

**UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE**

**2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA**

Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství

**Julie Růžičková**

**Objektivizace mozečkových příznaků  
u pacientů s hereditární ataxií**

*bakalářská práce*

Praha 2011

Autor práce: **Julie Růžičková**

Vedoucí práce: **MUDr. Alena Zumrová, Ph.D.**

Oponent práce:

Datum obhajoby: **12.9.2011**

## **Bibliografický záznam**

RŮŽIČKOVÁ, Julie. *Objektivizace mozečkových příznaků u pacientů s hereditární ataxií*. Praha, 2011. 157 s. Bakalářská práce. Universita Karlova, 2. lékařská fakulta. Vedoucí bakalářské práce MUDr. Alena Zumrová, Ph.D.

## **Anotace**

Spinocerebelární ataxie (SCA) je výraz, užívaný z klinického neurologického hlediska k popisu dysfunkce části nervového systému zodpovědného za koordinaci pohybů, tedy mozečku a jeho spojů. Zároveň se však jedná o označení skupiny progresivních, neurodegenerativních, geneticky vázaných onemocnění zvanou hereditární ataxie, na které je tato bakalářská práce zaměřena především.

Práce je rozdělena do dvou částí. Cílem první, teoretické části, je poskytnout stručný přehled aktuálních poznatků o projevech mozečkové léze, hereditárních ataxiích a vyšetřovacích metodách. Jsou zde shrnuty obecné poznatky o vlivu mozečku na řízení motoriky, symptomech a syndromech vycházejících z cerebelární léze, o etiologii vybraných hereditárních ataxií, možnostech využití dostupných objektivizačních metod a přístrojových vyšetření a v neposlední řadě o přístupu různých fyzioterapeutických konceptů.

Druhá část dokumentuje praktické využití nově vytvořené vyšetřovací sady určené pro longitudinální sledování klinického stavu a zhodnocení efektivity fyzioterapie u pacientů s hereditárními ataxiemi. Vyšetřovací sada je koncipována z kinetické analýzy, BEStestu, části Jebsenova-Taylorova tesu a z dotazníku Obecný ukazatel psychické pohody pacienta (GWBI). Kromě popisu použitých metod jsou součástí této práce také kazuistiky čtyř vyšetřených pacientů s diagnózou FA, SCA typu 2 a progresivní ataxie nejasné etiologie. Ze získaných výsledků je patrné, že navrhovaný postup je vhodný k praktickému užití v hodnocení klinického stavu pacienta a může být doporučen k dalšímu rozpracování a výzkumu.

## **Annotation**

Spinocerebellar ataxia (SCA) is a non-specific clinical neurological manifestation implying dysfunction of the parts of the nervous system that coordinate movement, such as the cerebellum and its connections. However, SCAs are also a name for group of progressive, neurodegenerative, genetic diseases of multiple types, each of which could be considered a disease in its own right. The presented work deals comprehensively with the latter problem.

The theoretic part of the thesis focuses on providing an up-to-date overview of the current findings concerning ataxia. The discussed topics include effects of cerebellar dysfunction on motor control, the symptoms and syndromes which accompany selected hereditary ataxias, variety of examination tests, objectification methods and a summary of different physiotherapeutic concepts and their varying approaches.

The second, practical part of the thesis describes clinical results of a new set of examination scales designed for longitudinal tracking of patients and an assessment of the effectiveness of the performed physiotherapy. The set includes kinetic analysis, BESTest, few parts of Jebsen-Taylor test and the General Well Being Index questionnaire. Description of the proposed method is accompanied by casuistries of four patients with hereditary ataxias (FA, SCA 2 and a progressive ataxia of an unclear etiology) who have undergone the investigation. The measurements results prove that the set of examination scales does not contain inappropriate parts and can be recommended for further investigation.

## **Klíčová slova**

ataxie, hereditární ataxie, fyzioterapie, mozeček, klinické testy, statická posturografie

## **Keywords**

ataxia, hereditary ataxia, physiotherapy, cerebellum, clinical rating scales, static posturography

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala samostatně pod vedením MUDr. Aleny Zumrové, Ph.D., uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky. Dále prohlašuji, že stejná práce nebyla použita k získání jiného nebo stejného akademického titulu.

V Praze 8.8.2011

Julie Růžičková

.....

## **Poděkování**

**Děkuji především paní doktorce Aleně Zumrové za vedení bakalářské práce s velkou péčí, trpělivostí, odbornými znalostmi a přátelským přístupem. Dále paní doktorce Jaroslavě Schwabové za pomoc s výběrem klinických testů pro hodnocení ataxií a za cenné rady při zpracovávání výsledků, paní magistře Júlii Demekové za velkou ochotu, s jakou mi radila se směřováním celé fyzioterapeutické koncepce práce, i panu Mgr. Čakrtovi za nepostradatelnou odbornou pomoc při vyšetřování na posturografu i pomocí BESTestu.**

**A v neposlední řadě své rodině a panu Bc. Janu Kundrátovi za psychickou podporu během celé doby, kdy práce vznikala.**

## OBSAH

<b>SEZNAM ZKRATEK .....</b>	<b>7</b>
<b>ÚVOD.....</b>	<b>9</b>
<b>1. PŘEHLED OBECNÝCH POZNATKŮ .....</b>	<b>10</b>
1.1 ATAXIE .....	10
1.1.1 LOKALIZACE LÉZE.....	10
1.1.2 KLINICKÉ PROJEVY – CEREBELÁRNÍ SYMPTOMY .....	21
1.1.3 ETIOLOGIE MOZEČKOVÝCH PORUCH.....	28
1.2 HEREDITÁRNÍ SPINOCEREBELÁRNÍ ATAXIE .....	31
1.2.1 AUTOSOMÁLNĚ RECESIVNĚ DĚDIČNÉ ATAXIE (AR SCA) .....	33
1.2.2 AUTOSOMÁLNĚ DOMINANTNĚ DĚDIČNÉ SPINOCEREBELÁRNÍ ATAXIE .....	37
1.3 TERAPIE SPINOCEREBELÁRNÍCH ATAXIÍ .....	39
1.3.1 FARMAKOTERAPIE .....	39
1.3.2 DIETETICKÁ OPATŘENÍ .....	41
1.3.3 FYZIOTERAPIE U ATAXIÍ.....	42
1.3.4 SPECIÁLNÍ ČÁST - POSTUPY A KONCEPTY .....	43
1.4 VYŠETŘOVACÍ METODY A HODNOTÍCÍ ŠKÁLY .....	53
1.4.1 PŘÍSTROJOVÁ VYŠETŘENÍ.....	53
1.4.2 HODNOTÍCÍ ŠKÁLY .....	56
<b>2 CÍLE A HYPOTÉZY .....</b>	<b>64</b>
<b>3 METODIKA .....</b>	<b>65</b>
<b>4 VÝSLEDKY.....</b>	<b>70</b>
4.1 VÝSLEDKY POSTUROGRAFICKÉHO VYŠETŘENÍ .....	70
4.2 VÝSLEDKY BESTESTU .....	80
4.3 VÝSLEDKY JEBSENOVA-TAYLOROVA TESTU .....	86
4.4 VÝSLEDKY OBECNÉHO UKAZATELE PSYCHICKÉ POHODY PACIENTA (GWBI) .....	88
<b>5 DISKUZE.....</b>	<b>89</b>
<b>ZÁVĚR .....</b>	<b>98</b>
<b>REFERENČNÍ SEZNAM.....</b>	<b>100</b>
<b>SEZNAM PŘÍLOH.....</b>	<b>110</b>

## SEZNAM ZKRATEK

A	adenin
ABC scale	activities-specific balance confidence scale
ADHD	attention deficit hyperactivity disorder
ADL	activities of daily living
aj.	a jiné
AOA1	ataxia with oculomotor apraxia 1
apod.	a podobně
AT	ataxia telangiectasia
AVED	ataxia with isolated vitamin E deficiency
BARS	brief ataxia rating scale
BBS	Berg balance scale
CAG	cytosin-adenin-guanin
CCAS	cerebellar cognitive affective syndrom
cm	centimetr
CNS	centrální nervový systém
CEPO	karbamylovaný erythropoetin
CITSIB	clinical test of sensory integration for balance
COM	center of body mass
COP	center of body mass pressure
DGI	dynamic gait index
DNA	deoxyribonucleic acid
DMO	dětská mozková obrna
EKG	echokardiografie
EMG	elektromyografie
FA	Friedreichova ataxie
FARS	Friedreich ataxia rating scale
Fe-S klastr	metaloprotein síry a železa
FGA	functional gait assessment
FRDA	viz FA
G	guanin
GFD	gluten-free diet
GWBI	psychological general well being index



HDAC	deacetyláza histonů
HLA-DQ2	human leukocyte antigen - řady DQ2
HLA - DR4	human leukocyte antigen - řady DR4
Hz	hertz
ICARS	international cooperative ataxia rating scale
IgA	imunoglobulin A
IgG	imunoglobulin G
mCTSIB	modified Clinical Test of Sensory Interaction on Balance
MICARS	modified international ataxia rating scale
mm	milimetr
mRNA	messenger ribonucleic acid
ms	milisekunda
MSA	progresivní spinální svalová atrofie
např.	například
ncl.	nucleus
ncll.	nuclei
PNF	proprioceptivní neuromuskulární facilitace
RHB	rehabilitace
s	sekunda
SARA	scale for assessment and rating of ataxia
SCA	spinocerebelární ataxie
SFN	small fibre neuropathy (neuropatie tenkých vláken)
SWJ	square wave jerks
tzv.	takzvaný
VOR	vestibulo-okulární reflex

## ÚVOD

Téma diplomové práce „Objektivizace mozečkových syndromů u pacientů s hereditární ataxií“ jsem si vybrala na základě osobních zkušeností s rehabilitací pacientky s Fridreichovou ataxií a informací získaných studiem řady odborných pramenů. Ze současných poznatků o spinocerebelárních ataxiích vyplývá nutnost včasné diagnostiky na molekulárně-genetické úrovni – zejména z důvodu prekoncepční a prenatalní diagnostiky v rodině. Z hlediska kauzální terapie pacienta je, bohužel, zatím exaktní stanovení choroby nevytěžné, protože vyléčit pacienta na úrovni DNA zatím nelze. (1) O to více vystupuje do popředí fyzioterapie zaměřená ke zmírnění, či spíše stabilizaci a zabránění rychlejší progresi cerebelárních příznaků. Metody jsou stejné jak u onemocnění získaných, tak u geneticky vázaných. Různá je však prognóza, doba, intenzita rehabilitace a modifikace fyzioterapie plynoucí ze specifík dané diagnózy a také přístup k pacientovi s chronickým neurodegenerativním onemocněním, které nepostihuje pouze hybnou, ale i psychickou oblast.

Lidský mozeček obsahuje více neuronů než kterákoli jiná oblast mozku a hraje zásadní roli v řízení motorických funkcí. Strukturální i funkční organizace mozečku vytváří unikátní, dosud ne zcela probádaný systém. Porozumění zákonitostem jeho činnosti skrze pozorování vnějších projevů představuje velkou výzvu pro směřování výzkumu nadcházejících let. (2)

Rehabilitační péče je v současnosti celosvětově považována za jedinou možnost, jak u spinocerebelárních hereditárních ataxií, mezi něž ataxie Friedreichova spadá, prodloužit dobu mobility pacienta a umožnit mu zvýšit kvalitu života zatíženého dědičnou chorobou. Průběžné hodnocení stavu pacienta umožňuje cíleně reagovat na efekt aplikované metody. Pro základní vyšetření je pro potřebu fyzioterapeuta nejvhodnější kineziologický rozbor, případně doplněný vyšetřením neurologickým. Aby bylo možné hodnotit účinnost některé fyzioterapeutické metody, je potřeba v dnešním světě „evidence based medicine“ použít některý z randomizovaných testů. Cílem této práce je porovnat elektrofyziologické objektivizační metody s kvantitativně orientovanými škálami a zhodnotit výsledky získané těmito metodami. Ústřední část tvoří posturografické vyšetření a BESTest (Balance Evaluation Systems Test), což jsou metody zaměřené na vyšetření posturální stability, neboť pro pacienty s hereditární ataxií představují poruchy rovnováhy jednu z nejčastějších a nejvíce omezujících obtíží. (3, s. 150)

# 1. PŘEHLED OBECNÝCH POZNATKŮ

## 1.1 ATAXIE

Ataxie je výraz, označující jednak poruchu koordinace pohybu, nejčastěji mozečkového původu, avšak v genetickém smyslu slova také skupinu neurodegenerativních onemocnění zvanou ataxie hereditární. Ačkoli se mozečkové příznaky na obraze klinického stavu pacientů s hereditární ataxií podílí zásadní měrou, nejde rozhodně o složku jedinou. V různé míře se zde odráží i symptomy vznikající v důsledku postižení zadních či postranních provazců míšních, a to jak ascendentních, tak descendentních drah, dále poruchy funkce vestibulárního systému, extrapyramidová symptomatika a příznaky léze periferního motoneuronu. (4)

Na diferenciální diagnostiku ataxií lze zjednodušeně nahlížet z hlediska

1. lokalizace léze vedoucí k projevům ataxie
2. základních klinických projevů - cerebelárních symptomů
3. etiologie onemocnění způsobujících mozečkový syndrom

### 1.1.1 LOKALIZACE LÉZE

Mezi struktury, jejichž onemocnění se může manifestovat symptomem ataxie, patří mozeček, zadní a postranní míšní provazce, vestibulární aparát, frontální laloky, thalamus a lobus parietalis superior. (3, s. 158-160)

#### • CEREBELÁRNÍ ATAXIE

Přestože mozeček tvoří přibližně 1/10 objemu celého mozku, v šedé hmotě je obsaženo přes 50% všech centrálních neuronů. Není proto divu, že se porucha natolik významné struktury projevuje zásadním způsobem pro život pacienta. (5)

Uspořádání buněk mozečku je v celé jeho stavbě neměnné. Není proto možné mozeček rozdělit na základě morfologických korových odlišností, ale je třeba se zaměřit na eferentní a aferentní spoje určující specifickou funkci dané oblasti. (6) Komplexnost propojení mozečku s ostatními částmi CNS dosvědčuje fakt, že prostřednictvím svých výstupních drah může mozeček modifikovat veškeré pyramidové i extrapyramidové motorické podněty. (3, s. 149)

Z hlediska etiologie je možné širokou škálu cerebelárních poruch rozdělit do tří hlavních skupin na syndrom archicerebelární, paleocerebelární, neocerebelární a smíšený neboli globální. (3, s. 156-158)

Archicerebelární syndrom vzniká postižením linguly, nucleí fastigii a flokulonodulárního laloku, fylogeneticky nejstaršího laloku nazývaného (někdy společně s paleocerebelem) vestibulární mozeček. Léze této oblasti narušuje činnost vestibulo-cerebelárních drah a způsobuje oslabení rovnovážných funkcí. Existují také spoje flokulu s částí olivy inferior, jejichž dysfunkce přímo ovlivňuje vizuální kontrolu motoriky. Mezi hlavní symptomy patří poruchy stoje a chůze. Pacient chodí o široké bazi a neúčinnými obrannými pohyby se snaží udržet rovnováhu. Výrazná je tendence k pádu nazad. Může být patrný tinnitus, vertigo, nystagmus a jiné okulomotorické poruchy v důsledku postižení cerebelovestibulárních spojů. (7)

Paleocerebelum neboli spinocerebelum je primárně tvořeno vermis, sousedícími částmi hemisfér, ncll. (nuclei) globosi a ncll. emboliformes. Vlastní jej všichni obratlovci fylogeneticky navazujících na obojživelníky, plazy a ptáky. Paleocerebelum je spojeno s míchou a má vliv na svalový tonus a aktivitu antigravitačních svalů. (8) Zatímco ventrální spinocerebelární trakt je zodpovědný za přenos informací o motorických eferentních signálech do mozečku, dorsální spinocerebelární trakt přivádí informace z exteroceptorů a proprioceptorů tělesných segmentů. (6) Eferentní spoje vedoucí z paleocerebela pokračují do druhostranného ncl. ruber. (8) Mozečkový tremor, dysartrie a asynergie, projevující se přednostně jako snížená schopnost koordinace axiálního svalstva, vedou ke zhoršení posturální stability a představují základní symptomy paleocerebelární léze. Mezi příznaky naopak nepatří ataxie končetin. (3, s. 157)

Neocerebelum neboli pontocerebelum je fylogeneticky nejmladší část mozečku. U člověka zahrnuje většinu objemu hemisfér, střední část vermis a nucleus dentatus. Aférentní vstupy přicházející z motorické kůry jsou přepojovány v pontinních jádrech a v ncll. arcuati a pokračují do kontralaterální poloviny neocerebelární kůry. Eferentní výstup jde přes ncl. dentatus a thalamus zpět do motorické kůry. (8) Neocerebelární léze se projevuje asynergií postihující zejména distální části segmentů a projevující se při drobných, přesných pohybech, dále hypermerií, adiadochokinézou, pasivitou a intenčním tremorem. (3, s. 158) Může být narušena schopnost využití vizuální kontroly pohybu jako zpětné vazby. (9)

Se smíšeným mozečkovým syndromem je možné se v běžné klinické praxi setkat nejčastěji. Jedná se o kombinaci příznaků odpovídajících různým cerebelárním syndromům. (3, s. 158)

Existuje také odlišné dělení na lézi mediální, intermediální a laterální zóny, které ale klasickému dělení v mnohém odpovídá. Mediální zóna integruje míšní a vestibulární vstupy a skrze vestibulospinální a retikulospinální trakt ovlivňuje řízení rovnováhy; léze se projevuje zejména poruchou udržování rovnováhy při chůzi. Intermediální zóna integruje míšní a korové vstupy a laterální zóna je nejvíce zodpovědná za modifikaci volních pohybů končetin. (9)

Vzhledem k zásadnímu významu cerebela je další stat' věnována obecným funkčním zákonitostem mozečkových poruch, a to jak poruchám řízení motoriky a motorického učení, tak poruchám kognitivních a vegetativních funkcí.

#### PORUCHY ŘÍZENÍ MOTORIKY A MOTORICKÉHO UČENÍ

Rychlé, přesné, jemně koordinované pohyby, které je možné pozorovat například u vrcholových sportovců, nemohou být prováděny pouze na základě okamžité zpětné vazby. Tento mechanismus, běžně využívaný v oblasti robotiky, kde se frekvence střídání vytvářeného pohybu a korekce odchylek pohybuje často mezi 500-10000 Hz, nemůže představovat jediný model řízení pohybu živých organismů. K tomu, aby se uskutečňovaná dráha porovnála s původním požadovaným plánem a proběhla korekce vzniklé chyby, je v případě optické zpětné vazby na pohyby horní končetiny potřeba doba 120-250 ms (milisekund). Pro rychlejší míšní zpětnou vazbu je třeba 30-50 ms. To je v porovnání s celkovou délkou trvání pohybu (tedy v případě velmi rychlých pohybů 150, u středně rychlých 500 ms) příliš dlouhá doba pro vytváření efektivní zpětné vazby, která má vést ke korekci pohybu ještě před jeho dokončením. (10)

Elasticita a tuhost svalů představují také zpětnou vazbu, navíc účinkující bez sebemenšího prodlení. Pokud se člověk učí novou pohybovou sekvenci, načasování (timing) je nedokonalé a napětí svalů vysoké. Tím je následně zvýšena i intenzita zpětné vazby. (10) Po čase, kdy je nový pohyb již dobře natrénován a tedy součástí hybného stereotypu (11, s. 34), zvýší se rychlost a přesnost provedení, ale svalové napětí se sníží. Popsaný průběh motorického učení tedy jednak vyvrací tvrzení, že je možné řízení pohybu založit čistě na okamžité zpětné vazbě, jednak potvrzuje nutnost využívání tzv.

vnitřních modelů, založených na schopnosti CNS imitovat senzorický vstup nebo motorický výstup plánované hybné činnosti. (10)

Vnitřní model může předpovědět aferentní set dosažený v průběhu pohybu pomocí kopie eferentního motorického výstupu putujícího ke svalům. Naopak, díky přesné informaci o aferentním vstupu požadovaném na konci trajektorie pohybu, je možné vyslat adekvátní motorický impuls. Čím citlivější je exteroceptivní a propioceptivní vnímání jedince, tím přesnější vnitřní model je možné vytvořit (a to model nejen fázických, ale i posturálních funkcí) a tím snadnější je korigovat vzniklé chyby. (10) Například chyba při vyslovování musí být sluchem zaznamenána a získaná informace převedena na změnu ve vnitřním modelu timingu svalů účastnících se artikulace.

Otázkou je, do jaké míry je mozeček hlavní strukturou zodpovídající za vytváření a využívání těchto vnitřních modelů a zda je možné aplikovat získané poznatky i na oblast kognitivních funkcí, (12) avšak vzhledem k současným poznatkům je kladná odpověď více než pravděpodobná. (13)

Funkčnost zmíněné teorie je názorně vysvětlena na příkladu imaginární situace, ve které počítač ovládá ruku robota na základě příkazů od operátora. Během tohoto procesu počítač dostává instrukce od operátora a vytváří impulzy, které vedou robota k provedení pohybu. Operátor je pak zpětně informován o tom, jak pohyb proběhl. V mozku počítač symbolicky zastupuje motorickou kůru, signály od operátora přicházejí v tomto případě z premotorické a suplementární motorické kůry a gyrus cinguli, tělo robota funguje jako tělo lidské. Operátor je představován systémem aferentních vstupů a strukturami zodpovědnými za udržení pozornosti. Tento systém může fungovat. Aby však bylo možné vytvořit adaptaci, tedy schopnost učení a šanci provést příště pohyb jinak, je nutná aktivita mozečku a jeho vnitřních modelů. (13)

## KOGNITIVNÍ A VEGETATIVNÍ PORUCHY

Na počátku výzkumného zájmu o mozeček stály překvapivě kognitivní funkce, později zapomenuté pod návaem nových objevů v oblasti motoriky, nyní znovu objeované a díky současným klinickým, anatomickým a neurofyziologickým poznatkům poznávané do větších hloubek. Jedny z prvních zmínek o vlivu mozečku na chování a inteligenci prezentoval doktor Combettes již v roce 1831. Krátce poté se obrátil zájem zejména k vegetativním funkcím. Během stimulace některých částí mozečku (například nucleus fastigii a interpositus) velkých savců byly zjištěny změny

srdeční frekvence, střevní motility a reakce zornic, stejně jako komplexní kousací a žvýkací pohyby a projevy emoční podrážděnosti. Podobným způsobem byl prokázán inhibiční vliv na tonus hladkých svalů cév. Stimulace lobus anterior a vermis vedla k prudkému snížení krevního tlaku. Ablace nuclei fastigii, který se účastní řízení spánkového cyklu, způsobila stav permanentní hyperaktivity. (14)

Pozdější výzkumy potvrdily vztah mozečku s retikulární formací, hypothalamem a limbickým systémem, což vysvětluje jeho vliv na pozornost, spánkový cyklus, míru bdělosti a emoční projevy. (14)

Vzhledem k proudu různorodých informací putujících do mozečku a zpět do různých částí CNS je možné soudit, že jeho funkce je převážně integrační. Čili spíše než o tvorbu informací jedná se o modulaci, která podmiňuje harmonický průběh kognitivních, vegetativních i motorických pochodů. Je možné, že právě díky mozečku funguje tak úzká korelace mezi psychickým stavem (a to jak vědomím, tak podvědomím) a motorickým projevem člověka. Přes mozečkové dráhy probíhá modulace nonverbální komunikace. Mozeček také funguje jako tlumič oscilací. Takzvané „přestřelování“ se tedy nemusí projevit jen v oblasti motoriky – tedy poruchami způsobenými lézí drah spojující mozeček s oblastí zodpovědnou za motorické funkce, ale při lézi spojů s asociační kůrou i v oblasti mentální, jako nelogické a nevypočitatelné chování bez zpětné vazby o tom, co je skutečně reálné. (15) Dysfunkce střední zóny vermis pak vede k přerušení komunikace mezi mozečkem a limbickým systémem nebo některými částmi neokortexu a následně k patologickým projevům z oblasti psychiatrické. (16)

Obecně platí, že zatímco léze předního laloku způsobí poruchu motorických funkcí, dysfunkce zadního laloku je v mnoha případech zodpovědná za cerebelární kognitivně-afektivní syndrom. (17) Z klinických poznatků vyplývá, že poškození různých částí mozečku vede ke kognitivním a emočním poruchám specifickým pro danou lokalizaci (viz Tabulka 1.). Tyto poznatky však ještě čekají na důkladné vědecké zpracování. (18)

LOŽISKO LÉZE	KLINICKÝ DŮSLEDEK
LEVÁ HEMISFÉRA	porucha vizuálně-prostorové inteligence
PRAVÁ HEMISFÉRA	poruchy řečových schopností, agramatismus, mutismus, dysartrie, snížená schopnost rozpoznání chyby, učení praktických dovedností, časté regresivní a emočně labilní stavy, poškozená iniciace volných pohybů
VERMIS	osobnostní a emoční změny, např. nepřiměřené chování, emoční otupělost
KŮRA	postížení exekutivních funkcí, zejména zpomalení vykonávání úkolů, pro které jsou potřeba analytické a plánovací schopnosti
OLIVOPONTOCEREBELÁRNÍ DRÁHA	potíže s vytvářením představ, učením se slovních párových asociací, deprese, celkové zpomalení kognitivních funkcí

**Tabulka 1.** Klinický nález kognitivních poruch při lézi různých mozečkových struktur. Zatím se nejedná o údaje dostatečně experimentálně prověřené. (5)

Vysvětlivky: V levém sloupci tabulky je uvedena lokalizace léze mozečku, v pravém sloupci je uveden klinický důsledek v oblasti kognitivních poruch

Existuje několik typů psychických poruch způsobených nebo přinejmenším ovlivněných poruchou mozečku a mozečkových drah. Schmahmann a Shermanová na podkladě vyšetřování dvaceti pacientů s cerebelární lézí ve své studii The Cerebellar Cognitive Affective Syndrom (CCAS) (19) popisují stejnojmenný syndrom sestávající ze čtyř hlavních příznaků:

1. porucha exekutivních funkcí (omezená schopnost např. strategického plánování, abstraktního myšlení, paměťových schopností)
2. porucha vizuálně-prostorové inteligence
3. poruchy řeči (agramatismus až anomie)
4. poruchy chování a emotivity

Tyto příznaky jsou shodné s klinickými projevy některých typů vývojové koordinační poruchy (Developmental Coordination Disorder; DCD), syndromu postihujícího pět procent dětí školního věku, u části z nich byla prokázána dysfunkce vermise a tyto děti také mívají abnormální nález při běžném neurologickém vyšetření. (19)

Porucha různých částí mozečku byla ověřena i u pacientů, jejichž onemocnění se projevuje symptomy, z nichž mnohé je možné nalézt u CCAS. Jedná se o autismus,



schizofrenii, poruchy pozornosti s hyperaktivitou (Attention Deficit Hyperactivity Disorder; ADHD), dyslexii a kognitivní poruchy předčasně narozených dětí. (19)

Mozečkové postižení se může projevit poměrně širokou škálou symptomů (viz Tabulka 2). Je však otázkou, do jaké míry se jedná o souvislost přímou, nebo nepřímou.

	<b>POZITIVNÍ SYMPTOMY</b>	<b>NEGATIVNÍ SYMPTOMY</b>
<b>POZORNOST</b>	nepozornost	hloubavost
	těkavost	vytrvalost
	hyperaktivita	potíže se změnou zaměření pozornosti
	kompulzivní a rituální chování	obsesivní myšlení
<b>EMOTIVITA</b>	impulzivita	neschopnost prožívat radost nebo emočně reagovat
	labilita, nevypočitatelnost	smutek, beznaděj
	nepřiměřené chování – častý smích/pláč	dysforie, nepokoj
	úzkost, panická hrůza, nervozita	deprese
<b>PORUCHY AUTISTICKÉHO SPEKTRA</b>	stereotypní chování	vyhýbavé chování, citlivost na dotek
		snadné senzorické přetížení
<b>PSYCHOTICKÉ PORUCHY</b>	nelogické myšlení	absence empatie
	paranoia	apatie, emoční otupělost
<b>SOCIÁLNÍ CHOVÁNÍ</b>	vztek, agresivita	pasivita, dětinskost, nevyzrálost
	přecitlivělost	obtíže se sociálními interakcemi a plněním sociálních rolí
	teritoriální chování	nerespektování pravidel
	opoziční vzdor	přílišná důvěřivost

**Tabulka 2.** Neuropsychologické změny chování a myšlení při poškození mozečku (17)

Vysvětlivky: V levém sloupci jsou vyznačeny oblasti chování a myšlení. Konkrétní klinické projevy jsou uvedeny ve dvou sloupcích na pravé straně.

Přímá souvislost znamená přímé zapříčinění zmíněných symptomů poruchou mozečku, při nepřímé souvislosti jsou kognitivní a emoční projevy pouze průvodním jevem mozečkových lézí. Přes značné pokroky v oblasti zobrazovacích technik i elektrofyziologických metod je řada aspektů vnitřních vztahů mezi mozečkem a okolními strukturami stále nejasná. (5)

Nepřímou souvislost potvrzuje několik faktů:

1. Ačkoli je možné např. u pacientů s autismem nalézt atrofii mozečku, mozečková atrofie naopak zpětně autismus nevyvolá. Z klinické praxe jsou tedy známy případy, ve kterých jsou kognitivní projevy považovány za průvodní jev mozečkové léze.
2. Léze mozečku naruší aktivitu kůry mozku a teprve ta je zodpovědná za kognitivní projevy.
3. Mozeček je zodpovědný za rozvržení úkolů v časové posloupnosti, při poruše mozečku je i ta nejjednodušší úloha velice náročná na souběžné zpracování jednotlivých dílčích kroků (multi-tasking), což způsobí snížení výkonu při vyšetřování kognitivních funkcí.

Přímá souvislost je naopak podporována těmito prokázanými skutečnostmi:

1. Existuje podíl mozečku na kognitivních funkcích, neboť myšlení se uskutečňuje skrze tzv. vnitřní pohyb (viz kapitola 1.1.1. Lokalizace léze).
2. Krátkodobá paměť pro jednoduché činnosti je výsadou mozečku. Plánování vyžaduje postupné vybavování požadovaných činností. Bez mozečku, který určuje, jak akci provést, není pro frontální laloky možné vést konečný cíl v patrnosti, a úkol zůstane nedokončen.
3. Při myšlence na činnost se aktivují na mnoha místech stejné části mozku jako při jejím vykonávání, při myšlence na motorickou aktivitu je nutná zachovalá funkce mozečku.

Z exekutivních funkcí mají pacienti trpící ataxií největší problém s krátkodobou pamětí, s vykonáváním několika různých činností najednou, s plánováním, udržením pozornosti a učením se novým dovednostem. (5)

Kromě udržení pozornosti a jejího dělení mezi více úkolů je často možné se setkat s problematikou úzce spojenou, a to s neschopností rychlé změny zaměření pozornosti. Porucha se zvýrazní, pokud se jedná o kombinaci motorických a kognitivních úkolů. Naopak, při snížení motorických nároků nemá pacient se změnou pozornosti potíže. (5) Tak je možné rozlišit lézi mozečku a bazálních ganglií. Pacienti trpící např. Parkinsonovou chorobou budou vykazovat horší výsledky nezávisle na snižování či zvyšování motorických nároků. (20)

Pacienti s cerebelární lézí se rychle učí při plnění motoricky nenáročných úkonů, což by mohlo vyvrátit teorii, že se vždy jedná generalizovanou poruchu učení. Tyto nálezy naopak potvrzují fakt, že snížení kvality exekutivních funkcí je kompromisem vzniklým dělením pozornosti mezi snahu o vykonání narušené motorické funkce a kognitivní úkol. Pokud by byly zmíněné závěry platné, znamenal by každý drobný úspěch v motorickém učení a tedy transformaci CNS při rehabilitaci také krok na cestě vedoucí ke zlepšení symptomů CCAS. (5)

### • SENZITIVNÍ ATAXIE

Senzitivní ataxie je projevem poruchy propiocepce. Manifestuje se v důsledku jakékoliv patologické léze v oblasti narušující propioceptivní dráhy. Nejčastěji se setkáváme s disociovanou poruchou lemniskálních drah, s lézí v průběhu prvního (syndrom zadních míšních provazců), méně často pak druhého a třetího senzitivního neuronu.

Mezi proprioceptory patří svalová vřeténka a šlachová tělíska. Proprioceptivní nervová vlákna, označovaná A-alfa (nebo Ia a b), jsou tvořena silně myelinizovanými, rychle vedoucími vlákny, (3, s. 167-172) která jsou velmi náchylná na mechanickou kompresi, středně náchylná k hypoxii a nejméně citlivá k účinkům lokální anestézie. (13) Predilekční postižení senzitivních nervů dolních končetin je v mnoha případech dáno náchylností k narušení axonálního transportu. Ta je zapříčiněna značnou vzdáleností mezi distální částí neuronu a jádrem v zadních rožích míšních, které syntetizuje většinu látek nutných k optimálnímu fungování neuronu. (3, s. 173)

Mezi řadu klinických příznaků patří neschopnost určení polohy končetiny v prostoru a jejího segmentálního nastavení, porucha stereognózie, zvýšená diskriminační vzdálenost dvou zvolených bodů v oblasti dermatomu s narušeným čítím, nejistota a vrávorání při stožení a chůzi. Tyto symptomy se obvykle zvyrazňují v situacích bez zrakové kontroly. Z klinických vyšetření je pozitivní Rombergova zkouška. (3, s. 159, 21, s. 419)

Při postižení prvního neuronu lemniskového systému se projeví ztráta propiocepce, svalová hypotonie, dysmetrie, asynergie a vymizení šlachookosticových reflexů na homolaterální straně pod úrovní postiženého segmentu. (21, s. 419)

Poškození druhého neuronu způsobí ztrátu propiocepce kontralaterální strany, díky těsné lokalizaci lemniskálních a pyramidových drah často spojenou s poruchou motoriky. (21, s. 419)

Na funkci svalového vřeténka, a tím i na kvalitu kinestézie a somatognózie, má společně s gama-motoneurony vliv také tonus sympatiku. (11, s. 187)

Na rozdíl od mozečkové ataxie chybí u senzitivní ataxie nystagmus, afázie, intenční tremor, kognitivní poruchy a podobně. Naopak bývají příznaky neuropatie nebo spinální léze. (3, s. 159)

#### • VESTIBULÁRNÍ PORUCHY STOJE A CHŮZE

Vestibulární poruchy není možné označovat jako ataxii, ačkoli vzniklé symptomy mohou částečně připomínat paleocerebelární syndrom. Je narušena aferentní informace o pohybu a poloze těla, a to segmentálně i vůči prostředí. Vibrační čítí a reflexy jsou zachovány, chybí ataxie končetin. (3, s. 159) Mezi hlavní příznaky patří tendence k pádu ve stoje a při chůzi, tonické úchyly těla a končetin, nystagmus, vegetativní příznaky (nauzea, zvracení), zhoršení příznaků bez zrakové kontroly a porucha vestibulo-okulárního reflexu (VOR). (11, s. 362-363)

#### • FRONTÁLNÍ ATAXIE

Základním příznakem frontální ataxie, označované také jako Brunsova ataxie, apraktická nebo magnetická chůze a syndrom astázie-abázie, je těžká porucha chůze. Skládá se z narušení krokového cyklu (šoupavá chůze, porucha iniciace pohybu s častým zaváháním, vymizení úvodního úderu paty (heel strike) v iniciální části stejné fáze) a poruch posturální stability i reaktibility nutné k udržení rovnováhy při chůzi. Strach z pádu je pro pacienty velmi obtěžující a zcela mění charakteristiku chůzového mechanismu. Pacient využívá široké báze, místo střídání končetin má tendenci přisunovat jednu dolní končetinu k druhé, titubace vyrovnává kompenzačními pohyby trupu nebo horních končetin. Úchopová i fázická funkce horních končetin je zachována, právě tak jako hybnost dolních končetin v supinační poloze, včetně schopnosti chůzových pohybů. Apraxie se však může projevit při jakémkoli pokusu o změnu polohy, např. z lehu do sedu. U pacientů s frontální ataxií se velmi často vyskytují také kognitivní poruchy, dezinhibice chování a primitivních reflexů a pseudobulbární syndrom (léze kortikobulbárního traktu inervujícího motorická jádra n. IX.–XII.). Nejčastější příčinou bývá ischemická cévní mozková příhoda, a to na podkladě embolizace a. cerebri anterior vyživující bílou hmotu frontálních laloků a jako multiinfarktová nebo subkortikální encefalopatie (Biswangerova nemoc) zasahující i oblast periventrikulární bílé hmoty a bazálních ganglií. V této souvislosti se frontální

ataxie popisuje jako parkinsonismus dolní poloviny těla, ačkoli nejde o poruchu vyvolanou nedostatkem dopaminu. Z mozečkových příznaků, způsobených narušením frontopontocerebelární dráhy, se setkáváme pouze s axiální ataxií. Mezi další příčiny vzniku frontální ataxie patří Alzheimerova choroba, normotenzní hydrocefalus, kortikobazální degenerace, kavernom, a další. (22, s. 815, 3, s. 160-161, 23)

#### • THALAMICKÁ ATAXIE

Thalamická ataxie se nejčastěji projevuje ztrátou čítí a ataxií kontralaterálních končetin i poloviny obličeje. Jednostranná thalamická léze zapříčiňující tento stav bývá způsobena ischemickým, méně často hemoragickým infarktem (prevalence přibližně 7:3) arteriae cerebri posterior. Ischemie postihuje střední, laterální a zadní thalamus, místo průběhu dentatorubrothalamických a ascendentních senzitivních drah. Pokud se objeví příznaky hemiparézy, je možné počítat s rychlou remisí. Naopak ataxie, dysmetrie, adiadochokinéza a ztráta čítí se prezentují jako příznaky trvalé. Mezi méně časté projevy thalamické léze patří mozečkový tremor, poruchy vidění a Déjerinneův-Roussyho algický syndrom. Thalamická ataxie není nejběžnějším důsledkem léze thalamu, ve většině případů se jedná o spontánní bolesti a allodynii. (24)

#### • PARIETÁLNÍ ATAXIE

Jedná se o velmi vzácnou ataxii, zapříčiňenou většinou vaskulární lézí v oblasti lobulus parietalis superior (Brodmanova area 5 a 7). Projevuje se ataxií kontralaterální strany těla, s převažujícím postižením dolních končetin. (3, s. 160, 25) Provázena bývá těžkou poruchou propriocepce, ačkoli byl již zaznamenán případ léze lobulus posterior, kde postižení poloviny těla provázely v počátečních stadiích silné bolesti (s největší pravděpodobností thalamické), ale propriocepce zůstala zachována. Parietální ataxie tedy nemusí být zapříčiňena ztrátou propriocepce, ale tyto symptomy se mohou objevit odděleně. (25)

### 1.1.2 KLINICKÉ PROJEVY – CEREBELÁRNÍ SYMPTOMY

Mezi hlavní klinické příznaky, různou měrou zastoupené u specifických diagnóz, patří ataxie, pasivita, mozečkový tremor, okohybné poruchy a poruchy řeči. (3, s. 150-154)

#### • ATAXIE

Ataxie je definována jako porucha volných pohybů. Skládá se ze tří hlavních symptomů: hypermetrie, adiadochokinézy a asynergie. (3, s. 150) Společně s dysartrií je považována za projevy poruchy vnitřních modelů pohybu (10), anticipace, senzomotorické synchronizace, timingu a modulace svalové aktivity. (2)

#### • DYSMETRIE

Pojem dysmetrie označuje neschopnost provádět plynulé cílené pohyby. Postihuje všechny končetiny, stejnou měrou pohyby distálních i proximálních segmentů, v jednom i ve více kloubech. Projevuje se větší měrou při pohybu vykonávaném maximální rychlostí, právě tak jako při nárůstu svalové hmoty (na rozdíl od mozečkového tremoru). Sestává ze dvou podskupin, hypermetrie a hypometrie, které mohou být u některých pacientů přítomny současně; u jiných, například po cévní mozkové příhodě, mohou počáteční příznaky hypermetrie vymizet a být nahrazeny hypometrií. (2)

Hypermetrie neboli přestřelování je nejběžnější porucha odměřování pohybu. Vinou opožděné a nedostatečné aktivace antagonistů na konci pohybové sekvence pacient provádí nepřiměřeně rozsáhlé, nepřesné pohyby. (2) Porucha se projevuje i při řeči (explozivní artikulace) a při psaní a kreslení. Častá je tzv. cerebelární makrografie. Mezi základní vyšetření hypermetrie horních končetin patří zkouška obkreslování spirály a zkouška prst-nos, kdy se pacient snaží koncem ukazováku střídavě dotýkat svého nosu a prstu vyšetřujícího, umístěného v rovině předpažení asi v 85% funkčního dosahu. Zkouška taxie dolních končetin zahrnuje dotyk patou kolena druhostranné končetiny a pohyb vedoucí po hraně tibie až ke kotníku. (3, s. 150, 11, s. 358)

Hypometrie, nazývaná také bradyteleokinéza, je projevem korové kompenzace, volní snahy o korekci hypermetrie. Pohyb je před cílem na krátký okamžik zpomalen nebo úplně zastaven a po několika záškubech následuje přesné dosažení cíle. (3, s. 151)

#### • ADIADOCHOKINÉZA

Adiadochokinéza, v mírnějším stupni dysdiadochokinéza, představuje jeden z méně specifických příznaků mozečkové léze. Je možné jej zaznamenat i u extrapyramidových lézí a centrálních i periferních paréz. U pyramidových lézí je narušena koordinace a rozsah pohybu, u periferního postižení pak bývá koordinační složka zachována. V případě mozečkové léze, způsobující opožděnou aktivaci agonistů a zejména antagonistů, dochází ke zpomalení iniciace pohybu, dyskoordinaci, fáze pohybu se stávají asymetrickými a arytmiickými. Adiadochokinéza je fyziologická zhruba do šesti let věku a na nedominantní končetině přetrvává v malé míře často až do dospělosti. (3, s. 151) Vyšetření může zahrnovat test kmitání jazykem ze strany na stranu nebo rychlé opakované střídání pronace a supinace předloktí při neutrálním postavení v rameni a 90° flexi v lokti. Tento test může ozřejmit i příznaky asynergie. (11, s. 358)

#### • ASYNERGIE

Asynergie neboli inkoordinace označuje poruchu timingu, přesně daného postupného zapojení svalů během pohybu. Narušení komplexních pohybových vzorců snižuje plynulost složitějších pohybových sekvencí, pohyby jsou rozloženy na jednotlivé fáze a vykonávány příliš velkou, nebo naopak malou silou, chybí včasná aktivace antagonistů na konci pohybu (což představuje také základní znak pasivity). (3, s. 150) Pohyby vykazují větší variabilitu trajektorií než u zdravých kontrol, a to zejména v situacích bez možnosti zrakové kontroly. (2) Existují tři jednoduché zkoušky vyšetřující asyngii. Při zkoušce záklonu je pacient tažen terapeutem za ramena vzad, při fyziologické reakci pacient pokrčí kolena. Pacient trpící asyngií za nadměrných kompenzačních pohybů horních končetin padá s extendovanými končetinami vzad. Druhá zkouška spočívá v aktivní změně polohy například z lehu do sedu s rukama zkříženými na prsou (tak zvaná kombinovaná flexe). Zkouška je pozitivní, pokud se dolní končetiny nadměrně zdvihají od podložky. Je možné se setkat s izolovaným zdvihem jedné končetiny – v případě izolované léze ipsilaterální mozečkové hemisféry. (3, s. 150-151, 11, s. 358-359) Třetí zkouška je shodná se zkouškou diadochokinézy na

horních končetinách, tedy se zkouškou střídavé pronace-supinace. Mezi sledované parametry v tomto případě patří houpavý pohyb loktů a synkinézy ramenních pletenců ve smyslu zevní rotace při supinaci předloktí a vnitřní při pronaci. (26)

#### • PASIVITA

Zvýšená pasivita, označovaná ne zcela přesně jako mozečková hypotonie, není na rozdíl od hypotonie rozpoznatelná pouhým pohmatem vyšetřovaného svalu, (3, s. 152) naopak je pozitivní takzvaný rebound fenomén, kdy terapeut zatáhne za pacientovo předpažené, do 90 stupňů flektované předloktí a náhle ho pustí. (11, s. 359) Pozitivita se projeví sníženou aktivací antagonistů – pacient narazí předloktím do hrudníku. Stejný fenomén je zodpovědný za zvýšení synkinéz, což je patrné například při chůzi. Pasivita se spíše než u chronických a degenerativních ataxií vyskytuje u akutních stavů, např. po cévní mozkové příhodě. (3, s. 152)

#### • MOZEČKOVÝ TREMOR

Některé skupiny neuronů vykazují schopnost automatické rytmické aktivace výrazněji než jiné. Jedná se například o buňky subthalamického jádra nebo olivy inferior, jejichž opakované výboje membránových potenciálů (firing) mohou při zapojení většího počtu buněk způsobit viditelnou motorickou aktivitu. Za fyziologické situace se mozkové oscilátory pravděpodobně účastní regulace svalového tonu, tato teorie však ještě není zcela potvrzena. Předpokládá se, že různé oblasti mozku mohou při poškození jejich fyziologické funkce generovat třes o specifické frekvenci. (27)

Mozečkový tremor je definován jako intenční třes kolmý na směr pohybu o frekvenci pohybující se mezi 3 a 5 Hz (hertz), přičemž častěji se vyskytuje frekvence nižší než 4 Hz. Pro zhodnocení tíže postižení je vhodné zvolit stejné testy jako při vyšetření taxie. Příznaky ataxie a mozečkového třesu je možné rozlišit mimo jiné díky rytmické složce třesu, která u čistě ataktického pohybu chybí. (28)

Intenční třes se projevuje na začátku zamýšleného pohybu a s větší intenzitou při přiblížení k cíli. Vzniká na ipsilaterálních končetinách ke straně léze. Poškození drah tvořících pedunculus superior nebo laterálních mozečkových jader (zejména nucleus dentatus) vede k dysfunkci cerebello-dentato-rubro-thalamické dráhy. Tato dysfunkce je považována za primární příčinu mozečkového tremoru. Teorii potvrzuje fakt, že izolované postižení mozečkové kůry třes nezpůsobí. (28)



Při postižení cerebello-dentato-thalamické a současně dopaminergní nigrostriální dráhy vzniká tzv. Gordonův-Holmesův tremor, který obsahuje prvky intenčního, posturálního i klidového třesu. Příznaky odpovídají kombinaci parkinsonského syndromu a mozečkové léze. Tremor bývá nepravidelný, o frekvenci nižší 4,5 Hz, a zvýrazňuje se při statické zátěži a jakémkoli volním pohybu. Na horní končetině má podobu připomínající mávání ptačích křídel, tzv. "wing beating tremor". (29)

Mediální cerebelární léze mohou způsobit třes hlavy, případně proximální části trupu. Tento 3-4 Hz ventrodorzální tremor bývá v zahraniční literatuře označován jako titubace, což neodpovídá českému pojetí tohoto pojmu jako projevu nestability ve stoji a při chůzi. (3, s. 152)

Mozečkový třes se nikdy nevyskytuje jako izolovaný příznak. Jednostranné postižení bývá zapříčiněno infarktem nebo traumatem, oboustranné spíše toxickým nebo degenerativním poškozením. (29)

#### • OKOHYBNÉ PORUCHY

Na pohybech očních bulbů je zřejmá jak léze archicerebelární (hypermetrie, asynergie, intenční tremor), tak postižení vestibulocerebelárních drah (chybějící vestibulo-okulární reflex). (3, s. 153)

Bývá přítomen pohledový paretický nystagmus jako příznak postižení konjugovaných pohledů, jinak také nazývaný nystagmus v excentrické poloze. Příznak je hodnocen jako patologický do 30° abdukce, nebo i více, pokud se jedná o nystagmus přetrvávající déle než několik vteřin. Rychlá fáze nystagmu směřuje od středu, jedná se tedy o poruchu okruhu CNS zodpovědného za udržování adekvátního napětí oko-hybných svalů. Mezi hlavní struktury patří floculus, perihypoglosální jádro a neurony mediovestibulárního jádra. Pohledový nystagmus provází nejčastěji toxické poškození mozečku a hereditární ataxie. (30)

Rebound nystagmus (rebound znamená odraz nebo odskok) představuje vzácný, ale diagnosticky významný fenomén. Jedná se o průkazný symptom flokulo-nodulární léze. Vyšetřuje se pomocí změny směru fixace z polohy vyvolávající pohledový nystagmus do polohy původní. Při pozitivním nálezu se objeví několik záškubů v opačném směru. (30)

Sakadické záškuby jsou přítomny během optické fixace, jde o párové škubavé pohyby o malé amplitudě, které nelze volním úsilím odstranit. Sakadický zpomalený

fixační pohyb je zvýrazněn zejména při sledování pohyblivého cíle. Sakády tedy tvoří rychlou fázi optokinetického nystagmu. (3, s. 153) Tzv. „square wave jerks“ představují patologické sakády, ve kterých jedna složka odchyluje směr očního bublbu od fixovaného cíle a druhá, fyziologická sakáda jej vrací zpět. (31)

U spinocerebelárních ataxií existuje korelace mezi stupněm okulomotorické poruchy a cerebelární ataxie. Přítomnost pohledového nystagmu a abnormálních sledovacích očních pohybů se sakadickými záškuby spolu s poškozením mechanismu optokinetického nystagmu poukazuje na mozečkovou symptomatiku. Časté bývá i snížení vestibulo-okulárního reflexu způsobené lézí vestibulárních drah. Snížení rychlosti sakád je výsledkem poškození paramediální pontinní retikulární formace. (32)

Tyto příznaky, které je možné citlivě vyšetřit pomocí okulografie, představují užitečný diferenciálně diagnostický prostředek pro rozlišování různých typů SCA. Pomalé sakády bývají nejintenzivnější u pacientů s SCA2, střední u SCA1, mírně u SCA3, a úplně chybí u SCA6. Hranice jednotlivých projevů se mohou překrývat. Sakády s pomalou složkou se také objevují u více než poloviny pacientů s SCA7, může se dokonce jednat o první příznak jinak asymptomatických pacientů. U SCA2 rychlost sakád koreluje s délkou expanze CAG (cytosin-adenin-guanin) tripletů a právě tak jako u SCA7 představuje jeden z prvních zaznamenaných symptomů. V současnosti probíhají studie zaměřené na výzkum využívání hodnot rychlosti sakád k určení míry progresu SCA2. (32)

Pohledový nystagmus se vyskytuje u SCA2 velmi zřídka, na rozdíl od SCA1, SCA3 a SCA6, u kterých je běžným jevem. Spektrum okohybných poruch, postihujících pacienty s SCA6, je poměrně široké. Jedná se o vertikální i horizontální pohledový nystagmus, dysmetrické sakády a spontánní vertikální tzv. downbeating nystagmus. (32)

Je otázkou, zda existuje souvislost mezi rychlostí sakád a mírou dysmetrie. Žádná studie tuto možnost zatím nepotvrdila, ani nevyvrátila. Mezi další možná vyšetření okulomotorických poruch patří měření latencí zrakových evokovaných potenciálů, které se během vývoje neurodegenerativních procesů nezadržitelně snižují. (32)

Okulomotorické poruchy u FA zahrnují zejména poruchu VOR (vestibulo-okulárního reflexu) a sledovacích pohybů. Rychlost sakád je na rozdíl od spinocerebelárních ataxií u většiny pacientů s FA fyziologická, je ale patrný jejich pomalejší nástup. Míra opoždění nástupu sakadické reakce odpovídá závažnosti ostatních symptomů; tato spojitost byla prokázána například na výsledcích škály FARS (Friedreich Ataxia Rating Scale). Obecně platí, že čím větší je latence sakád, tím

variabilnější budou také délky jejich zpoždění. Zpomalení sakadických pohybů se objevuje pouze u těžce postižených, většinou již hospitalizovaných pacientů. Naopak, u většiny pacientů s FA je možné se setkat s rychlejšími sakádami než u zdravých kontrol. (31)

U pacientů s FA je VOR oslabený co do intenzity i včasnosti aktivace, a to díky bilaterální lézi vestibulárního nervu, vestibulárních drah nebo kmenových vestibulárních jader. Oslabení VOR odlišuje FA od všech ataxií s primárním postižením mozečkových drah, u kterých je prokázáno zachování, nebo dokonce zvýšení tohoto reflexu. (31)

### • PORUCHY ŘEČI

Řízení svalstva zodpovědného za tvorbu tónu a produkci řeči je při lézi mozečku neurofyziologicky ovlivněno stejným způsobem jako řízení ostatního kosterního svalstva; je tedy možné setkat se stejnými příznaky, byť v odlišné oblasti. (9) Existují dva hlavní projevy řečových poruch, jejichž jednotlivé prvky se mohou v rámci jedné diagnózy kombinovat. První soubor příznaků představuje mozečková dysartrie, charakteristická zpomalením řeči a nezřetelnou výslovností. Kladení nepřiměřeného důrazu a snížení plynulosti jsou hlavní symptomy tzv. ataktické řeči, způsobené adiadochokinezou a asynergií dýchacího a artikulačního svalstva. (3, s. 152)

Za aktivaci orofaciálního svalstva, svalů jazyka a hrtanu není zodpovědná pouze motorická kůra, ale také paravermální část předního mozečkového laloku, která bývá poškozena při lokálních ischemických lézích způsobujících dysartrii, (33) právě tak jako u některých forem SCA. Při opakování slovní sekvence bylo pomocí pozitronové emisní tomografie u zdravých kontrol prokázáno zvýšení prokrvení Brokovy arey a snížení v oblasti pravého nukleus caudatus. Výsledky měření u pacientů s SCA navíc vykazovaly zvýšení prokrvení pravé mozečkové hemisféry. Tento fakt je vysvětlován jako projev adaptace na degenerativní lézi mozečku, ovlivňující řečové funkce. (34)

Hodnocení řeči zahrnuje tyto komponenty: výslovnost souhlásek a samohlásek, jednotvárnost, intonační vzory, přiměřenost přízvuku, kvalita hlasu (strhaný sevřený hlas), výška tónu, rychlost mluvy, množství odmlk a přerušení. (34)

Pro pacienty s SCA jsou typické stereotypní intonační vzory, setřelá výslovnost (zejména souhlásek), delší trvání odmlk, pomalé tempo řeči a nestabilita výšky tónu. (34) Krom toho může být zaznamenán typický tremor o frekvenci 3Hz, objevující se při prodlouženém vyslovování samohlásek. (9)

Vyšetření je spíše než zjednodušenými specializovanými testy vhodnější provádět pomocí přirozené konverzace. Při vyšetřování pacientů s SCA1, 5 a 6 bylo prokázáno, že ve většině testovaných komponent pacienti vykazují lepší výsledky při opakování slov, než při opakování vět. A pomocí pouhé reprodukce lze odkrýt menší procento příznaků než při samostatné tvorbě vět (např. při popisování situace či obrázku). (34)

U pacientů s FA odpovídá stupeň postižení řečových funkcí délce trvání choroby, nekoreluje ale s celkovým stavem pacienta. Mezi jednotlivými pacienty existují velké rozdíly v kombinacích příznaků dysartrie. Jelikož jde o lézi zadních míšních provazců, spinocerebelárních drah, kmenových jader, kortiko-spinálních drah, pyramidálních drah a periferních nervů, nejedná se v případě FA pouze o ataktické příznaky, ale spíše kombinaci parézy, spasticity a ataxie. Poruchy ataktické řeči u FA se dělí na tři hlavní skupiny podle lokalizace hlavní skupiny postižených svalů. Jedná se o dysfunkci koordinace artikulačního, laryngálního a velofaryngeálního svalstva, případně kombinaci těchto postižení. (35)

### 1.1.3 ETIOLOGIE MOZEČKOVÝCH PORUCH

Z hlediska etiologie je možné širokou škálu mozečkových poruch rozdělit z různých hledisek do několika skupin. Zdánlivě nejjednodušším způsobem je dělení na ataxie získané (v důsledku endogenní či exogenní noxy) a geneticky determinované. Ty pak lze dělit na autosomálně dominantní, autosomálně recesivní, X - vázané, avšak také na ataxie v důsledku mitochondriálních, lysosomálních či třeba i peroxisomálních poruch, a tak by bylo možné pokračovat. (1) Zde se již klasifikace překrývají, protože například adultní forma metachromatické leukodystrofie patří zároveň mezi choroby lysosomální i autosomálně recesivně dědičné. Relativně ohraničenou, stále se rozrůstající skupinu, v současné době tvoří již 31 typů autosomálně dominantních hereditárních ataxií (AD SCA). (36)

Problemová je skupina ataxií se sporadickým výskytem, u nichž je otázkou, zda se jedná o onemocnění získané, jehož příčinu jsme neohlalili, nebo onemocnění geneticky kódované, na něž jsme nepomysleli, nebo nebylo dosud objeveno. Prameny udávají, že přibližně v 60% případů se nejedná o příčinu genetickou. Avšak manifestace mutovaného genu může při neúplné penetranci přeskokovat generace, nebo, například v případě mitochondriální dědičnosti, se řídit jinými pravidly než klasická autozomální či gonozomální dědičnost. (37)

Další otázkou, která se rozhodně netýká jen sporadických ataxií, je samotný princip dělení onemocnění na dědičné a nedědičné. U AD SCA nebo ataxie Friedreichovy je dědičnost zřejmá, avšak u chorob jako roztroušená skleróza nebo celiakie se setkáváme s různou mírou genetické predispozice ke vzniku choroby a na dotaz matky, zda její dítě bude trpět stejnými potížemi jako ona, není možné jednoznačně odpovědět. (37)

Pravděpodobně častější příčinou, než se v současné době udává (avšak nelze vyloučit, že i důsledkem), je v případě cíleného testování hypersenzitivita na gliadin. Na jednoho pacienta s prokázanou hypersenzitivitou na gliadin a ověřenou celiakií neboli gluten senzitivní enteropatií připadá sedm pacientů bez gastrointestinálních příznaků, ale zato s velkou šancí, že bude příčina jejich potíží nevysvětlena. (38)

<b>Získané, nedědičné choroby se symptomem ataxie</b>
<i>V dětském věku</i> se jedná zejména o důsledky kongenitálního postižení CNS, expanzivní procesy zadní jámy, záněty, chronické vitaminové deficiencie ať již při nedostatečně vyvážené stravě či při malabsorpčním syndromu
<i>V dospělém věku</i> zahrnuje diferenciatně diagnostická rozvaha spíše choroby cévní, roztroušenou sklerózu, paraneoplastické syndromy související s karcinomy vaječníků, prsu nebo plic, vzácněji primární či metastatické tumory, alkoholismus apod., avšak i onemocnění systémová, například endokrinní poruchy (poruchy funkce štítné žlázy, hypoparatyreoidismus) a choroby autoimunní
<b>Poznámka:</b> Výraz „kongenitální“ může být zavádějící. Někdy bývá používán ve významu „vrozený = získaný během gravidity“, tedy ne dědičný, jindy jako přívlástek označující symptom, který je patrný již při narození – ať již dědičného či nedědičného původu. Druhý výklad vede k překrývání třídění ataxií a k obtížné orientaci v této problematice.

### Tabulka 3. Získané choroby se symptomem ataxie (4)

Vysvětlivky: V tabulce jsou získané choroby se symptomem ataxie rozděleny dle věku, ve kterém se u pacientů manifestují s největší pravděpodobností.

Neléčená hypersenzitivita na gliadin, nazývaná také „velký imitátor“, může vést k mnoha neurologickým příznakům, s jakými je možné se setkat např. u amyotrofické laterální sklerózy, neuropatie tenkých vláken (SFN-small fibre neuropathy), parkinsonského syndromu, kognitivních poruch jiné etiologie a ataxií. Svým způsobem také patří mezi dědičné ataxie; krom vlivu prostředí (počátek dočasně kojence obilovinami obsahujícími gluten, délka kojení) se v patogenezi velkou měrou uplatňují vlivy genetické - jde o dědičnou přítomnost HLA-DQ2, případně HLA-DR4 antigenů. Zajímavé jsou z tohoto pohledu výsledky japonské studie zabývající se vyšetřováním celiakie u pacientů s idiopatickou ataxií s extrapyramidovými příznaky. Autoři článku (39) se oprávněně obávali možného zanedbání této diagnózy z důvodu tradičního složení japonské stravy. Na malém množství pacientů bylo prokázáno, že pacienti s idiopatickou cerebelární ataxií mají jak oproti jiným neurologickým onemocněním, tak proti zdravým kontrolám značně vyšší četnost přítomnosti AGA (antigliadin antibodies) v krvi, neboli protilátek IgA (imunoglobulin A) a IgG (imunoglobulin G) proti gliadinu, a tedy vyšší pravděpodobnost vzniku celiakie. Z těchto pacientů pak bylo nejvíce celiatiků mezi těmi, kteří trpěli lehkým poškozením kognitivních funkcí a periferní neuropatií. (39)

Zvýšená pravděpodobnost výskytu hypersenzitivity na gliadin není běžná jen u idiopatické ataxie, ale i u ataxií hereditárních, např. u sporadických (27%) nebo autozomálně dominantních (37%), jak vyplývá ze studie z USA. (40)

Studie z různých částí světa nedochází ke stejným výsledkům, ať už kvůli jiným kritériím zvoleným při výběru pacientů do vyšetřovaných skupin, nebo kvůli jiné metodice zjišťování přítomnosti AGA. Například autoři výzkumné práce z Německa dochází ke stejným závěrům jako Hadjivassiliou (38), ale pravděpodobnost výskytu u pacientů se sporadickou idiopatickou ataxií se v jejich výsledcích blíží 12 a nikoli 32 procentům. Je možné, že je tak velký rozdíl způsoben tím, že do jejich práce byli započtení i pacienti s MSA (progresivní spinální svalová atrofie).

Pouze jedna studie nepotvrzuje vztah mezi idiopatickými ataxiemi a hypersenzitivitou na gluten. (41) Naopak, britská studie (38) dokonce považuje ataxii za nejběžnější neurologický příznak této choroby a podkládá své výsledky vyšetřením 132 pacientů s idiopatickou ataxií (AGA přítomny u 41%), 1200 zdravých kontrol (12% s AGA) a krom dalších také skupinu familiárních a hereditárních ataxií (15% s AGA).

Je otázkou, zda je přítomnost AGA v krvi příčinou, nebo následkem cerebelární degenerace. Vzhledem k pozitivní odpovědi pacientů na GDF (gluten free diet - bezlepková dieta) a zjištěným zánětlivým změnám zadněprovazcových drah a neuronů mozečku by se dalo uvažovat o imunologické příčině ataxií; jednalo by se o zkrříženou reakci antigenů proti gliadinu s Purkyňovými buňkami mozečku. Jiná teorie přičítá degeneraci nervového systému malabsorpci vitaminů zanícenou střevní sliznicí. Ovšem ani názor, že protilátky proti gliadinu přítomné v krvi jsou průvodním jevem ataxie nebo Huntingtonovy choroby, nemůže být vyloučen. Vychází z poznatků, že degenerativně změněné buňky mohou vést k systémové imunitní odpovědi. (39, 42)

## 1.2 HEREDITÁRNÍ SPINOCEREBELÁRNÍ ATAXIE

Spinocerebelární ataxie (SCA) jsou širokou heterogenní skupinou neurologických chorob. Významným přínosem pro jejich rozpoznání je současný pokrok v molekulární diagnostice. Korelace genotypu a fenotypu se teprve zpřesňuje, takže ne všichni pacienti, zvláště v počátečních stádiích, vykazují typické symptomy. Ukazuje se, že zejména kombinace s extrapyramidovými příznaky je relativně častá. Kromě toho se publikované studie obvykle nezabývají získanými komorbiditami pacientů, které ovlivňují klinický obraz základního onemocnění a zvažována většinou není ani možnost dalšího hereditárního onemocnění. Diferenciální diagnostika pacientů se spinocerebelárním syndromem je velmi široká a zahrnuje více než 300 nosologických jednotek. (36)

Z historického hlediska je pojem spinocerebelární ataxie pro klinické neurology spjat s diagnózou choroby Friedreichovy, event. olivo-ponto-cerebelární atrofie. Posledních zhruba deset let je patrna snaha vyrovnat se s pokrokem v genetické diagnostice a zavést do diferenciálně diagnostické rozvahy autosomálně dominantní, recesivní a X-vázané spinocerebelární ataxie, avšak i celou rozsáhlou oblast organelopatií, zejména části chorob mitochondriálních a lysosomálních, které se mohou touto symptomatologií manifestovat. (43)

Hereditární spinocerebelární ataxie jsou definovány jako skupina chorob s pomalu progredujícím mozečkovým syndromem, projevujícím se nejvýrazněji ataktickou chůzí, často spojenou s dyskoordinací jemné motoriky, dysartrií i dyskoordinací očních pohybů. Tyto symptomy jsou však nespecifické, mohou se objevit jak u chorob získaných (včetně nežádoucích účinků terapie), tak u chorob dědičných. Také atrofie v oblasti kmene a mozečku (cerebela) jakožto anatomicko-patologický korelát obtíží nepřiblíží etiologii onemocnění a navíc může v časných stádiích choroby i při jasném klinickém nálezu úplně chybět. Stejně problémy představují i výsledky elektrofyziologických metod, které spíše potvrzují klinický obraz, než přispívají k diferenciální diagnostice. (43)

Kořeny dnešní expandující molekulárně-geneticky diagnostikovatelné skupiny spinocerebelárních ataxií můžeme hledat na konci 19. století. Práce Nicolause Friedreicha z roku 1863 „Ueber degenerative Atrophie der spinalen Hinterstrange“ se stala základním kamenem pro dnešní širokou oblast spinocerebelárních chorob. Zvyšující se počet klinicko-patologických jednotek i poznatků o funkci cerebela si žádal



ucelenější koncepci. Do hloubky se ataxiemi začal zabývat Grenfield a jeho práce z roku 1954 je založena na patologických kritériích. Rozděluje ataxie podle převážně postižené části centrálního nervového systému na spinální, spinocerebelární a převážně cerebelární formy. Nejkomplexnější a nejrozsáhlejší klinicko-patologickou klasifikací zůstává klasifikace Hardingové z roku 1984. Představuje pro klinika srozumitelný, podrobný přehled chorob, u nichž se ataxie může vyskytovat, rozdělený do tří, později pěti skupin. Skupiny jsou vhodně zvolené pro usnadnění klinické diagnostiky. Naneštěstí bývá římské číslování této klasifikace mylně zaměňováno s klasifikací genetickou, která používá číslic arabských. (44)

Pokroky na buněčné a fyziologické úrovni poskytují nové informace o mozečku, jeho funkcích i mechanismech vedoucích k onemocnění. Kromě toho umožňují aktuální genetické poznatky redefinovat původní oblast spinocerebelárních, olivopontocerebelárních či dle Hardingové cerebelárních ataxií na úrovni analýzy DNA. V současné době zahrnuje skupina autosomálně dominantních spinocerebelárních ataxií 31 chorob, ve světových DNA laboratořích je rutinní diagnostika zavedena u 10 z nich, v České republice je v současné době k dispozici vyšetření AD SCA 1-3, 6-8, DRPLA, výzkumně vyšetření SCA10, 12, 17 a nejnověji 28. Neurologická symptomatologie jednotlivých chorob je velmi podobná a komorbidita, zvláště u starších pacientů, může klinický obraz značně mitigovat. Prevalence AD SCA je udávána v různých zemích v rozmezí od 0,3 – 3/100 000. V České republice byla diagnóza AD SCA potvrzena dosud u 53 pacientů, tedy prevalence 0,52/100 000. (44)

V souvislosti s tím nabývá na důležitosti jednak centralizovaná multidisciplinární spolupráce řady odborníků orientovaných v této problematice (neurolog, genetik, rentgenolog, elektrofyziolog, biochemik, rehabilitační lékaři a pracovníci atd.), ale zejména povšechná orientace v problému na úrovni prvního kontaktu s pacientem (praktický lékař, obvodní neurolog, klinický genetik). Nezastupitelnou roli v péči o tyto pacienty pak má cílená erudovaná psychologická a psychiatrická péče, která pacientům pomáhá překonat obtíže afektivní a kognitivní. Opomenout nelze ani nezbytnou záchytnou síť sociálních opatření, adekvátní dostupnost rehabilitačních pomůcek zlepšujících mobilitu pacienta, dostupnost pravidelné intenzivní lázeňské rehabilitace či docházení do stacionářů s personálem informovaným o specifických obtížích pacientů. (1)

Vzhledem k tomu, že testováni byli pacienti s autosomálně recesivní ataxií Friedreichovou a autosomálně dominantní spinocerebelární ataxií typu 2, jsou tyto

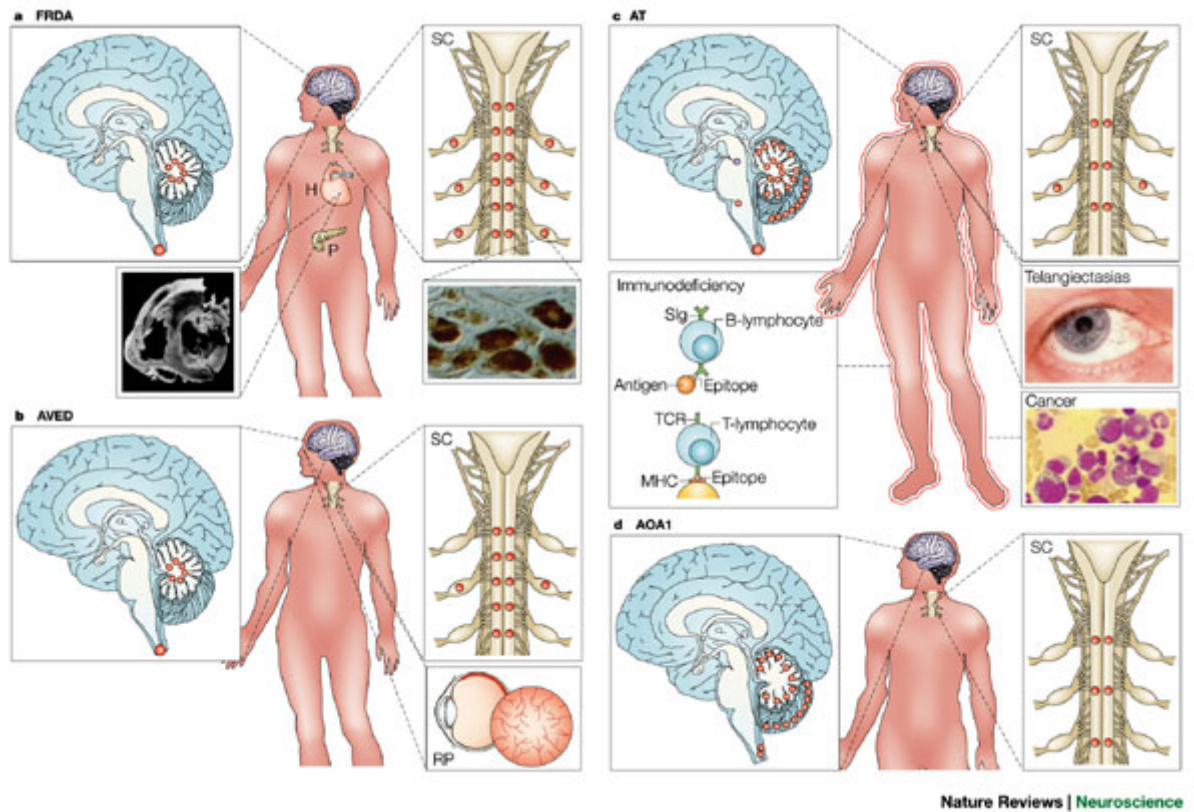
choroby v následující stati blíže představeny spolu s krátkým průběhem onemocnění testovaných pacientů. (4)

### **1.2.1 AUTOSOMÁLNĚ RECESIVNĚ DĚDIČNÉ ATAXIE (AR SCA)**

Na rozdíl od relativně přehledné skupiny AD SCA (odmyslíme-li obtíže s transformací dřívějších diagnóz definovaných na podkladě klinického obrazu v kombinaci s elektrofyziologickými, event. zobrazovacími metodami), zůstávají AR SCA velkým nejednotným seskupením chorob, které váže jeden z jejich symptomů – ataxie – a to ještě ne vždy jako příznak dominující. (44)

U řady AR SCA lze však využít k diagnostice vyšetření biochemická, imunologická, event. zacílit diagnostiku na základě charakteristického multiorgánového postižení. Jejich diagnostika, i když ve většině případů neumožní cílenou terapii, je podkladem jednak pro prevenci další manifestace v rodině, ale i pro samotného pacienta znamená nejen výrazné snížení psychického stresu, ale také úlevu od aplikace dalších, někdy nepříjemných a bolestivých vyšetřovacích metod. (4)

Následující Obrázek 1. ukazuje názorně různá místa postižení nervového systému u nejčastějších AR SCA v klinické praxi, podrobněji je rozbrána pouze ataxie Friedreichova, neboť u části testovaných pacientů byla tato choroba verifikována na molekulárně-genetické úrovni.



**Obrázek 1.** Autosomálně recesivně dědičné ataxie

Názorné shrnutí lokalizace strukturálních lézí u čtyř nejčastějších recesivně dědičných ataxií. Velikost teček odpovídá tíži léze.

a) FRDA (Fridreichova ataxie) - postižení mozečku, míchy, srdce a pankreatu, b) AVED (Ataxia with isolated Vitamin E Deficiency) izolovaný deficit vitamínu E - retinitis pigmentosa, c) AT (Ataxia Telangiectasia) - modrá tečka odpovídá postižení oblasti substantia nigra, d) AOA1 (Ataxia with Oculomotor Apraxia 1) ataxie spojená s okulomotorickou apraxií (45)

## FRIDREICHOVA ATAXIE

Fridreichova ataxie patří mezi degenerativní ataxie s autosomálně recesivní dědičností. Jedná se o nejčetnější hereditární ataxii, s udávanou incidencí 1/50 000 obyvatel. Postihuje bez rozdílu obě pohlaví. Choroba se manifestuje nejčastěji mezi desátým a dvacátým rokem věku, ale výjimkou není ani projevení počátečních příznaků po druhém roce věku, nebo naopak daleko později. (46)

V roce 1996 nastal v procesu porozumění etiologie a patogeneze Fridreichovy choroby zásadní zlom. Pandolfo a Koeing publikovali příčinu této choroby - expenzi repeatů ve FRDA genu na 9. chromozomu, obsahující genetickou informaci potřebnou

k tvorbě frataxinu. Tato sekvence se nalézá na intronu; části DNA, která nekóduje strukturu samotného proteinu, ale nese informace, bez kterých není jeho syntéza možná. Pokud je intron poškozen, buňka stále produkuje normální molekulu frataxinu, ale v mizivě malém množství. (46, s. 1-3)

Ve skutečnosti existují dva typy mutací způsobující FA, častější z nich je popsána expanze tripletů GAA (guanin, adenin, adenin). Množství tripletů v poškozeném genu se pohybuje od stovek až po tisíce, míra expanze je dána druhem mutace a ovlivňuje tíži postižení a dobu nástupu prvních příznaků. 96% pacientů postižených Fridreichovou ataxií zdědilo dvě stejné mutace způsobující expanzi GAA, zbylá 4% disponují expanzí GAA a jiným typem mutace (nejčastěji delece). (46, s. 3)

Díky expanzi GAA nastává několik změn ve funkci intronu. Nezvyklým obsahem genetické informace je aktivován epigenetický mechanismus tlumící expresi exonu, zmnožené tripletety vytváří shluky, způsobují kondenzaci chromatinu a přestávají plnit svou funkci, která spočívá v posouvání histonů tak, aby se část DNA určená k transkripci vystavila do cytoplazmy a umožnila buněčným mechanismům přepis genetického kódu do mRNA (matriční ribonukleové kyseliny, messenger Ribonucleic Acid). V místě, kde běžně začíná transkripce mRNA nutné k syntéze frataxinu, je shluk GAA tripletů bránící navázání RNA polymerázy. DNA netvoří klasickou dvoušroubovici, ale útvar trojšroubovici podobný, kde jsou nukleotidy vzájemně propojeny mnoha vazbami, které omezují možnost transkripce. Není jisté, který mechanismus je primární příčinou nedostatku frataxinu, pravděpodobně se jedná o kombinaci těchto faktorů. (46, s. 4)

Protein frataxin slouží k ochraně železnatých iontů v mitochondriích, což snižuje jejich potenciální toxicitu (při přechodu na trojmocné železo) a zvyšuje využitelnost pro syntézu hemu a Fe-S klastrů (metaloprotein síry a železa). Hem je nedílnou součástí hemoglobinu a Fe-S klastry tvoří aktivní místa enzymů a důležitou složku elektronových transportních řetězců. V současné době není zcela znám biochemický mechanismus, jakým díky frataxinu dochází k tak zásadním pochodům, nutným pro normální funkci buněk. (46, s. 4)

Problémem není jen nedostatečná produkce hemu a Fe-S klastrů, ale zejména hromadění železa v mitochondriích a vytváření toxicky působících volných radikálů. Když buňka vyčerpá své antioxidační schopnosti, dochází k poškození DNA, mitochondriálního metabolismu, buněčné stěny a nakonec k úplné destrukci buňky. (46, s. 4)

Ne všechny buňky jsou na nedostatek této bílkoviny stejně citlivé. U některých je poškození buď vůbec žádné, nebo tak malé, že není možné jej klinicky rozpoznat. Naopak nejtěžší léze se vyskytuje na buňkách srdce, slinivky břišní, senzitivních periferních, míšních a mozečkových neuronů. (46, s. 4)

První klinické příznaky se u FRDA manifestují nejčastěji koncem druhé poloviny první dekády života, vzácněji byli popsáni pacienti se začátkem onemocnění kolem druhého roku, avšak i pacienti s prvními obtížemi v druhé či třetí dekádě, anebo později. Počátečním příznakem bývá paleocerebelární symptomatologie, často rodiči interpretovaná pouze jako neobratnost, obtíže se typicky zhoršují po zavření očí nebo ve tmě. Postupně se zhoršuje koordinace pohybů horních končetin, někdy bývá pozorován třes či choreiformní dyskinézy končetin či mimického svalstva, třes hlavy. Nález nystagmu není výjimkou, stejně jako rychle se zhoršující dysartrie. (4)

Vyšší nervové funkce jsou většinou při orientačním vyšetření intaktní, speciální testy v některých případech prokazují kognitivní dysfunkce. Šlachosvalové reflexy končetin vyhasínají obvykle v časných stádiích onemocnění, hluboké čítí může být, zejména u mladších pacientů, dlouho zachováno. V kontrastu s vyhasínajícími reflexy je dobře výbavný pyramidový iritační jev Babinského. U Friedreichovy ataxie s adultním začátkem však mohou být reflexy zachovány a pyramidové jevy iritační chybět. Taktilní a algické čítí bývá zachováno, k alteraci může dojít až v pozdních stádiích nemoci, popsány byly i poruchy autonomní inervace povrchových vrstev kůže. (4)

Kostní deformity zahrnují pes cavus, kladívkovité postavení prstců, někdy i deformity rukou a flekční kontraktury kloubů. Častým nálezem bývá rozvoj kyfoskoliózy. Mezi ostatní projevy FRDA patří hypertrofická kardiomyopatie a diabetes mellitus. EKG změny jsou popisovány u 90 % pacientů s juvenilní formou. Diabetes mellitus začíná nejčastěji až ve třetí dekádě a většinou je obtížně kompenzovatelný inzulinem. Popisovány bývají i stavy hypotermie, intermitentního vomitu a poruchy ventilace. (4)

## 1.2.2 AUTOSOMÁLNĚ DOMINANTNĚ DĚDIČNÉ SPINOCEREBELÁRNÍ ATAXIE

Z molekulárně-genetického hlediska bylo zatím detekováno 31 různých lokusů, přičemž příčinou SCA1–3 a 6–7, 12, 17 a DRPLA je expanze CAG repeatů, kódujících abnormálně dlouhý polyglutaminový řetězec v jinak normálních genových produktech – část z nich byla označena jako ataxiny. Jejich exprese probíhá většinou v řadě míst centrálního nervového systému, ale i jiných orgánových soustav. V důsledku prodloužení řetězce ataxinů a ostatních patologicky změněných proteinů dochází ke změně jejich sekundární struktury, s čímž zřejmě souvisí tvorba jaderných, méně často i cytoplasmatických, inkluzí v buňce. U některých ataxinů se předpokládá také patologická interakce s proteiny nukleární matrix. (44)

Patogenní mechanismy u těchto chorob zahrnují poškození proteolytického štěpení se vznikem fragmentů obsahujících elongovaný polyglutaminový řetězec a následnou nukleární akumulaci toxických produktů. V důsledku toho dochází k řadě dalších pochodů poškozujících funkci anebo životnost neuronu – apoptotické aktivaci, akumulaci, agregaci a sekvestraci dalších proteinů, jako například transkripčního faktoru a chaperonů, což vede k dalšímu řetězci patologických metabolických změn. (43, 44)

Pro orientaci je uvedena typická symptomatika vybraných AD SCA:  
Dominantní SCA choroby mají řadu překrývajících se symptomů: z klinického pohledu jsou obtížně rozlišitelné. Běžnými příznaky u všech jsou ataktická chůze a dysartrie. U větší části z těchto chorob se manifestují oční příznaky, extrapyramidové symptomy, postižení periferních nervů a deteriorace intelektu. (43)

Příznaky s určitou prediktivní hodnotou pro specifické genové defekty

SCA1: Hypermetrické sakády; zvýšené šlachosvalové reflexy; exekutivní dysfunkce; evokované motorické potenciály s prodlouženým časem vedení

SCA2: Pomalé sakády; parkinsonismus; myoklonus nebo akční tremor; atrofie pontu

SCA3/Machado-Joseph: Nystagmus provokovaný pohledem; nápadná spasticita; polyneuropatie

SCA4: Cerebelární syndrom; senzorická neuropatie; pozitivní pyramidové jevy

SCA5: „Čistý“ cerebelární syndrom; bulbární symptomy; časný začátek; pomalá progresse

SCA6: „Čistý“ cerebelární syndrom; nemá rodinná anamnéza; pozdní začátek po 50. roce života

SCA7: Pigmentová retinopatie; porucha sluchu; začátek v 1. dekádě

SCA8: Cerebelární syndrom; později spasticita; mírná senzitivní neuropatie

SCA10: „Čistý“ cerebelární syndrom, křeče, komplexní parciální

SCA11: „Čistý“ cerebelární syndrom; hyperreflexie; benigní průběh

SCA12: Tremor (dříve na horních končetinách); hyperreflexie; demence; kortikální a cerebelární atrofie

SCA13: Začátek v časném dětství; mentální retardace

SCA14: Ataxie; myoklonus (časně začínající); zhoršování kognice

SCA15: „Čistý“ cerebelární syndrom; pomalá progresse

SCA16: Tremor hlavy a rukou

SCA17: Dysfagie; intelektuální deteriorace; absence křečí; extrapyramidové symptomy

SCA18: Svalová atrofie; senzitivní deficit

SCA19: Poruchy kognice středního stupně; myoklonus

SCA20: Palatální tremor; dysfonie

SCA21: Extrapyramidové příznaky

SCA22: „Čistý“ cerebelární syndrom; pomalá progresse; hyporeflexie

SCA23: Ataxie; senzitivní deficit; pozitivní pyramidové jevy

SCA25: Senzitivní neuropatie; těžká mozečková atrofie

SCA26: „Čistý“ cerebelární syndrom

SCA27: Tremor; dyskinézy; psychiatrické epizody

SCA28: Oftalmoplegie

DRPLA: Myoklonus, epilepsie (začátek před 20. rokem); choreoatetóza, demence, psychóza (začátek po 20. roce) (44)

### 1.3 TERAPIE SPINOCEREBELÁRNÍCH ATAXIÍ

Jak již bylo dříve uvedeno, terapie hereditárních spinocerebelárních ataxií je dosud pouze symptomatická, při léčbě ataxií získaných se kombinují prvky symptomatické léčby s terapií kauzální dle příčiny základního onemocnění.

Do používané symptomatické terapie patří fyzioterapie, logopedie, ergoterapie, psychoterapie a farmakoterapie.

#### 1.3.1 FARMAKOTERAPIE

V tuto chvíli není k dispozici lék, který by z Friedreichovy nebo AD SCA učinil vyléčitelnou chorobu. Existuje však škála léků zmírňujících některé symptomy. U ataxie Friedreichovy se ve farmakoterapii vzhledem k výše popsanému mechanismu choroby používají nejčastěji antioxidanty, které se v cílové buňce váží na volné radikály vzniklé dlouhodobým působením volných železitých iontů. Patří mezi ně koenzym Q10, vitamin E nebo Idebenon. (46) Idebenone je syntetická látka, která může sloužit k transportu elektronů v dýchacím řetězci v mitochondriích a tak podpořit produkci ATP, nebo svým antioxidačním účinkem bránit oxidaci fosfolipidů a tím uchránit mitochondriální membránu před poškozením. Existuje mnoho různých studií často s protichůdnými výsledky. (47)

V Tabulce 4. jsou uvedeny výsledky některých nejnovějších studií.

Další možnost ovlivnění choroby dávají cheláty, které se váží na mitochondriální železo a usnadňují jeho export z buňky. Mohou tak zredukovat množství železa v mitochondriích, což může pomoci při hypertrofické kardiomyopatii, nevyřeší ale základní problém, který spočívá v nedostatku frataxinu. Není vždy jednoduché odhadnout přesnou dávku léku, aby nedošlo k patologickým stavům plynoucím naopak z celkového nedostatku železa. (46) Je otázkou, zda snížení již tak nízké hladiny plazmatického železa použitelného pro vytváření FeS-klastrů (proteinů tvořících aktivní místa enzymů), které musí zákonitě nastat i při adekvátní dávce léku, není pro vývoj stavu pacienta spíše kontraproduktivní. Navíc není možná chelace ve všech částech mozku, výrazné změny jsou nacházeny pouze v oblasti nucleus dentatus. Pokud je k výsledkům připočteno vysoké riziko thalasemie a agranulocytózy, není možné u této léčby označit vedlejší účinky za zanedbatelné. Některé studie ale potvrzují zlepšení neurologického stavu pacienta. (48)



ROK, MÍSTO, NÁZEV	CÍL VÝZKUMU	VÝSLEDKY
2010, Španělsko <i>Combined Therapy with Idebenone and Deferiprone in patients with Friedreich's ataxia</i>	Zhodnocení účinků kombinace léků Idebenon a Deferiprone (chelát) na neurologický stav pacientů a srdeční funkce. Studie zahrnovala dvacet pacientů s FA a trvala 11 měsíců.	Pomocí ICARS nebyla prokázána celková změna, zlepšení jemné motoriky bylo provázeno zhoršením chůze a stoje. EKG (echokardiografie) vykazovalo snížení srdeční hypertrofie zejména v oblasti septa. MRI pak snížení depotu železa v nucleus dentatus. Mezi vedlejší účinky patřila zejména neutropenie a snížení hladiny železa v krvi.
2010, Kalifornie <i>A phase 3, double-blind, placebo-controlled trial of idebenone in Friedreich ataxia.</i>	Zhodnocení účinků Idebenonu na neurologický stav pacientů. Vyšetřováno bylo 70 pacientů po dobu 6 měsíců.	Bez významného zlepšení.
2010, Evropa <i>Mitochondrial Protection with Idebenone in Cardiac or Neurological Outcome Study (MICONOS)</i>	Zhodnocení účinnosti a bezpečnosti tří různých dávek léku Idebenon (nízké, střední, vysoké) oproti placebo. Výzkumu se zúčastnilo 232 pacientů.	Na škále ICARS nebyl zjištěn významný rozdíl mezi hodnotami na začátku a na konci výzkumu. Stejně výsledky prokázalo anatomické i funkční měření srdečních parametrů.
2010, Kanada <i>Intermediate-Dose Idebenone and Quality of Life in Friedreich's Ataxia</i>	Sledování účinků střední dávky Idebenonu na neurologický stav a kvalitu života. Bylo sledováno 7 pacientů ve věku od 13 do 18 let po dobu 1 roku.	Po roce hodnotili pacienti svou kvalitu života jako horší pouze po fyzické stránce, což korespondovalo s výsledky ADLS. Ve výsledcích bylo patrné psychické a sociální zlepšení.

**Tabulka 4.** Výsledky nejnovějších studií sledujících účinek léku Idebenon (46)

Vysvětlivky: Levý sloupec tabulky obsahuje faktografické údaje obsahující místo provedení klinické studie, název článku, ve kterém byly prezentovány výsledky a datum jeho vydání. Prostřední sloupec popisuje cíl výzkumu a pravý hodnotí získané výsledky.

Erythropoetin je glykoprotein produkovaný převážně v ledvinách a částečně v játrech. (49) Stimuluje produkci červených krvinek, účinkuje jako růstový faktor, indukuje zvýšení množství mitochondrií a produkci frataxinu. Z australské studie z roku 2010 vyplývá, že se během šesti týdnů pacienti zlepšili o 6% ve škále SARA, a dále vykazovali značné zlepšení řečových a motorických funkcí. Mezi vedlejší účinky této léčby patří zvýšení počtu krevních buněk a riziko rakoviny kostní dřeně. V tuto chvíli probíhají studie zaměřené na zkoumání účinnosti CEPO - karbamylovaného erythropoetinu, který také zvyšuje hladinu frataxinu v postižených buňkách, ale na rozdíl od erythropoetinu nestimuluje kostní dřeň k produkci krevních buněk. (46)

Zkoumání skupiny léků, známých jako inhibitory deacetylázy histonů (inhibitory HDAC), jejichž hlavní účinek tkví v uvolnění těsných struktur chromatinu, vedoucí

k následnému umožnění přepisu sekvence pomocí RNA polymerázy do RNA (ribonukleové kyseliny) a tvorby frataxinu, vedlo zpočátku k ohromujícím výsledkům. GAA triplety buněčné kultury i přes přítomnou genetickou mutaci neexpandovaly a umožňovaly buňkám normální tvorbu frataxinu. Při dalších pokusech na myších bylo ale zjištěno, že molekula inhibitoru HDAC není přítomna v žádných buňkách mozku a není zde ani účinná. Teprve po několika letech byla objevena sloučenina 106 a její deriváty, které účinkují i v buňkách srdce a mozku. V tuto chvíli stále probíhá výzkum zaměřující se na potvrzení bezpečnosti užívání inhibitorů HDAC. (46)

Genová terapie je zatím ve fázi výzkumu - jde o využití virových vektorů nebo uměle vytvořených chromozomů pro vpravení genetické informace vedoucí k normální tvorbě frataxinu. Na buněčných kulturách a myších bylo dosaženo výborných výsledků. (46)

Výzkum v oblasti farmakoterapie není u spinocerebellárních ataxií ani na takové úrovni, jako v léčbě ataxie Friedreichovy. Situaci komplikuje fakt, že žádná léčba neúčinkuje na všechny typy SCA stejně. Potvrzený účinek D-cykloserinu (léku modulujícího mechanismus učení) a thyrotropin-releasing hormonu je třeba dále prověřit. (50) Účinek anxiolytika tandospironu byl potvrzen škálou ICARS u malého počtu pacientů s SCA6. (59) Pozornost odborníků se v tuto chvíli obrací mimo jiné k výzkumu léku Riluzolu, jehož účinky jsou již nyní využívány u amyotrofické laterální sklerózy. (52)

### 1.3.2 DIETETICKÁ OPATŘENÍ

Jako pro každý druh terapie, i pro dietetická opatření ve zvýšené míře platí, že je nutné obecné předpoklady vycházející z obecných zákonitostí a etiologie choroby přizpůsobit každému - jedinečně reagujícímu - organismu. (53)

Při změně stravy pociťují nejvýraznější účinek pacienti, jejichž potíže jsou způsobeny metabolickou poruchou nebo nedostatkem některé z mikroživin ve stravě. Doporučena je dieta omezující příjem potravin obsahujících tyramin (tvrdé sýry) a vzhledem k nutné prevenci diabetes mellitus jednoduché či rychle rozložitelné cukry (šťávy, sladkosti, čerstvé pečivo), právě tak jako umělá sladidla a čokoládu. Strava by naopak měla obsahovat velké množství vlákniny, omega-3 mastných kyselin a přírodních antioxidantů (syrová zelenina a ovoce, celozrnné obilniny, aj.). (53)

### 1.3.3 FYZIOTERAPIE U ATAXIÍ

Výsledky některých studií uvádí, že správná funkce mozečku je zásadní pro motorické učení a vytváření nových vnitřních modelů pohybu. Je proto otázkou, do jaké míry mohou mít pacienti s ataxií z fyzioterapie prospěch. Možnost zlepšení motorických funkcí u pacientů s rozsáhlou cerebelární lézí by se mohla zdát jako velmi nepravděpodobná. Klinická zkušenost však ukazuje, že i tito pacienti jsou motorického učení schopni, byť je třeba vyšší intenzity a délky cvičebních jednotek. Na motorickém učení se pravděpodobně podílí jiné struktury CNS než mozeček, které jsou fyzioterapeutickými postupy také oslovovány. (6)

Fyzioterapie představuje při léčbě ataxií jednu z nejúčinnějších metod. Míra zlepšení motorických funkcí závisí zejména na etiologii, dále na rozsahu a lokalizaci postižení. Výsledky fyzioterapie u ataxií po cévní mozkové příhodě jsou vynikající, u přibližně 83% pacientů je možné očekávat úplnou remisi, nebo remisi s minimálními reziduálními příznaky. U hereditárních ataxií s progresivním průběhem je efekt menší, ale rozhodně ne zanedbatelný. (54)

Obecné principy fyzioterapeutických postupů jsou založeny na znalosti základních mozečkových funkcí ovlivňujících řízení motoriky a motorické učení. Výsledky současných studií např. ukazují, že ataktická chůze je podmíněna spíše poruchou udržování rovnováhy než omezením v oblasti volní koordinace pohybů dolních končetin. Do dlouhodobého rehabilitačního plánu by měla být v případě potvrzení této specifické poruchy zařazena především cvičení balanční. Již nyní existují pilotní studie potvrzující pozitivní účinek tohoto druhu cvičení na stabilitu při chůzi, je však třeba dalšího výzkumu k ověření získaných výsledků. (6)

Úzce související problematika se zabírá otázkou, zda se pacienti s mozečkovou ataxií mohou naučit některý typ pohybu snadněji než jiný. Mozeček je zodpovědný za koordinaci pohybů probíhajících ve více kloubech současně, při terapii je tedy vhodné začínat nácvikem jednoduchých pohybů vyžadujících kontrolu nižšího počtu segmentů. Také způsob ovlivnění posturálně-lokomočních funkcí, založený na principu vykonávání pohybů nevyžadujících dominantní aktivaci mozečku, vede k zajímavým výsledkům. Například motorické učení aktivované pomocí získávání návyků (nácvik vstávání ze židle) závisí větší měrou na aktivitě bazálních ganglií. (6) Získávání pohybových návyků ale vyžaduje dostatečný počet opakování a osvojené schopnosti nejsou vždy použitelné při změně vnějších podmínek. (55)

Studie zkoumající účinnost intenzivní rehabilitace (za využití koordinačních a balančních cvičení a cviků nutných pro prevenci kontraktur) předkládá výsledky svědčící o výrazném zlepšení již po čtyřech týdnech i u pacientů s hereditární ataxií. Zatímco pacienti s postižením mozečku (např. SCA) vykazovali zlepšení koordinace mezi tělesnými segmenty, posturální stability a stability při chůzi, u pacientů se zadně provazcovou syndromologií (např. FA) nebylo zlepšení patrné, což bylo patrně způsobeno nedostatečným využitím potenciálu rehabilitace díky omezené možnosti přívodu aferentních vstupů do CNS. Pacienti, kteří se během rehabilitace zlepšili, získané motorické dovednosti opět ztratili, pokud nedodržovali doporučený program domácího cvičení. Každodenní cvičení doplněné občasnou návštěvou fyzioterapeuta by proto mělo být nedílnou součástí programu denních činností u pacientů trpících degenerativním typem ataxie. (56)

### **1.3.4 SPECIÁLNÍ ČÁST - POSTUPY A KONCEPTY**

Rehabilitační postupy je možné rozdělit do dvou hlavních směrů. První si klade za cíl kompenzovat funkční deficit, druhý zlepšit funkci samotnou na podkladě ovlivnění neuromuskulárního systému. Poměr, v jakém by měly být tyto metody využívány, závisí na tíži postižení a individuálních potřebách pacienta. (9)

#### **• KOMPENZAČNÍ PŘÍSTUPY**

Kompenzační přístupy zahrnují mimo jiné využívání jednoduchých pohybů v jednom kloubu jako náhrady koordinačně náročných sekvencí odehrávajících se ve více pohybových segmentech, dále úpravy rychlosti chůze a délky kroku pomocí sluchových a vizuálních podnětů, využívání různých pomůcek pro lepší ovládnutí počítače (důležité zejména pro pacienty s výraznými projevy intenzivního tremoru) nebo přizpůsobení prostředí pro podporu posturální stabilizace, stability a fázické funkce končetin. (9)

Existuje množství metod založených na zvýšení intenzity biologické zpětné vazby pomocí aferentních vstupů, které nejsou pacientem běžně využívány. Tyto metody se také často řadí do kategorie přístupů obnovujících funkci CNS. Využití sluchových podnětů zpracoval Yoram Baram (57) ve své práci zaměřené na krátkodobý efekt zlepšení rytmiky chůze u pacientů s roztroušenou sklerózou. Hodnoty parametrů chůze jsou měřeny pomocí akcelerometru umístěného na těle pacienta. Charakteristické

znaky jeho pohybu jsou následně převáděny do zvukového spektra. Úkolem pacienta je vytvářet plynulou rytmickou zvukovou sekvenci, a tak za plného soustředění dostává okamžitou zpětnou vazbu (která je zpracována dokonce rychleji než vizuální zpětná vazba) a může se dle svých možností snažit o změnu svého stereotypu chůze. (57)

Pacientům trpícím intencčním tremorem jsou doporučovány pomůcky využívající viskozity a elasticity různých materiálů ke zvýšení odporu proti třesové složce pohybu. Tím je sníženo množství stupňů volnosti. Dochází také ke snížení rychlosti (způsobené hypermetrickým přestřelováním), a tím nižší aktivaci napínacího reflexu, který může být spouštěcím mechanismem pro vyvolání třesu. Mezi nejpoužívanější patří např. Neater Eater, pomůcka sestávající z místa pro upevnění talíře a lžice připojené k pružnému rameni. Používání může zvýšit nezávislost pacienta i jeho spokojenost díky možnosti samoobsluhy a společenského stolování. (57)

Pro ovládání počítače byla vynalezena pomůcka Mouse Trap. Jedná se o myš ve tvaru válce upeněnou na dvou pružinách. Přestože jsou tyto přístroje běžně používány, jejich účinnost nebyla zatím důsledně prověřena. (9)

Na stejném principu fungují i lycrové oděvy určené pro zvýšení axiální stability. Studie prokazují částečné zlepšení stability a plynulosti pohybů u jednotlivých pacientů, (58) zároveň ale upozorňují na možnost vzniku nepohodlí v těsném obleku. Dále poukazují na fakt, že pacient není schopen si tento oblek sám navléci nebo svléci, a stává se tak závislý na druhé osobě. (9)

Přípevnění závaží na končetiny nebo trup může pomocí zvýšení odporu omezit hypermetrické přestřelování a ztlumit intencní třes. Studie zabývající se touto problematikou u horních končetin vykazují široké spektrum výsledků, od zřetelného funkčního zlepšení, přes popsané kazuistiky bez výrazného efektu, až po zhoršení příznaků, zejména pak hypermetrie. Zvýšení síly nutné k pohybu zatíženou končetinou vyžaduje adaptaci v zapojení agonistů i antagonistů, která je u mozečkových poruch narušena. Zvýšená aktivace agonisty nutná ke zrychlení na začátku pohybu není doprovázena zvýšenou brzdící aktivitou antagonisty, a tak vzniká hypermetrie výraznější než bez zatížení končetin. Rozdílnost výsledků je tedy způsobena nerovnoměrným zachováním schopnosti adekvátní koaktivace agonista-antagonista u pacientů s ataxií. Nejlepší výsledky vykazují pacienti s mírnou hypermetrií. (9)

Zatížení trupu vede k podpoře posturální stability. Může být symetrické i asymetrické. Časté pády nazad mohou být kompenzovány zatížením ventrální strany trupu. (9)

Jako prevence náhlé ztráty rovnováhy může sloužit např. U-step walking stabilizer (chodítko na kolečkách), při jehož používání bylo zaznamenáno zlepšení kvality chůze a snížení četnosti pádů. (59)

Chlazení končetin také přechodně tlumí příznaky mozečkového tremoru. Tato metoda se opírá o fyziologické principy snížení svalové tixotropie (tixotropie - schopnost koloidních látek přecházet do tekutého stavu (60)), zvýšení svalové tuhosti, snížení rychlosti vedení nervového vzruchu a zejména zvýšení prahové intenzity nutné k aktivaci svalových vřetének. Jak již bylo zmíněno, napínací reflex může být spouštěcím mechanismem intenčního třesu; zchlazení tedy zákonitě vede ke snížení příznaků a krátkodobému funkčnímu zlepšení. (9)

Aplikace WBV (Whole Body Vibrations) celotělových vibrací o frekvenci 30Hz zlepšuje periferní cirkulaci krve ve svalech a může zlepšit schopnost jejich aktivace a podpořit zvyšování svalové síly. Měření bylo provedeno u pacientů s FA. (61)

### • PŘÍSTUPY OBNOVUJÍCÍ FUNKCI CNS

Mezi funkci CNS obnovující přístupy patří metody :

- na neurofyziologickém podkladě - Bobathův koncept, cvičení dle Brunkowové, dynamický koordinační trénink, dynamická neuromuskulární stabilizace, cvičení dle Frenkela, Feldenkraisova metoda, Klappovo lezení, trénink lokomoce v závěsu, metoda Lee Silvermanna, senzomotorická stimulace, tai-chi, Vojtova metoda,
- využívající biofeedback - elektromyografie, posturografie, elektrotaktilní stimulace jazyka
- stimulace pomocí magnetického pole

### DYNAMICKÝ KOORDINAČNÍ TRÉNINK

Studie sledující fyzioterapeutické přístupy zaměřené na léčbu konkrétního symptomu jsou vzácné a většinou sestávají spíše z jednotlivých kazuistik než z prezentací výsledků statisticky významných skupin. Přesto je možné se setkat se studii prokazujícími pozitivní efekt rehabilitace mj. na svalovou koordinaci během jednoduchých i komplexních pohybových činností. (9)

Patří mezi ně např. studie popisující výsledky metody německého profesora Dr. Schalowa, která je založena na poznatku, že fyziologické funkce mozku je možné aktivovat pomocí adekvátního vstupu z míchy. Mezi hlavní charakteristiky této metody

patří intenzivní trénink, který by měl probíhat 4 hodiny, 5 dní v týdnu, a to minimálně po dobu 3 měsíců, při těžším postižení i déle. Vysoká intenzita terapie je zvolena ze dvou důvodů. První předpokládá tvorbu nových neuronů z kmenových buněk při zvýšené stimulaci CNS, druhý je podmíněn platností tvrzení, že CNS potřebuje dostatečnou stimulaci k adekvátní tvorbě synapsí mezi nově vzniklými a zachovalými neurony právě tak, jako při vzniku nových synapsí mezi neurony stávajícími. Třetím předpokladem, určujícím úspěšnost celé terapie, je plasticita CNS, neboli jeho schopnost obnovit lézí zaniklou funkci pomocí aktivace nepoškozených částí mozku. Hlavní strukturou, skrze kterou se snaží terapeut praktikující dynamickou koordinační terapii ovlivnit supraspinální funkce, je mícha. Na míšní úrovni probíhá nejnižší koordinační aktivita, patrná například na chůzovém mechanismu novorozenců. (62)

Současné studie popisují fyziologickou aktivaci konkrétních aferentních a eferentních neuronů. V této souvislosti byla objasněna organizace míšních oscilátorů (specifická jednotka složená z motoneuronu a interneuronů) a způsob koordinace frekvence a fáze mezi oscilátory a neurony bez této schopnosti. Oscilátory a jejich autonomní synchronizace při narušené možnosti koordinace fáze a frekvence s neoscilujícími neurony je zodpovědná za rytmické, vůlí neovladatelné pohyby jako klonus nebo mozečkový tremor. Vzhledem k tomu, že spinální řízení se uplatňuje u rytmických, dynamických, koordinovaných, stereotypních pohybů (pouze s minimální supraspinální aktivitou nutnou pro iniciaci, udržení a ukončení pohybu), právě takové pohyby je třeba zvolit pro podporu reorganizace CNS a zlepšení koordinace spinálních oscilátorů s ostatními neurony. (62)

Měření Dr. Schallowa byla provedena na sakrálním úseku míchy, v oblasti generace motorických i vegetativních (v tomto případě parasympatických) eferentních výstupů. Komplexnost koaktivace neuronů se v plné míře projevuje při aktivaci vegetativních funkcí. (62)

V případě těžké akutní léze CNS je dle Dr. Schallowa třeba začít s terapií co nejdříve. V opačném případě CNS využije svou schopnost adaptace způsobem ovlivněným patologickou aferentací a pomocí dynamické koordinační terapie není možné dosáhnout požadovaných výsledků. Obrazně vyjádřeno, jde o přeučování starých návyků, což je vždy složitější než vytváření nových. Kompetice mezi původním a novým způsobem timingu aktivace neuronů vysvětluje krátkodobé zhoršení stability a motorických funkcí po začátku terapie. (62)

Prakticky je dynamická koordinační terapie založena na čtyřech principech:

- 1) využívání přístrojů umožňujících na milisekundy přesné načasování aktivních koordinovaných pohybů
- 2) postupné zvyšování komplexnosti a koordinační náročnosti pohybů
- 3) za pomoci přístroje je koordinovaný pohyb využíván jako zdroj fyziologické aference do CNS, což vede k destabilizaci patologických vzorců
- 4) zvyšování intenzity cvičení pro aktivaci adaptačních schopností CNS (62)

### TRÉNINK LOKOMOCE V ZÁVĚSU

Trénink lokomoce v závěsu, s odlehčením hmotnosti těla a manuální asistencí, je vhodným prostředkem umožňujícím zlepšení mechanismu chůze, využívaným také u pacientů po spinální míšní lézi. Metoda mimo jiné umožňuje zapojení horních končetin do lokomočního vzoru, což má výrazný facilitační efekt. (63) Metoda funguje na podobném principu jako postup Dr. Schallowa, který uvádí, že pro stimulaci lokomočních center v míše je zásadní optimální množství aferentních vzruchů. (9) Toho je dosaženo, pokud je dolními končetinami pohybováno v opakovaném rytmickém vzoru. (63) Navíc je vertikální polohou stimulována pozornost a má na pacienta motivační efekt. Terapii je možné kombinovat s vizuální kontrolou, jejíž využití může prokazatelně zvýšit posturální stabilitu. (9) Přesto je třeba (dle možností pacienta) míru optické kontroly co nejdříve snižovat. V opačném případě může nastat fixace návyku sledování končetin během chůze, což vede jak k posunu těžiště dopředu (a zákonitému snížení posturální stability) (64), tak v některých extrémních případech až k vizuálně podmíněnému vertigu, způsobenému adaptací vestibulárního aparátu. Důležitých výsledků pro další vývoj rehabilitace by mohla dosáhnout studie porovnávající výsledky terapií založených na využívání různých druhů sensorických vstupů. (9)

### CVIČENÍ DLE FRENKELA

Cvičení dle Frenkela bylo vytvořeno pro potřeby pacientů trpících tabes dorsalis. Je určeno pro zlepšení koordinačních schopností snížených dysfunkcí aferentních drah. Pokud je pacient postižen úplnou ztrátou čítí, není možné dosáhnout významných výsledků. Tyto případy jsou naštěstí velmi vzácné. Cvičení je založeno na častém opakování jednoduchých pohybů, vyžadujících zpočátku optickou kontrolu, časem nahrazenou pohledem upřeným na různá místa mimo pohybující se segmenty, aby byl pacient nakonec schopen provést úkol s očima zavřenými. Získávání schopností umožňujících využívání vizuální kontroly jako zpětné vazby vyžaduje plné soustředění



a vede často k subjektivnímu pocitu únavy a vyčerpání. Zmíněné pocity postupem času odeznívají, pohyby jsou vykonávány efektivněji a je možné přistoupit ke koordinačně náročnějším cvičením. Při několik měsíců trvající intenzivní terapii může motivovaný pacient zlepšit somatognozii, koordinovanost pohybů a schopnost změny rychlosti pohybu natolik, že je schopen např. chůze po zadu se schodů bez zrakové kontroly pohybu končetin a po přesně vyznačené trase. K dalším postupům cvičení dle Frenkela patří trénink rychlé a plynulé změny směru pohybu, což vyžaduje zlepšení kokontrakce agonista-antagonista. Rychlost chůze představuje citlivý indikátor koaktivace. Zpočátku terapie může mít pacient tendenci k chůzi rychlé a trhavé. Při žádosti o zpomalení prodlouží interval mezi jednotlivými kroky, ale délka trvání kroku zůstane stejná. V této situaci bývá využit další z prostředků cvičení - určení počátku pohybu tlesknutím rukou či počítáním, čímž je dosaženo pravidelného rytmického přesunu těžiště, střídání kroků a prodloužení délky jejich trvání.

Jedná se o metodu, která nevyžaduje finančně náročné zajištění pomůcek a může být aplikována i v domácím prostředí. (65)

#### METODA LEE SILVERMANA

Na pomezí fyzioterapie a logopedické intervence stojí metoda Lee Silvermana, úspěšně používaná pro rehabilitaci pacientů s Parkinsonovou chorobou. Terapie sestává z hlasových cvičení pracujících s mechanikou tvorby hlasu, s ovlivněním hlasitosti a důrazu kladeného během slovního projevu, a v neposlední řadě s technikami upravujícími způsob artikulace. Účinnost metody u pacientů s ataxií je prověřena zatím pouze u jednoho pacienta trpícího poruchou mozečku na základě nedostatku thiaminu. (9)

Pro pacienty s poruchou mozečku je dále prospěšná rehabilitace zahrnující metodu PNF, cvičení dle Bobath konceptu, senzomotorickou stimulaci, tai-chi, Feldenkraisovu metodu (66) nebo DNS (dynamickou neuromuskulární stabilizaci). (11, s. 234)

Zejména u pacientů s FA s klasickým obrazem kyfoskoliozy je možné využít dechovou rehabilitaci, právě tak jako Klappovo lezení, metodu dle Schrottové, Vojtovu metodu (11, s. 378) a cvičení dle Roswithy Brunkow. (66)

### PROPRIOCEPTIVNÍ NERVOSVALOVÁ FACILITACE (PNF)

„Proprioceptivní nervosvalová facilitace patří k nejkompexnějším facilitačním metodám, využívá deset facilitačních prvků: odpor, iradiace a zesílení, manuální kontakt, pozice těla terapeuta a práce s tělem, slovní pokyny, zraková kontrola, trakce a aproximace, natažení, časování, vzorce (66).“ Z metody PNF (proprioceptivní neuromuskulární facilitace) je pro podporu ko-kontrakce agonista-antagonista vhodná např. varianta rytmické facilitace nebo opakované kontrakce. Metodu PNF je možné úspěšně kombinovat s balančním cvičením. (67)

### BOBATHŮV KONCEPT

Bobath koncept představuje neodmyslitelnou součást rehabilitace pacientů s neurologickým onemocněním, v případě léze mozečku zejména RS a pacientů po cévní mozkové příhodě. Jedná se o koncept využívající široké spektrum technik a postupů. Hlavním cílem je dosažení definovaného úkolu (např. najíst se sám) pomocí aktivního, ale zpočátku terapeutem manuálně vedeného pohybu. Nové kontrolované senzomotorické zkušenosti vedou k vyvolání nebo obnovení fyziologických motorických vzorů, umožňujících navrácení senzomotorických funkcí, zlepšení selektivní hybnosti, kontroly posturálního nastavení i částečné či úplné potlačení již vzniklých kompenzačních mechanismů. (68)

### SENZOMOTORICKÁ STIMULACE

Cílem senzomotorické stimulace je pomocí facilitace proprioceptorů, aktivujících spino-cerebello-vestibulární dráhy, vyvolat reflexní svalový stah v rámci konkrétního pohybového stereotypu, a podpořit tak přesun řízení pohybového stereotypu z korových na podkorová mozková centra. (66) Účinnost této metody úzce koreluje se zachováním funkce zadních provazců míšních, je velmi vhodná pro pacienty s čistě mozečkovou symptomatikou. (56)

### VOJTOVA REFLEXNÍ LOKOMOCE

Kineziologický obsah Vojtovy reflexní lokomoce, které zahrnuje reflexní plazení a reflexní otáčení, je k dispozici v CNS jako globální motorický model. Tyto modely existují v CNS každého člověka nezávisle na věku a čekají na vyvolání. Reflexní lokomoce je aktivační systém, který je možné uvést do chodu určitými

polohami těla a vyvolávacími podněty. Její kineziologické obsahy a svalové souhry jsou obdobou obsahů a modelů držení těla v motorické ontogenezi a vedou ke vzpřímené chůzi a částečně je i v samostatné chůzi můžeme nalézt. Tato metoda je indikována u všech poruch řízení mototriky. (69)

### TAI-CHI

Hlavním záměrem Tai-chi je zlepšit posturální stabilitu, držení těla a celkové řízení motoriky skrze přesně daná opakující se cvičení, prováděná co nejplynuleji a s co nejmenším svalovým napětím. V současné době existují studie sledující vliv tai-chi na vegetativní funkce, léčbu osteoporózy, Parkinsonovy choroby a prevenci pádů u seniorů, zatím ale chybí systematický výzkum u pacientů s cerebelární poruchou. (70) Čínská postgraduální studentka Kim Jum Joo vypracovala studii vyšetřující jedenáct pacientů s ataxií před začátkem terapie a po 8 měsících. Cvičení probíhalo jednou týdně a pacienti měli provádět cvičení také dvakrát týdně v domácím prostředí. Ačkoli nebyla zaznamenána statisticky významná změna na škále ICARS, pacienti vykazovali zlepšení v dotazníku zaměřeném na kvalitu života a psychickou pohodu pacienta. Většina pacientů chtěla v cvičení pokračovat i po ukončení výzkumu. (71)

### CVIČENÍ DLE FELDENKRAISE

Cvičení dle Feldenkraise si klade za cíl zlepšit somatognozii, stereognozii a schopnost selektivní hybnosti pacienta. Sestává ze široké škály cvičení, při nichž pacient nejprve věnuje zvýšenou pozornost svému dechu, kontaktu těla s okolím, a umístění jednotlivých segmentů v prostoru. Tato část se nazývá awareness through movement neboli uvědomění skrze pohyb, a je vedena ve skupině skrze verbální pokyny terapeuta. Následuje functional integration - zařazení získaných dovedností do činností běžného denního života. V této fázi je pacient veden nonverbálními pokyny a terapie probíhá individuálně. Byl prokázán vliv Feldenkraisovy metody na posturální stabilitu a rovnovážné funkce. (72)

### BIOFEEDBACK

Mezi metody využívající různých vstupů pro změnu kvality a intenzity biologické zpětné vazby patří EMG (elektromyografický) biofeedback, v několika zaznamenaných případech kombinovaný s nácvikem relaxačních technik, dále

zpětnovazebná informace o pohybu těžiště, nebo např. elektrotaktilní stimulace jazyka. (9)

#### EMG BIOFEEDBACK

EMG biofeedback doprovázený optickou kontrolou vede po několika týdnech tréninku k prokazatelnému zlepšení parametrů svalové koaktivace. Pacienti jsou schopni pomocí sledování EMG aktivity snížit míru patofyziologické koaktivace flexorů a extenzorů a vykonávat plynulejší a přesnější pohyby. Efekt na funkční zapojení končetiny nebyl zatím prověřen. (9)

Kombinace elektromyografie a relaxačních metod byla poprvé použita v rámci programu FCT (funkční komunikační trénink) pro pacienty s dysartrií, jehož cílem je poskytnout pacientům možnost nácviku efektivních komunikačních strategií, jejichž používáním se postupně odstraňuje jak frustrace z omezených dorozumívacích schopností, tak potřeba využívat nevhodné chování jako východisko z komunikačně náročných situací, což vede k lepší sociální integraci pacienta. Mezi prostředky využívané těmito pacienty patří mj. i různé pomůcky, např. komunikační tabulky, jejichž používání může být ztíženo projevy intenčního tremoru. (73)

Každá terapie začíná relaxací. Zvuková a vizuální zpětná vazba vytvářená povrchovou EMG umožňuje jak objektivní zjištění, zda hodnoty svalového napětí odpovídají relaxovanému stavu, tak možnost rychlejšího dosažení svalového uvolnění. Pod stálou EMG kontrolou následuje provádění jednoduchých pohybů za současné snahy pacienta udržet svalové napětí co nejnižší. (73) Bylo zjištěno, že úspěšnost závisí krom kvality somatognozie pacienta (11, s. 306) na délce trvání relaxace. Výsledky předložené studií Johna Guercia značí, že po ukončení terapie se výrazně zlepšila schopnost pacienta ovládat komunikační tabulku díky snížení intenčního tremoru. Dobré výsledky byly zaznamenány i u pacientů s esenciálním stařeckým třesem a Parkinsonovou chorobou, a to ve smyslu snížení intenzity třesu o  $47 \pm 66\%$ . (73) Jiná studie využívající podobné metody uvádí zlepšení samoobsluhy při jídle. (9)

#### POSTUROGRAFIE

Cvičení na posturografu snímající projekci těžiště, případně způsob zatížení opěrné plochy, může vést ke snížení četnosti pádů, zlepšení stability a jistoty při pohybu v prostoru. Častým limitujícím faktorem pro výsledky rehabilitace je motivovanost pacientů provádět předepsaná cvičení dostatečně dlouho a intenzivně. Tento problém byl řešen pomocí videoher založených na práci s přenášením těžiště různými směry,

různou rychlostí a s možností provádět celé cvičení na molitanové podložce. Jsou přizpůsobeny individuálním možnostem pacientů a dle závěrečných výsledků z dotazníků vyplynulo, že pacienti trávili cvičením delší dobu, často ztráceli pojem o čase a byli motivováni v hraní pokračovat. (74)

#### ELEKTROTAKTILNÍ STIMULACE JAZYKA

Jiná metoda založená na biofeedbacku využívá elektrotaktilní stimulaci jazyka ke zpětné vazbě informující pacienta o poloze jeho hlavy. Snímač rychlosti v tomto případě reaguje na změnu polohy hlavy vysláním elektrického impulzu, který pacient taktilně vnímá jako brnění na různých oblastech jazyka. Přístroj BainPort se primárně používá pro kompenzační léčbu periferního postižení labyrintu. Jeho využití je vhodné i pro paleocerebelární ataxie, zatím ale není známa účinnost při léčbě ataxie s výraznou senzitivní sloužkou (jakou je např. Friedreichova ataxie). (75)

Obecně lze prohlásit, že metody používané pro terapii periferních a centrálních postižení labyrintu mají při léčbě mozečkových poruch s výraznou paleocerebelární symptomatikou značný efekt. Jedná se zejména o úpravu stability ve stoji a při chůzi. (9)

#### MAGNETICKÁ STIMULACE

Dysfunkce mozečku vede ke snížení excitability motorické kůry. Na tomto poznatku je založena metoda využívající stimulace motorické kůry nebo mozečku pomocí působení magnetického pole. Zvýšení excitability motorické kůry a zlepšení funkčních schopností horních končetin pacientů bylo (na rozdíl od zdravých kontrol) zaznamenáno při rychlé transkraniální magnetické stimulaci o frekvenci 5Hz. Při přímé stimulaci mozečku bylo zaznamenáno zvýšení excitability kůry a u několika pacientů s SCA prokázáno zlepšení celkového stavu (zejména posturální stability), bohužel ale nebyla vyšetřena žádná kontrolní skupina, která by podstoupila jiný typ rehabilitace. Je otázkou, zda je klinické zlepšení skutečně způsobeno stimulací mozečku, nebo zda jde o nepřímou stimulaci způsobenou aktivací přilehlých aferentních neuronů. (9)

## 1.4 VYŠETŘOVACÍ METODY A HODNOTÍCÍ ŠKÁLY

Cílem této kapitoly je shrnout možnosti objektivizačních vyšetření, jejichž výstupem je zhodnocení motorického, neurologického a psychického stavu pacienta trpícího ataxií. Nejde o metody primárně určené k diagnostice (s výjimkou EMG a evokovaných potenciálů), ale k průběžnému monitorování vlivu léčby na průběh onemocnění, nebo spontánní progrese či remise choroby. (11, s. 199)

### 1.4.1 PŘÍSTROJOVÁ VYŠETŘENÍ

Mezi přístrojová vyšetření využívaná při hodnocení pacientů s ataxií patří kinetická a kinematická analýza, elektromyografie a evokované potenciály. (11, s. 197) Výčet použitelných přístrojových vyšetření v této kapitole není zcela kompletní, primárním cílem kapitoly je seznámit čtenáře s principy vyšetření dále zmiňovanými v kapitolách Metodika a Diskuze.

#### • KINETICKÁ ANALÝZA (POSTUROGRAFIE)

Kinetická analýza je určena ke zhodnocení posturální stability pacienta a podílu jednotlivých sensorických systémů na kontrole rovnováhy. Jedná se o metodu nezatíženou subjektivním hodnocením vyšetřujícího a vykazuje vyšší senzitivitu než klinické funkční škály. Během posturografického vyšetření jsou zaznamenány momenty reakčních sil působených tenzometrickou plošinou, které jsou dále matematicky zpracovány. Vyšetření může být buď statické, kdy se plošina ani pacient nepohybují, nebo dynamické, při kterém se pohybuje buď pacient na plošině, nebo plošina se stojícím pacientem. Dynamické vyšetření není technicky možné na všech typech plošin. Upravením naměřených veličin je možné získat hodnotu COP (Center Of body mass Pressure), což představuje vážený průměr všech tlakových sil působících na tenzometrickou plošinu. (11, s. 198-199) COP je shodné s průmětem těžiště pacienta na podložku. (76) Mezi výstupní parametry patří velikost průměrné a maximální amplitudy výchylky COP, a to jak v mediolaterálním, tak v anterioposteriorním směru, dále délka trajektorie, plocha konfidenční elipsy a mnohé další. (11, s. 199) Plocha konfidenční elipsy zahrnuje 90-95 procent plochy ohraničené všemi COP a je možné ji hodnotit podle velikosti plochy, šíře v ose x a y, a polohy středu konfidenční elipsy. (76)

Stabilitu ovlivňují biomechanické a neurofyziologické vlivy. Biomechanické faktory zahrnují velikost opěrné plochy, hmotnost pacienta, výšku umístění těžiště nad

opěrnou bází a nastavení jednotlivých hybných segmentů, apod. Pod pojmem neurofyziologické faktory je míněna integrace aferentních vjemů, míra excitability nervového systému, kvalita zpětnovazebných mechanismů a v neposlední řadě psychické vlivy. Zmíněné faktory se mohou různou měrou projevit i na výsledcích posturografického vyšetření. (11, s. 199) Studie zaměřená na získání spolehlivých kritérií pro hodnocení psychogenně indukované instability prezentuje problém možnosti chybného zhodnocení pacientů s SCA jako psychogenně nestabilních. Předkládá také několik znaků, díky kterým je možné obě poruchy rozlišit. Mezi hlavní patří např. frekvence posturálního tremoru, která se pacientů s SCA pohybuje ve vyšším spektru (1-3 Hz), dále kymácení v lateromediálním směru, vykazování nekonzistentních výsledků s častým zlepšením hodnot při provádění těžších úkolů a pozitivita dalších kritérií zvyšujících podezření na psychogenní nestabilitu, které naopak náleží k hlavním znakům balančních poruch psychogenní etiologie. Tato problematika však v současné době není zcela objasněna a vyžaduje další výzkum. (77)

Přestože posturografické vyšetření nemůže sloužit jako diagnostická metoda, existují některá neurologická onemocnění, jejichž parametry získané posturografickým vyšetřením vykazují velkou specificitu. (11, s. 199) V oblasti mozečkových poruch se jedná zejména o typický předozadní 3Hz tremor při postižení spinocerebela (lobus anterior). Je zaznamenán u chronických alkoholiků a pacientů s SCA, u kterých se běžně vyskytuje spíše nižší frekvence mezi 1,2 - 2,4Hz. Léze vestibulocerebela vede ke kymácení o nízké frekvenci (přibližně 1 Hz) a to všemi směry. Léze zadních provazců, s jakou je možné se setkat např. u FA, lze zaznamenat jako laterální výkyvy o velké amplitudě a nízké frekvenci (1,1 Hz). Izolované poškození mozečkových hemisfér pravděpodobně nevede ke změnám zaznamenaným při statickém vyšetření. V tuto chvíli není zcela vyzkoumáno rozložení tremoru mezi různými tělesnými segmenty a vzájemná souvztažnost těchto hodnot. Posturografie vyšetřuje spíše tremor postihující oblast dolních končetin. (78)

Dynamická posturografie je důležitým objektivizačním prostředkem, chybí zde ale možnost kvalitativního zhodnocení. Studie zabývající se hodnocením výponu u pacientů s SCA představuje výsledky jasně odlišující pacienty od zdravých kontrol (plocha konfidenční elipsy a amplituda výkyvu COP v mediolaterální rovině, přednostní zatížení jedné končetiny), na druhou stranu ale naráží na fakt, že není možné v plné šíři posturograficky zaznamenat pohybové strategie výponu. Uvádí také možnost využití 3D analýzy nebo akcelerometrie jako doplňujících metod k posturografickému vyšetření. I

přesto tato studie prezentuje velmi zajímavé výsledky: přednostní zatížení jedné končetiny je projevem kompenzačního mechanismu, při kterém je výrazná změna těžiště prováděna přes stabilizaci jedné dolní končetiny a druhá je využita pro vybalancování. Další výsledek popisuje situaci běžnou u pacientů s mozečkovou lézí, týkající se pohybových vzorců při volném pohybu končetin. Pohybový vzorec zdravých jedinců připomíná mechanismus výskoku bez letové fáze. U pacientů s ataxií takový konstantní pohybový vzorec chybí. (79)

#### • KINEMATICKÁ ANALÝZA (akcelerometrie a 3D analýza)

Využití akcelerometru k měření zrychlení pohybu lidského těla je datováno již do období kolem roku 1950. Jednalo se ale o velmi drahá, těžká a nepříliš přesně měřící zařízení. Díky rozvinutému automobilovému průmyslu byly pro systémy uvolňující airbag konstruovány stále menší a kvalitnější akcelerometry, a v současné době tato zařízení splňují nejpřísnější podmínky v oblasti spolehlivosti i přesnosti měření, právě tak jako nároky na cenovou dostupnost. (80)

Pomocí akcelerometrie je možné získat informace o zrychlení jednotlivých tělesných segmentů. (80) a je možné použít pro zhodnocení koordinačních schopností, posturální stability, stereotypu chůze (délka trvání, plynulost a symetrie krokového cyklu, rychlost chůze, kompenzační pohyby trupu a končetin), pro rozlišení druhů tremoru aj. V porovnání s posturografickým vyšetřením se akcelerometrie při snaze o rozlišení balančních poruch vyznačuje daleko vyšší citlivostí a spolehlivostí. Tento fakt plyne z porovnání hodnot COP naměřených pomocí posturografie a hodnot popisujících pohyb místa v úrovni COM (Center Of body Mass) pomocí akcelerometrie. Zatímco změna kvality posturální stability je daleko více patrná na pohybu COM, hodnoty určující pohyb COP popisují spíše změnu pohybových strategií při udržování rovnováhy. (81)

Studie zabývající se možností akcelerometrického vyšetřování pacientů s mozečkovou symptomatikou představuje hodnocení fázického pohybu horní končetiny při střídavém dosahování několika různě od sebe vzdálených bodů (s vizuální kontrolou). Uvedené údaje vypovídají o tíži cerebelárních symptomů jako hypermetrie a asynergie, a dále popisuje výraznější projevení zmíněných příznaků a chybění jednotných pohybových vzorů při pohybu prováděném ve více segmentech. (82)



3D analýza je vhodná pro hodnocení složitějších multisegmentálních pohybů pomocí digitálního zachycení polohy klíčových částí pohyblivého lidského těla. Z údajů o poloze těchto jednotlivých bodů lze přesně zrekonstruovat provedený pohyb. Existuje široké spektrum principů, na kterých je založeno snímání markerů značících klíčová místa. Mezi nejdostupnější patří dvě skupiny nazývané buď jako aktivní, nebo pasivní markery. Jako aktivní jsou označovány markery vysílající světelný paprsek o definované emisní frekvenci, zatímco pasivní markery bývají ve formě kuliček odrážejících infračervené světlo kamer. (11, s. 198)

#### • ELEKTROMYOGRAFIE

Elektromyografie plní v oblasti neurologie a rehabilitace dvě odlišné funkce. Pro rehabilitační odvětví znamená možnost použití EMG přínos pro vyšetření svalové koordinace a svalové síly. Při neurologickém vyšetření slouží EMG k diferenciální diagnostice myogenních a neurogenních lézí. Obecný princip je založen na snímání spontánních nebo volní aktivitou indukovaných elektrických projevů svalové tkáně pomocí povrchových nebo jehlových elektrod. Povrchové elektrody poskytují informaci o činnosti celého svalu nebo jeho části, jehlové elektrody snímají činnost několika málo svalových vláken. (11, s. 199-201)

### 1.4.2 HODNOTÍCÍ ŠKÁLY

#### • ŠKÁLY HODNOTÍCÍ CELKOVÝ STAV PACIENTA S ATAXIÍ

Škály hodnotící celkový stav pacienta jsou nedílnou součástí snahy o vyvinutí účinnějších způsobů léčby a zhodnocení efektivity stávajících způsobů terapie. (54) Ve většině případů se ale jedná o hodnocení vyznačující se nízkou senzitivitou a přesností potřebnou k zaznamenání drobných změn, které mohou být zásadní pro rozhodnutí, zda je vhodné pokračovat v aplikovaném druhu terapie. (82)

#### ICARS (INTERNATIONAL ATAXIA RATING SCALE)

V současné době je v klinické praxi nejčastěji využívána škála ICARS (International Cooperative Ataxia Rating Scale), např. ve výzkumném hodnocení

účinnosti farmakologické léčby. Je považována za škálu vysoké reliability i senzitivity, která obsahuje prvky kvalitativního i kvantitativního vyšetření. Pomocí výsledků ICARS je během jednoho roku možné odlišit pacienty s degenerativní ataxií od pacientů postižených ataxií bez další progresse. (54) Disponuje vysokou validitou při určení závažnosti stavu pacienta a koresponduje s výsledky Barthel indexu. (83) Nevýhodou této škály je velká časová náročnost provedení (10-15 min.) (84) a nižší spolehlivost (validita) některých parametrů. (85)

Škála sestává z devatenácti klinických parametrů ve čtyřech podskupinách hodnotících poruchy stoje a chůze, kinetické funkce (adiachokineza, hypermetrie, aj.), postižení řečových schopností a poruchy okulomotoriky. Rozdělení bylo ustanoveno pro možnost odděleného hodnocení odlišných komponent, které mohou být u různých pacientů rozdílně vyjádřeny, nerespektuje ale neuroanatomické rozdělení dle mozečkových syndromů. Některé z devatenácti položek vyšetřují tu samou funkci, a tak výsledek jedné části předpovídá výsledky dalších parametrů, což vede až v jedné třetině případů k protichůdným výsledkům. Zmíněný poměr se během pravidelného využívání jedním terapeutem snižuje, přesto stále jde o jeden z důvodů, proč byla vytvořena škála SARA. (83)

#### SARA (SCALE FOR ASSESSMENT AND RATING OF ATAXIA)

Škála SARA (Scale for Assessment and Rating of Ataxia) byla původně určena k vyšetřování pacientů s SCA, může být ale použita u všech pacientů s převažující mozečkovou symptomatologií. (86) Jedná se o částečné neurologické vyšetření, obsahuje osm nejspolehlivějších bodů z devatenácti sledovaných klinických parametrů vyšetřovaných škálou ICARS. Mezi zmíněných osm bodů patří tři položky z oblasti vyšetření stoje a chůze, jednu z prověření řečových schopností a čtyři z kinetických funkcí. (84) Výhodou škály SARA je její spolehlivost, časová nenáročnost a preciznost popisu hodnocení pacienta vylučující obtížně rozlišitelné pojmy jako mírný, střední, těžší apod. (vyskytující se v ICARS). (85) Některé studie uvádějí, že SARA je určena k vyšetření pacientů i se zadně provazcovou symptomatologií. (87) Jiné předkládají výsledky měřené u pacientů s FA vykazující nižší senzitivitu škály SARA a taktéž nižší korelaci s posturografickými parametry i s hodnotami získanými jinými škálami (ICARS). (84) Na rozdíl od posturografického vyšetření je SARA pravděpodobně menší měrou ovlivněna parametry, které mohou, ale nemusí být závislé na progresi choroby; např. únava nebo psychické vlivy. (85)

### MICARS (MODIFIED ATAXIA RATING SCALE)

Škála MICARS (Modified International Cooperative Ataxia Rating Scale) je vytvořena přidáním sedmi položek, běžně využívaných při neurologickém vyšetření, k testu ICARS. Jedná se o vyšetření asynergie a adiadochokineze dolních končetin pomocí nášlapů a kruhových pohybů, hypermetrie a pasivity horních končetin, poruchy střídavého vyslovování různých hlásek, poruchy okulomotoriky bez vnější stimulace a vymizení vestibulo-okulárního reflexu. MICARS tak představuje senzitivnější, ale v klinické praxi stále obtížně využitelný test. (88)

### BARS (BRIEF ATAXIA RATING SCALE)

Z testu MICARS je vybráno pět položek, jejichž výsledné hodnoty nejlépe odpovídají celkovému skóre MICARS a vytvářejí tak validní, reliabilní a několikanásobně kratší škálu BARS (Brief Ataxia Rating Scale), která by dle tvrzení Jeremy D. Schmahmann měla vykazovat vyšší senzitivitu a diskriminační schopnost než SARA. Obsahuje pět položek vyšetřujících chůzi, kinetické funkce horních i dolních končetin, řečové schopnosti a okulomotorické funkce. Dostatečná senzitivita pro hodnocení účinnosti léčby není v současné době klinicky ověřena. (88)

### FARS (FIREDREICH ATAXIA RATING SCALE)

FARS představuje škálu vysoké validity a reliability, a zahrnuje v sobě prvky neurologického vyšetření, škály ADLS (Activities of Daily Living Scale) hodnotící nezávislost pacienta při vykonávání běžných denních činností a značnou část vyšetření kinetických funkcí. Obsahuje dílčí složky z vyšetření nejen cerebelárních, ale také zadněprovazcových symptomů. Fahey (89) považuje za nejvhodnější test hodnotící klinický stav pacientů s FA právě škálu FARS, a to vzhledem k vyšší specificitě i senzitivitě než u ICARS, ADLS i Barthel indexu. (89) Původní i modifikovaná verze FARS byla použita k hodnocení účinnosti léčby Idebenonem; po ukončení léčby nebyla ve výsledcích zanedbávána výrazná změna. Podobné studie zabývající se účinností Idebenonu, jejichž autoři využili pro hodnocení škály ICARS, zaznamenaly patrné změny v konečných výsledcích. Pokud by tento fakt znamenal nižší citlivost FARS ke změnám v klinickém stavu pacienta, byly by tyto výsledky v rozporu s hodnocením studie Dr. Fahey. Ačkoli je FARS škálou běžně používanou, k nevýhodám patří časová náročnost a doposud neprovedená analýza základních podmínek objektivity. Je tedy

možné, že ohodnocení jednotlivých částí není rovnoměrně rozloženo a že obsahuje (právě tak jako ICARS) nadbytečné položky. (90)

### • ŠKÁLY HODNOTÍCÍ ROVNOVÁŽNÉ FUNKCE

Mezi hlavní škály hodnotící rovnovážné funkce patří BESTest (Balance Evaluation Systems Test), ABC scale (The Activities-specific Balance Confidence scale), Modified Falls Efficacy Scale, BBS (Berg Balance Scale), FGA (Functional Gait Assessment) a DGI (Dynamic Gait Index). (91)

#### BESTEST (BALANCE EVALUATION SYSTEMS TEST)

BESTest byl letošní studií prezentovanou v časopise Physical Therapy označen jako validní, spolehlivý test, prokazující vyšší senzitivitu než BBS a FGA. Měření podstoupilo 80 pacientů s Parkinsonovou nemocí. (92)

Doktorka Fay Horak, profesorka neurologie a biomechanického inženýrství na oregonské univerzitě, je autorkou tohoto klinického testu vymezujícího šest odděleně vyšetřovaných základních systémů, které mohou ovlivňovat udržování rovnováhy. Jedná se o biomechanická omezení, limity stability, posturální reaktivitu, posturální reaktivitu a schopnost předvídání změn posturálních nároků, senzoricou orientaci a také stabilitu při chůzi, kde je zahrnut i kognitivní vliv. (91) Toto citlivé kvalitativní zhodnocení rovnovážných funkcí může sloužit jako indikátor systému, na který je potřeba se při provádění terapie zaměřit. Jde o validní i reliabilní vyšetření určené pro široké spektrum pacientů postižených poruchou rovnováhy. Autorka pouze uvádí (93), že je třeba dalšího prověření, zda je pomocí využití jednotlivých částí BESTestu skutečně možné detekovat uvedenou poruchu rovnováhy a zda test postihuje celou šíři problematiky, nebo je třeba přidat další část. (93, s. 484)

BESTest sestává ze 36 úkolů seskupených do 6 kategorií. Každá kategorie testuje schopnost CNS využívat neurofyziologické mechanismy posturální kontroly, jejichž postižení je na sobě navzájem často nezávislé. (93, s. 485)

První část, biomechanická omezení, ozřejmuje slabost svalů hlezna, stabilizátorů pánve a abduktorů kyčle. Sestává z úkonů zaměřených na vyšetření kvality opěrné baze, nastavení tělesných segmentů a posturální stabilizace, sílu svalů dolních končetin při zdvihu na špičky, unožení do strany a zdvih ze sedu do stoje. (93, s. 485)

Část druhá, limity stability, je zaměřena na zjištění možnosti posunu těžiště laterálně a ventrálně, na schopnost pacienta posturálně reagovat na působení gravitace při změně polohy a přesnost jeho odhadu vlastních limitů stability. Během měření se mohou projevit poruchy hlubokého čítí nebo příznaky léze kůry parietálního laloku. Maximální úklon v sedě do strany a návrat do původní pozice ověřuje kvalitu somatestézie a schopnost pacienta reagovat na působení gravitace, zatímco dosah dopředu a do strany reprezentuje funkční limity stability, ačkoli nemusí odpovídat výsledkům situace, kdy pacient vychyluje těžiště bez snahy dosáhnout horní končetinou co nejdále. (93, s. 485)

Třetí část, posturální reaktibilita, přednostně vyšetřuje postižení volných pohybů závislých na vzájemné součinnosti suplementární motorické kůry (Brodmannova area 6), bazálních ganglií a mozkového kmene. Například iniciace pohybu při střídavém nášlapu na schod nebo při zdvihu rukou se závažím. Dále se jedná o posturální reakce umožňující udržení rovnováhy při změně polohy těžiště, vyvolané změnou polohy ze sedu do stoje, a z běžného stoje do stoje na špičkách nebo stoje na jedné noze. Při poruchách mozečku je možné zaznamenat projevy asynergie (93, s. 485)

Funkčnost propioceptivního biofeedbacku, a tedy schopnost v běžném životě adekvátně reagovat na klopýtnutí, uklouznutí a nárazy, vyšetřuje část čtvrtá, posturální reaktivita. Opožděné reakce odpovídají senzitivní neuropatii nebo roztroušené skleróze, reakce se sníženou intenzitou Parkinsonismu a hypermetrická reakce mozečkovým postižením. Vyšetření spočívá v technice "tlaku a povolení", která je v různé intenzitě postupně aplikována ze všech stran (ventrálně, dorsálně, laterálně) a která vede k uplatnění kotníkové, kyčelní, nebo krokové strategie. (93, s. 485 -486)

Pátá část nese název sensorická integrace. Instabilita a poruchy prostorové orientace postihují pacienty s lézí vestibulárního systému a oblastí CNS, kde jsou integrovány aferentní vjemy sensorické i senzitivní - temporoparietální kortex. Vyšetření spočívá v odebrání některých zdrojů aferentních informací (zrak při zavření očí, propiocepce při stoji na pěnové podložce) a vychází z modifikovaného testu CITSIB (Clinical Test of Sensory Integration for Balance). K tomuto testu je přidán poslední úkol, stoj na nakloněné ploše se zavřenýma očima. (93, s. 485)

Zhoršená koordinace mezi senzomotorickými programy míchy a mozkového kmene vede ke zhoršení stability při chůzi a nutnosti využívání kompenzačních mechanismů, jako chůze o široké nebo proměnlivé bázi, výrazné pohyby horních končetin, trupu apod. Šestá část BESTestu kromě toho vyšetřuje postižení pozornosti a

exekutivních funkcí, protože adekvátní činnost zmíněných kontrolních systémů zodpovědných za udržování rovnováhy vyžaduje aktivní zapojení kůry. Stabilita při chůzi je prověřena pomocí změn rychlosti při chůzi, rotací hlavy, pivotové otočky, překračování překážek a pomocí testu Time up and go. (93, s. 485-486)

#### ŠKÁLA ABC (THE ACTIVITIES SPECIFIC BALANCE CONFIDENCE SCALE)

Škála ABC zahrnuje 16 otázek týkajících se běžných denních činností. Pacient je může zodpovídat přímo, nebo telefonicky. Pokud pacient vyplňuje dotazník sám, je třeba, aby rozuměl znění otázek a měl možnost případné nejasnosti konzultovat s vyšetřujícím. Každý dotaz začíná frází: "Jak moc jste si jist, že..." a pacient hodnotí míru své jistoty, že při dané činnosti neztratí rovnováhu. Hodnocení je prováděno na stupnici od 1 do 10, která pomyslně vyjadřuje jistotu pacienta v desítkách procent. Pokud pacient běžně využívá kompenzační pomůcky (např. hole či ortézy), klasifikuje stupeň jistoty, který pociťuje, pokud je mu tato pomůcka k dispozici. (91) Nevýhodou škály ABC může být její nižší citlivost u pacientů s těžším postižením (např. kteří jsou hospitalizováni). (94)

#### MODIFIED FALLS EFFICIACY SCALE

Tato škála je svým založením velmi podobná škále ABC. Jde o dotazník týkající se míry jistoty pacienta, že neupadne při vykonávání různých činností ADL (Activities of Daily Living) (92)

#### BBS (BERG BALANCE SCALE)

Původní cíl BBS spočívá v kvantitativním zhodnocení stability a rizika pádů u seniorů. V současné době se jedná o škálu, která je nejčastěji používaná při vyšetření pacientů po cévní mozkové příhodě. BBS sestává ze čtrnácti položek, její provedení trvá 10 - 20minut a prověřuje schopnost pacienta udržet rovnováhu za statických i dynamických situací po určitou dobu. Vyšetření tedy prověřuje posturální stabilitu i reaktibilitu. BBS je určena pro vyšetřování pacientů se středně těžkými projevy onemocnění; veškeré komponenty poruchy rovnováhy u pacientů s lehkým, nebo naopak velmi těžkým postižením nemusí být při vyšetření zaznamenány. Pokud pacient není schopen samostatného sedu, není také schopen splnit velkou část požadavků následující části vyšetření a drobné pokroky, které jsou při vyšetření jinou testovací sadou patrné, při vyšetření BBS zcela zaniknou. Pomocí BBS také není možné

identifikovat drobné poruchy rovnováhy, které mohou významně ovlivnit integraci do společnosti a provádění volnočasových aktivit. V případě, že jsou tato omezení respektována, vykazuje škála BBS vysokou citlivost ke změnám rovnovážných schopností. (94)

#### DGI (DYNAMIC GAIT INDEX)

DGI je validní funkční škála vyvinutá pro potřebu zhodnocení rizika pádů a posturální stability během chůze u seniorů. Je využitelná i pro hodnocení pacientů s roztroušenou sklerózou a po cévní mozkové příhodě. Do vyšetření patří osm položek zaměřených na základní parametry chůze. (94) Jedná se o chůzi s otáčením hlavy, s proměnlivou rychlostí, okolo překážek a přes překážky, chůzi se schodů a do schodů, a provádění prudkých otoček. Každá pložka je pečlivě popsána, chybí ale upřesňující instrukce pro vyšetřujícího. Pomocí DGI je možné zaznamenat změnu klinického stavu pacienta v průběhu terapie. Studie ověřující možnost využití DGI k tomuto účelu byla zaměřena na vyšetřování pacientů s vestibulární symptomatikou. V průběhu vyšetřování bylo odhaleno několik nedostatků, na jejichž podkladě vznikla škála FGA (Functional Gait Assessment). (95)

#### FGA (FUNCTIONAL GAIT ASSESSMENT)

Škála FGA obsahuje deset položek, z nichž sedm představuje původní část DGI, a tři jsou sestaveny tak, aby citivě ozřejmovaly narušení funkce vestibulárního systému. Mezi nové prvky vyšetření patří chůze o úzké bazi, chůze pozadu a chůze bez zrakové kontroly. Zejména chůze bez zrakové kontroly je důležitá pro zhodnocení vestibulárních i sensorických poruch. Škála FGA disponuje střední reliabilitou a validitou a je možné ji použít u širšího spektra pacientů než DGI (vyšší citlivost u menší tíže postižení). Zda je škála FGA dostatečně citlivá ke změnám klinického stavu pacienta např. během terapie není v současné době ověřeno. (95)

### • ŠKÁLY PRO FUNKČNÍ HODNOCENÍ HORNÍCH KONČETIN

Škály testující funkci horních končetin jsou nejčastěji využívány u pacientů po cévní mozkové příhodě. Tvoří dvě velké skupiny rozdělené podle způsobu hodnocení. Mezi škály, jejichž výstupní hodnotou je počet dosažených bodů, patří mj. funkční úchopový test dle Hadraby, test funkčních schopností a Frenchay Arm Test. Jebsen-Taylorův test, devítikolíkový test, Wolf Motor Function Test, (96) Purdue pegboard test a test kreslení spirály představují nejčastěji využívané funkční testy, jejichž hodnotícím kritériem je čas, za jaký je pacient schopen úkol provést. Výhodou testů hodnocených dle délky trvání je velmi přesná hodnotící stupnice, nevýhodou je tendence pacienta provést úkol co nejrychleji na úkor kvality provedení. Bodový systém přináší výhody kvantitativního hodnocení provedení, pro dosažení kvalitních výsledků je ale třeba dostatečně široké bodovací škály a přesných formulací odlišujících jednotlivé stupně. (97)

#### JEBSEN-TAYLORŮV TEST

Jebsenův-Taylorův test sestává ze sedmi položek. Pacient je vyzván, aby opsal předepsanou větu, otočil pět karet, postupně vložil řadu drobných předmětů do plechovky, lžičkou přemístil pět fazolí do plechovky, přemístil pět plných plechovek a postavil věž ze čtyř kostek. (97) Je považován za dostatečně senzitivní, přesný a spolehlivý test, ačkoli položky týkající se psaní a vkládání drobných předmětů do plechovky vykazují nižší reliabilitu než ostatní části vyšetření. Vyšetření je možné provést s použitím minimálního vybavení a v krátkém čase. Není určen pro pacienty, jejichž funkce horních končetin je středně až těžce oslabena. Celkově velmi kvalitní test Wolf Motor Function přesněji napodobuje situace, se kterými se pacient setkává během vykonávání ADL, jeho nevýhodou je oproti Jebsen-Taylorově testu časová náročnost. (96)



## 2 CÍLE A HYPOTÉZY

Cílem práce je prostudování problematiky hereditárních ataxií a praktického využití objektivizačních metod určených k vyšetření klinického stavu pacientů s těmito chorobami. Na základě získaných znalostí pak sestavení komplexní vyšetřovací sady, která by umožnila efektivně zhodnotit pacientův stav a otestovat ji na vybraných pacientech s verifikovanou spinocerebelární ataxií. Zhodnocením získaných praktických výsledků posoudit její využitelnost v klinické praxi.

Jedním z předpokladů bylo, že testující má v praxi k dispozici omezenou časovou dobu, většinou maximálně jednu hodinu na pacienta, a testy mohou být prováděny rutinně, bez nároků na speciální technické vybavení. Cílem práce nebyl podrobný rozbor všech projevů základního onemocnění pacienta, například detailní rozbor poruchy řeči, ale výtěžná vyšetřovací sada, umožňující zhodnocení a longitudinální sledování pacientova stavu. Protože by testy měly pokrývat zejména vyšetření posturální stability a reaktibility, funkčních schopností ruky a subjektivně vnímané kvality života, byl do testovacího setu zařazen BESTest, Jebsen-Taylorův test a Obecný ukazatel psychické pohody pacienta (Psychological General Well-Being Index; GWBI), které by měly být dle dostupných informací pro požadovaný efekt v kombinaci optimální.

Výtěžnost vytvořené vyšetřovací sady byla porovnávána s výsledky laboratorní elektrofyzilogické metody, posturografie, která je na zdejším pracovišti výzkumně dostupná, avšak nejedná se o metodu, která by byla dostupná v běžné praxi.

### 3 METODIKA

Do studie bylo zařazeno pět dlouhodobě sledovaných pacientů s diagnózou FA, SCA 2 a progredující ataxie v různém stadiu onemocnění. Čtyři pacienti byli začleněni do skupiny, která měla být po uplynutí dvou měsíců znovu vyšetřena. Podmínkou zařazení do studie byla schopnost samostatného stoje a chůze, výsledek MMSE (Mini Mental State Examination) alespoň 26 bodů a ochota spolupracovat při vyšetřování. V první fázi byla vyšetřena jedna pacientka a jeden pacient s diagnózou FA, dva pacienti s diagnózou SCA 2 a jeden pacient s progredující ataxií nejasné etiologie s prokázanou atrofií cerebela. Z dalšího vyšetřování byl z pěti probandů vyloučen jeden pacient s diagnózou FA, který nebyl schopen samostatného stoje a chůze.

Pacienti byli vyšetřeni na posturografu BalanceMaster, pomocí klinického testu BESTest a části Jebsen-Taylorova testu určeného pro ergoterapeutické využití. Celé vyšetření jednoho pacienta trvalo přibližně 40 minut, z toho 5 minut zaujímal posturografické vyšetření, 30 minut vyšetření BESTestem a 5 minut provedení Jebsen-Taylorova testu. Vyšetřovací postupy byly zvoleny jako kompromis mezi snahou po dosažení co nejvyšší senzitivity tak, aby bylo možné zaznamenat změny již po dvou měsících, a zároveň aby nebyly příliš časově náročné, což by díky únavě pacientů snižovalo validitu a možnost využití navrženého testovacího setu v klinické praxi. Z tohoto důvodu bylo využito pouze několik položek z Jebsen-Taylorova testu a základní posturografické vyšetření bez rozšíření. Žádný z pacientů nebydlí v současné době v Praze, a tak nebylo možné vyšetření rozdělit mezi několik po sobě jdoucích dní. Jako doplňující test byl zvolen dotazník Obecný ukazatel psychické pohody pacienta. Tento dotazník vyplňovali pouze pacienti zařazení do skupiny, která měla celkové vyšetření podstoupit opakovaně.

Jednotlivá vyšetření byla provedena ve zmíněném pořadí (posturografie, BESTtest, Jebsen-Taylorův test) vždy v odpoledních hodinách. První vyšetření byla provedena v období mezi 10. a 18. květnem. V následujícím období pacienti docházeli na rehabilitaci v místě svého bydliště, nebo prováděli zadané cvičební jednotky v domácím prostředí. Druhé vyšetření se účastnila pouze pacientka s FA a pacient s progredující ataxií nejasné etiologie. Dva pacienti s diagnózou SCA 2 se pro akutní exacerbaci příznaků s nutností hospitalizace nemohli dostavit. Druhé vyšetření probíhalo stejným způsobem jako první a bylo provedeno 21. července. Vyšetření probíhala vždy ve stejné místnosti, za identického osvětlení a použití stejných

vyšetřovacích pomůcek. Ve výsledcích jsou uvedena i dvě předchozí posturografická vyšetření pacienta se sporadickou ataxií provedená Mgr. Čákrtem. Vyšetření proběhla ve dnech 31. března a 13. dubna tohoto roku. V období mezi těmito vyšetřeními byl pacient hospitalizován ve FN Motol a byla prováděna intenzivní rehabilitace.

Charakter získaných dat neumožňuje využít metod induktivní statistiky, neboť se nejedná o dostatečně rozsáhlý a homogenní soubor pacientů s jednotnou diagnózou, i když všechny pacienty pojí symptomy spinocerebelární ataxie. Samotný soubor pěti (u většiny měření čtyř) pacientů je nevhodný pro induktivní statistické zpracování, protože všechny metody induktivní statistiky, které se nabízí pro kvantitativní zkoumání tohoto souboru (především testy hypotéz), není doporučeno používat pro soubory o rozsahu menším nebo rovném pěti z důvodu menší validity výsledku než je riziko chybného závěru, a hrozí vážné riziko chyby prvního typu (alfa). Není také soubor možné porovnávat se souborem pacientů s jinou diagnózou, se zdravou kontrolou, nebo se souborem týchž pacientů v dalším čase.

Ze zmíněných důvodů byly namísto induktivní statistiky použity metody deskriptivní statistiky a soubor získaných dat byl popsán pomocí základních popisných statistických charakteristik.

Pro skutečné ověření základních podmínek objektivity vytvořeného vyšetřovacího setu by bylo nutné pracovat po delší čas s větším souborem pacientů.

Teoretický základ BESTestu a Jebsen-Taylorova testu je uveden v kapitole Hodnotící škály, doplňující informace o posturografickém vyšetření v kapitole Přístrojová vyšetření. Podrobné rozepsání problematiky objektivizačních vyšetřovacích metod v oblasti psychologie do vlastní kapitoly je nad rámec zaměření této práce. Bližší informace o použití Obecného ukazatele psychické pohody pacienta (GWBI - Psychological General Well Being Index) jsou uvedeny na konci této kapitoly.

## POSTUROGRAFICKÉ VYŠETŘENÍ

Pro měření byla použita tlaková plošina SPS francouzské firmy Synapsys, umístěná na klinice Neurovřed ve FN Motol. Plošina disponuje třemi senzory a její snímací frekvence je 100Hz. Senzory zaznamenávají hodnoty tlakového zatížení, které jsou dále vyhodnocovány. Výsledné parametry jsou v průběhu měření v klientské aplikaci programu graficky znázornovány. Pokud hodnota testované položky není v mezích normy, je pro lepší přehlednost náležitě označena. Norma je určena dle výsledků zdravých jedinců stejné věkové kategorie. (98)

Bylo provedeno základní statické vyšetření mCTSIB (modified Clinical Test of Sensory Interaction on Balance), neboli modifikované klinické vyšetření sensorické integrace. Toto vyšetření představuje objektivní zhodnocení posturální stability. Sestává ze čtyř částí:

1. stoj na pevné podložce s otevřenýma očima
2. stoj na pevné podložce se zavřenýma očima
3. stoj na pěnové podložce s otevřenýma očima
4. stoj na pěnové podložce se zavřenýma očima (98)

Každá z částí je měřena po dobu 51,2 s. Po uplynutí této doby měli pacienti před dalším úkolem možnost odpočinku a opory o madla. Pacienti byli instruováni, aby na plošinu vstupovali bez obuvi, během měření nemluvili, ruce nechali viset volně podél těla a při vyšetření stoje na pevné nebo pěnové podložce s otevřenýma očima sledovali bod vyznačený na zdi (přibližně ve výšce očí).

#### BESTEST

Po měření na posturografu bylo provedeno vyšetření pomocí BESTestu. V rámci testu jsou u každé položky k dispozici jak upřesňující informace pro vyšetřujícího, tak modelová instruktáž pacienta. K vyšetření byl použit vlastní překlad uvedený v příloze (viz Příloha č. 1).

#### JEBSENŮV-TAYLORŮV TEST

Vzhledem k časové náročnosti celého vyšetření byly vybrány pouze dvě položky, a to otáčení karet a nabírání fazolí lžičkou, známé také pod názvem simulované jedení. Délka trvání každé testovací položky byla změřena pomocí jednoduchých stopek.

#### OTÁČENÍ KARET

11 cm (centimetrů) od spodního okraje stolu bylo umístěno pět karet o velikosti 6,5 krát 11 cm. Mezi kartami byla vzdálenost 4 cm. Pacienti byli instruováni, aby postupně otočili všechny karty nejprve nedominantní, při druhém měření dominantní rukou. Test začal povel "ted" a skončil otočením a odložením poslední karty.

Instrukce pro pacienta: Používáte-li brýle, laskavě si je nasad'te. Položte, prosím, levou ruku na stůl a na povel "ted" otáčejte co nejrychleji. Můžete karty položit neuspořádaně, důležitá je rychlost otáčení.

### SIMULOVANÉ JEDENÍ

5 velkých fazolí bylo umístěno v řadě přibližně 15cm dlouhé, vzdálené 11cm od předního okraje stolu. 25 cm od spodního okraje stolu byla umístěna plechovka. Pacienti byli instruováni, aby uchopili čajovou lžičku do ruky, a nejprve nedominantní, při druhém měření dominantní rukou, postupně přenášeli fazole do plechovky. Měření začalo povelom "ted" a skončilo vložením poslední fazole do plechovky.

Instrukce pro pacienta: Vezměte lžičku do levé ruky, co nejrychleji naberte fazole a vložte je do plechovky. Fazole nabírejte jednu po druhé. Začněte teď.

### OBECNÝ UKAZATEL PSYCHICKÉ POHODY PACIENTA

V současné době existuje velké množství dotazníků, které se snaží zhodnotit kvalitu života pacienta, ve většině případů jsou ale zaměřeny spíše na vyšetření fyzického handicapu než na objektivizaci psychické zátěže. Z tohoto důvodu byla z General Well Being Schedule vytvořena škála GWBI (Psychological General Well Being Index), mezi jejíž hlavní výhody patří možnost využití tohoto testu u pacientů s jakoukoli diagnózou (dotazník není založen na hodnocení konkrétních symptomů), zhodnocení jak pozitivních, tak negativních aspektů psychického stavu pacienta, a možnost testování širokého spektra populace, od psychiatrických diagnóz až po zdravé jedince. Jedná se o škálu vysoké validity, senzitivity i reliability. Škála vykazuje vysokou citlivost ke změnám, které mohou být její pomocí identifikovány již po několika týdnech. Problémem naopak může být nižší validita jednotlivých položek způsobená hodnocením jednoho aspektu několika nezávislými dotazy. Právě tak jako u škály ICARS může v případě chybného hodnocení dojít k protichůdným výsledkům.

V současné době nejsou k dispozici žádné normy, jde tedy pouze o orientační vyšetření bez jasné hranice mezi normálním a patologickým stavem. (99)

Obecný ukazatel psychické pohody pacienta představuje dotazník hodnotící jak pozitivní, tak negativní aspekty psychického stavu pacienta. Sestává z dvaadvaceti položek týkajících se subjektivního vnímání kvality života, které je možné rozdělit do tří rámcových okruhů. Jedná se o náladu a emoce, spokojenost a vitalitu, zdravotní obtíže. V dotazníku pacient sám hodnotí, jak se cítil během posledního měsíce (třiceti dní). V rámci každé položky ve formě otázky je k dispozici pět různých odpovědí, úkolem pacienta je zaškrtnout vždy jednu z nich. Tyto odpovědi jsou bodově ohodnoceny na stupnici 0-5, přičemž nižší skóre značí lepší vnímání kvality života než

skóre blížící se číslu 5. Na listech vyplňovaných pacienty je vymazáno bodové ohodnocení náležící ke každé otázce. (99)

K testování byl použit vlastní překlad (viz Příloha č. 10) z originálu. Pacienti obdrželi dotazník k domácímu vyplnění. Dále byli instruováni, aby si jej na místě přečetli a v případě nejasností požádali o vysvětlení. Dotazník vyplňovala pacientka s FA a pacient s progresivní ataxií, kteří byli vyšetřováni opakovaně. Vyplnění dotazníku proběhlo u obou pacientů nejprve 12. května, a při druhém vyšetřování 21. července. (99)

## 4 VÝSLEDKY

Pacienti byli vyšetřeni pomocí posturografické plošiny, BESTestu, Jebsen-Taylorova testu a dotazníku GWBI (Obecný ukazatel psychické pohody pacienta). Pro zjednodušení jsou pacienti s SCA 2 dále označováni jako pacient A. B. a C. D., pacientka s FA jako E. F., pacient s FA jako I. J. a pacient trpící progresivní ataxií nejasné etiologie jako G. H.. Pro vyšší přehlednost jsou v rámci označení tabulky v závorce uvedeny diagnózy pacientů a datum vyšetření v případě, že se jedná o pacienta vyšetřovaného opakovaně. Výsledky posturografického vyšetření odpovídající normám vztaženým na danou věkovou kategorii jsou označeny zeleně. Pouze položka R (rychlost) není označena, neboť tato veličina byla vypočítána z hodnot dráhy a času vyšetření a není normována. Všechna čísla uvedená mimo tabulky jsou zaokrouhlena na jedno desetinné místo

### 4.1 VÝSLEDKY POSTUROGRAFICKÉHO VYŠETŘENÍ

V této kapitole jsou uvedeny výsledky vyšetření čtyř pacientů na posturografické plošině. Výsledky měření pacienta s diagnózou FA nejsou uvedeny, neboť pro výraznou instabilitu potřeboval k dokončení první (a nejméně obtížné) části vyšetření permanentní fyzickou pomoc. Ve výsledcích jsou také uvedena dvě předchozí posturografická vyšetření pacienta G. H., provedená Mgr. Čakrtem. Vyšetření proběhla ve dnech 31. března a 13. dubna tohoto roku. V období mezi těmito vyšetřeními byl pacient hospitalizován ve FN Motol a byla prováděna intenzivní rehabilitace.

Uvedené výsledky jsou pod každou tabulkou stručně zhodnoceny.

A. B.	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X	6,62	-1,94	-19,26	-12,25
Y	-2,61	1,01	23,93	15,61
MAX X	72,13	53,8	126,54	173,04
MAX Y	76,96	70,31	155,33	148,44
L	974,46	1659,9	3719,31	4634,65
S	2466	1965	10246	11118
v	18,7	31,9	71,5	89,1

**Tabulka 5.** Výsledky posturografického vyšetření u pacienta A. B. (SCA 2)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y – maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Pacient A. B. potřeboval při vyšetření na pěnové podložce s otevřenými i se zavřenými očima (2, OPEN a 2, CLOSE) částečnou fyzickou pomoc k dokončení úkolu. Jednalo se zachycení jedenkrát během 2, OPEN a třikrát během 2, CLOSE. V tabulce je patrný nárůst amplitudy výkyvů i délky dráhy při 1, CLOSE v porovnání s 1, OPEN. Rozdíl je ale daleko markantnější při porovnání stoje na pevné a na pěnové podložce. Poměr průměrů délky drah COP naměřené se zavřenými a s otevřenými očima činí 1,3, zatímco poměr průměrů délky drah COP naměřené na pěnové a stabilní podložce činí 3,1. Lze tedy soudit, že odebrání propioceptivních vjemů narušuje udržování pacientovy posturální stability více, než odebrání zrakové kontroly. Toto tvrzení podporují také výsledky průměrné rychlosti pohybu COP, která se po nastoupení na pěnovou podložku asi dvojnásobně zvýší.

Další zajímavý fenomén se výrazně projevuje zejména při stoji na pevné podložce. Zatímco se při zavření očí L (délka dráhy) o více než polovinu prodlouží, S (plocha konfidenční elipsy) se zmenší. Jde tedy o zrychlení oscilací COP poblíž středové osy, jak je také vidět na grafickém záznamu konfidenční elipsy v Příloze č. 2 (Statokinesigram). Při stoji na pěnové podložce již není tento fenomén tak výrazně patrný, poměr mezi velikostí ploch je 1,1, zatímco poměr délky drah je 1,2.

Jak je patrné ze stabilogramů v Příloze č. 2, při stoji na pěnové podložce se jak při OPEN, tak při CLOSE v ose Y (anterioposteriorní směr) pravděpodobně objevuje



typický 3Hz tremor. Není proto překvapivé, že výchylky COP v ose Y (předozadní) jsou ve většině případů vyšší než v ose X.

Toto stabilometrické vyšetření je jednoznačně zatíženo chybou vzniklou fyzickou dopomocí během měření 2, OPEN a 2, CLOSE.

C. D.	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X	-7,08	-9,12	-20,36	-19,83
Y	-20,65	-17,9	23,47	21,95
MAXX	30,12	26,91	67,42	83,39
MAXY	39,25	51,76	75,82	154,01
L	616,53	1265,65	1290,61	3993,98
S	771	654	1794	5647
v	11,9	24,3	24,8	76,8

**Tabulka 6.** Výsledky posturografického vyšetření u pacienta C. D. (SCA 2)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y – maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Podobně jako u pacienta A. B., byla u pacienta C. D. naměřena při stožení na pevné podložce vyšší hodnota délky dráhy při 1, CLOSE než při 1, OPEN. Naopak hodnoty plochy P byly při měření bez zrakové kontroly nižší.

Pacient C. D. vykazuje podobné výsledky při měření 1, CLOSE a 2, OPEN. Při 1, CLOSE činí rychlost 24,3 mm/s a dráha 1265,65 mm. U 2, OPEN je rychlost pohybu COP 24,8 mm/s a délka dráhy 1290,61 mm. Výrazný rozdíl je možné nalézt u hodnoty P, která je při stožení na pěnové podložce 2,7 krát vyšší než při stožení se zavřenými očima. Jak je patrné také z grafů v Příloze č. 2, odebrání zrakové kontroly vede u tohoto pacienta k oscilaci o vyšší frekvenci a nižší amplitudě, zatímco částečné odebrání propioceptivní zpětné vazby vede k pomalým výkyvům o velké amplitudě.

V Příloze č. 3, v grafu znázorňujícím energetické zastoupení různých frekvencí je při vyšetření 1, CLOSE i 2, CLOSE patrný peak na hodnotě 3Hz, který je dokonce výraznější u 1, CLOSE. Peak se objevuje v rámci výkyvů v ose X i Y, v ose Y (anterioposteriorní) je jeho hodnota vyšší.

E. F. 1	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X	-18,7	-6,15	-23,53	-13,06
Y	-56,18	-73,04	-23,29	-20,61
MAXX	140,02	246,18	70,9	198,36
MAXY	96,44	130,85	88,95	141,57
L	1835,18	4459,31	2324,46	6986,87
S	3660	10715	2722	19430
v	35,3	85,8	44,7	134,4

**Tabulka 7.** Výsledky prvního posturografického vyšetření pacientky E. F. (FA, 12.5.)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y - maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Pacientka E. F. potřebovala při 2, CLOSE fyzickou pomoc. Bylo třeba měření opakovat, na druhý pokus potřebovala dvě zachycení, ale byla schopna úkol dokončit (viz Příloha č. 4).

Na rozdíl od pacienta A. B. a C. D., u pacientky E. F. se při stožení na pevné podložce zvyšuje jak hodnota L, tak S. Poměr průměrů hodnot S se zavřenými a s otevřenými očima činí 4,7, poměr průměrů hodnot L v tomtéž pořadí činí 2,8. Plocha konfidenční elipsy se zvyšuje více než délka křivky, u této pacientky tedy není patrný tremor, ale výrazné oscilace o velké amplitudě.

Jak je vidět na naměřených hodnotách L, v a zejména S v Tabulce 7., pro pacientku je zásadní zraková kontrola pro udržování posturální rovnováhy. Naopak, odebrání části proprioceptivních vstupů není provázeno výrazným zhoršením.

Toto měření je zatíženo chybou vzniklou fyzickou pomocí během 2, CLOSE.

E. F. 2	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X	-10,48	0	-9,36	0
Y	-32,62	0	-22	0
MAXX	56,12	0	109,18	0
MAXY	45,44	0	98,28	0
L	909,56	0	2848,51	0
S	1001	0	4378	0
v	17,5	0	54,8	0

**Tabulka 8.** Výsledky druhého posturografického vyšetření pacientky E. F. (FA, 21.7.)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y - maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Při měření 1, CLOSE více než šestkrát ztratila rovnováhu a pro dokončení měření by byla nutná velká fyzická dopomoc. Měření 2, CLOSE pacientka odmítla podstoupit. Hodnoty proto nejsou uvedeny.

E. F.	1, CLOSE	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X1	-18,7	-6,15	-23,53	-13,06
X2	-10,48	0	-9,36	0
Y1	-56,18	-73,04	-23,29	-20,61
Y2	-32,62	0	-22	0
MAXX1	140,02	246,18	70,9	198,36
MAXX2	56,12	0	109,18	0
MAXY1	96,44	130,85	88,95	141,57
MAXY2	45,44	0	98,28	0
L1	1835,18	4459,31	2324,46	6986,87
L2	909,56	0	2848,51	0
S1	3660	10,715	2722	19430
S2	1001	0	4378	0
v1	35,3	85,8	44,7	134,4
v2	17,5	0	54,8	0

**Tabulka 9.** Porovnání výsledků prvního a druhého posturografického vyšetření pacientky E. F. (FA, 12.5. a 21.7.)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X1 – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm) při prvním měření, X2 – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm) při druhém měření, Y1 – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm) při

prvním měření, Y2 – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm) při druhém měření (1 značí první, 2 druhé vyšetření, dle tohoto klíče jsou dále označeny všechny hodnoty), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y - maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Ačkoli hodnoty 1, CLOSE jsou všeobecně lepší (nižší) při druhém, než při prvním vyšetření, všechna ostatní měření vykazují při druhém měření horší výsledky.

Při měření 2, OPEN se o něco více zvětšila hodnota plochy S (1,6 krát) než dráhy L (1,2 krát). Je možné, že jsou výsledky 2, OPEN ovlivněny únavou pacientky, která se o provedení měření 1, CLOSE pokusila několikrát za sebou. Výsledky by mohly poukazovat na zvyšující se míru závislosti udržování posturální stability pacientky na zrakové kontrole.

G. H. 1	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X	7,66	6,93	-10,8	-8,87
Y	-44,98	-57,37	-12,15	-7,49
MAXX	21,34	39,39	76,08	134,47
MAXY	43,38	45,25	50,77	174,5
L	503,99	873,03	1699,69	4787,53
S	652	1150	1734	9917
v	9,7	16,8	32,7	92

**Tabulka 10.** Výsledky prvního posturografického vyšetření pacienta G. H. (progressivní ataxie, 31.3.)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y - maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Výsledky Tabulky 10. představují hodnoty vstupního vyšetření, po kterém následovala hospitalizace ve FN Motol. Fyzioterapie probíhala dvakrát denně, byla zaměřena na zlepšení schopnosti koordinace pohybu, somatognozie a relaxace. Pacient absolvoval např. balanční cvičení za použití overballu nebo velkého míče, cvičení dle DNS ve vyšších vývojových polohách (tripod, šikmý sed, výpad) a trénink tandemové chůze.

Rozložení hodnot se svým charakterem blíží vyšetření pacienta A. B., jedná se zejména o postupné narůstání rychlosti v a výrazné prodloužení délky S při porovnání měření na pěnové a pevné podložce. Poměr průměrů hodnot naměřených na pěnové a pevné podložce činí 4,7, zatímco poměr průměrů hodnot získaných při měření se zavřenými a s otevřenými očima činí 2,6. Schopnost udržování posturální stability je pacienta G. H. je více citlivá na odebrání části propioceptivních vjemů než na odebrání zrakové kontroly. Jak je vidět v Příloze č. 6, v grafu znázorňujícím energetické zastoupení různých frekvencí, při vyšetření 2, CLOSE se objevuje charakteristický peak na hodnotě 3 Hz v anterioposteriorním směru výchylky COP.

Na rozdíl od pacientů A. B. a C. D. se u pacienta G. H. neobjevuje zmenšení obsahu plochy za současného prodloužení dráhy COP.

G. H. 2	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X	3,73	3,03	6,38	1,97
Y	-49,31	-59,41	-8,23	-17,04
MAXX	20,48	17,31	43,54	107,88
MAXY	23,91	31,15	73,94	116,19
L	393,63	763	1207,63	3927,84
S	299	299	1068	5210
v	7,6	14,7	23,2	75,5

**Tabulka 11.** Výsledky druhého posturografického vyšetření pacienta G. H. (progresivní ataxie, 13.4.)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y - maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), D – délka dráhy COP (mm), P – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), R – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Měření uvedené v Tabulce 11. bylo provedeno po ukončení rehabilitace ve FN Motol. Oproti prvnímu vyšetření je patrné výrazné zlepšení. Hodnota S (plochy) je až na měření 2, CLOSE menší než hodnota dráhy L. Výsledky vyšetření na pevné podložce vykazují až na položku P při 1, OPEN a položku Y při 1, CLOSE hodnoty, které je možné označit jako fyziologické. Jak je vidět v Příloze č. 7, v grafu znázorňujícím energetické zastoupení různých frekvencí, při vyšetření 2, CLOSE se

stále objevuje charakteristický peak na hodnotě 3 Hz v anterioposteriorním směru výchylky COP.

G. H. 3	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X	0,31	-0,65	-18,5	-22,95
Y	-34,29	-45,67	-3,53	-12,21
MAXX	40,52	49,15	50,13	101,68
MAXY	43,67	56,8	70,85	125,42
L	821,49	871,51	1377,79	4046,48
S	987	1385	1335	5553
v	15,8	16,8	26,5	77,8

**Tabulka 12.** Výsledky třetího posturografického vyšetření pacienta G. H. (progressivní ataxie, 18.5.)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y - maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Mezi druhým a třetím vyšetřením pacient prováděl cvičení v domácím prostředí. Naměřené hodnoty se oproti předchozímu měření rovnoměrně vzdalují hodnotám fyziologickým.

G. H. 4	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X	2,15	2,03	9,45	5,94
Y	-37,99	-34,68	-25,84	-24,98
MAXX	31,59	49,07	75,74	135,29
MAXY	43,89	55,3	49,73	173,15
L	685,65	958,08	1242,52	4093,83
S	712	1489	1105	5879
v	13,2	18,4	23,9	78,7

**Tabulka 13.** Výsledky čtvrtého posturografického vyšetření pacienta G. H. (progressivní ataxie, 21.7.)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPEN – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y - maximální výchylka COP

v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v– rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Mezi třetím a čtvrtým vyšetřením pacient G. H. odjel na čtyřtýdenní dovolenou, kde denně plaval, cvičil jógu a jezdil na speciálně upraveném kole. Ve výsledcích je patrné zlepšení hodnot 1, OPEN a 2, OPEN, a naopak zhoršení hodnot 1, CLOSE a 2, CLOSE. Vzhledem k tomu, že u všech předchozích vyšetření měl pacient spíše tendenci ke zhoršení posturální stability v závislosti na odebrání části proprioceptivních vjemů, dalo by se předpokládat, že pacientem prováděný nekorigovaný trénink byl založen na cvicích rozvíjející kompenzační schopnosti založené na zrakové zpětné vazbě.

G. H.	1, OPEN	1, CLOSE	2, OPEN	2, CLOSE
X 1	7,66	6,93	-10,8	-8,87
X 2	3,73	3,03	6,38	1,97
X 3	0,31	-0,65	-18,5	-22,95
X 4	2,15	2,03	9,45	5,94
Y 1	-44,98	-57,37	-12,15	-7,49
Y 2	-49,31	-59,41	-8,23	-17,04
Y 3	-34,29	-45,67	-3,53	-12,21
Y 4	-37,99	-34,68	-25,84	-24,98
MAXX1	21,34	39,39	76,08	134,47
MAXX2	20,48	17,31	43,54	107,88
MAXX3	40,52	49,15	50,13	101,68
MAXX4	31,59	49,07	75,74	135,29
MAXY1	43,38	45,25	50,77	174,5
MAXY2	23,91	31,15	73,94	116,19
MAXY3	43,67	56,8	70,85	125,42
MAXY4	43,89	55,3	49,73	173,15
L 1	503,99	873,03	1699,69	4787,53
L 2	393,63	763	1207,63	3927,84
L 3	821,49	871,51	1377,79	4046,48
L 4	685,65	958,08	1242,52	4093,83
S 1	652	1150	1734	9917
S 2	299	299	1068	5210
S 3	987	1385	1335	5553
S 4	712	1489	1105	5879
v 1	9,7	16,8	32,7	92
v 2	7,6	14,7	23,2	75,5
v 3	15,8	16,8	26,5	77,8
v 4	13,2	18,4	23,9	78,7

**Tabulka 14.** Porovnání výsledků posturografických vyšetření pacienta G. H. (progresivní ataxie)

Vysvětlivky: 1 – měření na pevné podložce, 2 – měření na pěnové podložce, OPNE – měření s otevřenými očima, CLOSE – měření se zavřenými očima, X – průměrná výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), Y – průměrná výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), MAX X – maximální výchylka COP v mediolaterálním směru (mm), MAX Y - maximální výchylka COP v anterioposteriorním směru (mm), L – délka dráhy COP (mm), S – velikost plochy konfidenční elipsy (mm<sup>2</sup>), v – rychlost (mm/s), zelená barva označuje hodnoty „fyziologické“ - splňující předepsané normy

Z tabulky porovnávající výsledky pacienta G. H. je patrné, že největší rozdíl je možné zaznamenat mezi prvním a druhým měřením, kdy pacient podstoupil rehabilitaci ve FN Motol. Zlepšení klinického stavu pacienta se díky rehabilitaci projevilo ve všech posturograficky vyšetřovaných oblastech, a to jak 1, OPEN a CLOSE, tak 2, OPEN a CLOSE. Mezi druhým a třetím vyšetřením pacient prováděl cvičení v domácím



prostředí. Naměřené hodnoty se oproti předchozímu měření rovnoměrně vzdalují hodnotám fyziologickým, ale pouze v hodnotách 1, OPEN a některých hodnotách 1, CLOSE (P, MAX Y, MAX X) vykazuje pacient horší výsledky než v období před začátkem terapie.

Mezi třetím a čtvrtým vyšetřením pacient G. H. odjel na čtyřtýdenní dovolenou, kde denně plaval, cvičil jógu a jezdil na speciálně upraveném kole. Ve výsledcích je patrné zlepšení hodnot 1, OPEN a 2, OPEN, a naopak zhoršení hodnot 1, CLOSE a 2, CLOSE. V položce L i S se pacient při měření s možností zrakové kontroly svými výkony dostává na hodnoty lepší než při předchozím vyšetření, ale stále horší, než jaké byly zaznamenány po RHB (rehabilitaci) v Motole a u některých i než jaké byly zaznamenány při prvním vyšetření (1, OPEN). U vyšetření bez zrakové kontroly je v tabulce možné sledovat plynulý vzestup hodnot od měření provedené po RHB až do posledního měření 21.7. 2011.

## 4.2 VÝSLEDKY BESTESTU

BESTest (Balance evaluation systems test) sestává ze šesti hlavních sekcí vyšetřujících oddělené komponenty posturální kontroly, jejichž postižení je na sobě často nezávislé. Jedná se o biomechanická omezení, limity stability, posturální reaktibilitu, posturální reaktivitu a schopnost předvídání změn posturálních nároků, senzoricou orientaci, a také stabilitu při chůzi, kde je zahrnut i kognitivní vliv.

V tabulkách hodnotících konkrétní položky BESTestu jsou hranice jednotlivých sekcí vyznačeny silnější čarou. Tyto položky jsou řazeny ve stejném pořadí jako v případě originálního BESTestu a jsou označeny zkratkou (např. CoM pro položku CoM a nastavení tělesných segmentů). Pro bližší porozumění problematice hodnocení pomocí BESTestu viz kapitola Hodnotící škály; Škály hodnotící rovnovážné funkce a Příloha č. 1, která obsahuje přeložené plné znění BESTestu včetně instrukcí pro vyšetřujícího. K výsledkům patří také tabulky znázorňující výsledné hodnoty v rámci jednotlivých oddělení.

V sekci Senzorická orientace je zastoupeno vyšetření podobné mCTSIB. Výsledky těchto vyšetření vykazují hodnoty bližší fyziologickým hodnotám než posturografický záznam. Důvodem je vyšší tuhost molitanové podložky používané k vyšetření v rámci BESTestu.

Maximální bodové ohodnocení BESTestu činí 108 bodů.

body	A. B.	C. D.	I. J.	E. F. 1	G. H. 1	E. F. 2	G. H. 2
opěrná база	3	2	1	3	3	3	3
CoM	1	2	1	2	2	2	3
kotník: rozsah pohybů	3	3	1	2	3	2	3
stabilizace pánve	0	0	0	0	2	0	1
posazení a postavení	1	2	1	3	3	3	3
úklon do strany L napřímení	2	2	2	2	2	2	3
úklon do strany P napřímení	2	3	2	3	3	2	3
dosah před sebe	3	2	1	2	3	2	3
dosah L	2	2	0	2	3	2	2
dosah P	3	2	0	1	2	2	2
ze sedu do stoji	2	3	0	2	3	2	2
zdvih na špičkách	3	3	1	3	3	3	3
stoj na jedné noze L	2	2	0	0	3	1	3
stoj na jedné noze P	1	1	0	1	1	0	2
střídavý nášlap	0	1	0	1	3	0	2
zdvih rukou ve stoji	2	2	0	1	2	1	2
kotník dopředu	2	1	0	2	2	2	3
kotník dozadu	3	3	0	0	3	0	1
krok dopředu	3	3	0	0	3	2	3
krok dozadu	3	3	0	0	3	0	3
krok stranou L	3	3	0	0	3	2	3
krok stranou P	3	3	0	0	2	2	3
otevřené oči	3	3	2	3	3	2	3
zavřené oči	2	2	0	2	3	1	3
otevřené oči - pěna	2	2	0	3	2	2	3
zavřené oči - pěna	1	2	0	1	2	1	2
nakloněná plocha	1	1	0	1	2	0	3
chůze	1	1	0	1	2	1	3
změna rychlosti	1	2	0	0	3	1	3
otáčení hlavou	1	1	0	0	3	1	2
pivotová otočka	2	2	0	2	3	2	3
krok přes překážku	3	3	0	2	3	1	3
Up and go	3	3	0	3	3	1	3
Up and go + výpočty	2	0	0	1	2	1	2
<b>celkem</b>	<b>73</b>	<b>75</b>	<b>14</b>	<b>49</b>	<b>92</b>	<b>53</b>	<b>93</b>

Tabulka 15. Výsledky vyšetření BESTestem

1 – sekce limity stability: Pouze dva ze všech vyšetřovaných pacientů trpěli bolestí dolních končetin, která se projevila již při vyšetřování. Většina pacientů ale udávala křečovitě bolesti nohou téměř každý večer a při únavě. Test Síla trupového svalstva a stabilizace pánve se ukázal pro vyšetřované pacienty jako velmi náročný.

3 – změny polohy/posturální reaktibilita: Výsledky stoji na jedné noze odpovídají výsledkům tesu Síla trupového svalstva a stabilizace pánve.

6 – sekce stabilita při chůzi: Při zkoušce Time up and go (vstaň a běž) s přidáním úkolem spočívajícím v odčítání čísla 3 od 100, všichni pacienti zpomalili nebo snížili rychlost chůze minimálně o 10%.

%	A. B.	C. D.	I. J.	E. F.1	G. H.1	E. F. 2	G. H. 2
1	53	60	27	67	87	67	87
2	76	80	33	71	80	67	86
3	56	56	6	44	78	39	78
4	100	100	0	0	89	44	89
5	53	60	13	60	87	40	93
6	62	57	0	33	91	38	91
celkem	68	69	13	45	85	49	87

**Tabulka 16.** Výsledky BESTestu dle jednotlivých oddělení

Vysvětlivky: 1 – biomechanická omezení, 2 – limitace stability, 3 – posturální reaktibilita/změny polohy, 4 – posturální reaktivita, 5 – senzorická orientace, 6 – stabilita při chůzi, E. F. 1, 2 – první a druhé vyšetření pacientky E. F., G. H. 1, 2 – první a druhé vyšetření pacienta G. H.

Pacienti s diagnózou SCA 2 (A. B. a C. D.) dle výsledků BESTestu disponují výbornou posturální reaktivitou. Nižší výsledky naopak vykazují v oblasti 1 – biomechanická omezení, 3 – posturální reaktibilita/ změna polohy a 6 – stabilita při chůzi.

Pacienti s diagnózou FA (pacient I. J. a pacientka E. F. při prvním měření) naopak vykazují nejnižší hodnoty při vyšetření posturální reaktivity a nejvyšší v oblasti 1 – biomechanická omezení, 2 – limitace stability a 5 – senzorická orientace.

Pacient s nespecifickou progresivní ataxií byl ohodnocen nejnižším skóre v sekci 3 – posturální reaktibilita a změna polohy a nejvyšším v sekci 6 – stabilita při chůzi.

body	E. F. 1	E. F. 2
opěrná báze	3	3
CoM	2	2
kotník: rozsah pohybů	2	2
stabilizace pánve	0	0
posazení a postavení	3	3
úklon do strany L	2	2
napřímení	3	2
úklon do strany P	2	2
napřímení	3	2
dosah před sebe	2	2
dosah L	1	2
dosah P	2	2
ze sedu do stoje	3	3
zdvih na špičkách	0	1
stoj na jedné noze L	1	0
stoj na jedné noze P	1	0
střídavý nášlap	1	1
zdvih rukou ve stoji	2	2
kotník dopředu	0	2
kotník dozadu	0	0
krok dopředu	0	2
krok dozadu	0	0
krok stranou L	0	2
krok stranou P	0	2
otevřené oči	3	2
zavřené oči	2	1
otevřené oči - pěna	3	2
zavřené oči - pěna	1	1
nakloněná plocha	1	0
chůze	1	1
změna rychlosti	0	1
otáčení hlavou	0	1
pivotová otočka	2	2
krok přes překážku	2	1
Up and go	3	1
Up and go + výpočty	1	1
<b>celkem</b>	<b>49</b>	<b>53</b>

**Tabulka 17.** Porovnání výsledků prvního a druhého vyšetření pacientky E. F. pomocí BESTestu

Vysvětlivky: hodnoty jednotlivých položek, které jsou u některého z měření vyšší, jsou označeny zeleně

U pacientky E. F. došlo při druhém vyšetření ke zhoršení výsledků v sekci 2, Limitace stability; pacientka byla schopna dosahu na pravou stranu a před sebe v menším rozsahu než při předchozím vyšetření. Dále se zkrátil čas, po který byla schopna stoje na jedné noze (sekce 3 - Změny polohy – posturální reaktibilita).

Zřetelnější nestabilita vedla ke snížení skóre u obyčejného i modifikovaného testu Up and go (vstaň a běž). Nejvýrazněji je zhoršení výsledků patrné na sekci 5 – sensorická orientace, která rámcově odpovídá výsledkům získaným testem mCTSIB.

Zlepšení celkového skóre je způsobeno zvýšením naměřených hodnot v sekci 4 – posturální reaktivita, jak je patrné i na Tabulce 18.

%	E. F.1	E. F. 2
1	67	67
2	71	67
3	44	39
4	0	44
5	60	40
6	33	38
<b>celkem</b>	<b>45</b>	<b>49</b>

**Tabulka 18.** Porovnání výsledků u prvního a druhého vyšetření pacientky E. F. dle jednotlivých oddělení BESTestu

Vysvětlivky: 1 – biomechanická omezení, 2 – limitace stability, 3 – posturální reaktivita/změny polohy, 4 – posturální reaktivita, 5 – sensorická orientace, 6 – stabilita při chůzi

body	G. H. 1	G. H. 2
opěrná báze	3	3
CoM	2	3
kotník: rozsah pohybů	3	3
stabilizace pánve	2	1
posazení a postavení	3	3
úklon do strany L	2	3
napřímení	3	3
úklon do strany P	3	3
napřímení	3	3
dosah před sebe	3	2
dosah L	2	2
dosah P	3	2
ze sedu do stoje	3	3
zdvih na špičkách	3	3
stoj na jedné noze L	1	2
stoj na jedné noze P	3	2
střídavý nášlap	2	2
zdvih rukou ve stoji	2	3
kotník dopředu	2	3
kotník dozadu	3	1
krok dopředu	3	3
krok dozadu	3	3
krok stranou L	3	3
krok stranou P	2	3
otevřené oči	3	3
zavřené oči	3	3
otevřené oči - pěna	2	3
zavřené oči - pěna	2	2
nakloněná plocha	2	3
chůze	2	3
změna rychlosti	3	3
otáčení hlavou	3	2
pivotová otočka	3	3
krok přes překážku	3	3
Up and go	3	3
Up and go + výpočty	2	2
<b>celkem</b>	<b>92</b>	<b>93</b>

**Tabulka 19.** Porovnání výsledků prvního a druhého vyšetření pacienta G. H. pomocí BESTestu

Vysvětlivky: hodnoty jednotlivých položek, které jsou u některého z měření vyšší, jsou označeny zeleně

Pacient G. H. dosáhl v prvním měření 92, ve druhém 93 bodů. Vzhledem k maximálnímu počtu bodů 108 se jedná o velmi dobrý výsledek. Jak je patrné i z Tabulky 20., pacient G. H. se zlepšil v sekci 2 – Limitace stability a v sekci 5 – senzorická orientace.

%	G. H. 1	G. H. 2
1	87	87
2	80	86
3	78	78
4	89	89
5	87	93
6	91	91
<b>celkem</b>	<b>85</b>	<b>87</b>

**Tabulka 20.** Porovnání výsledků u prvního a druhého vyšetření pacienta G. H. dle jednotlivých oddělení BESTestu

Vysvětlivky: 1 – biomechanická omezení, 2 – limitace stability, 3 – posturální reaktibilita/změny polohy, 4 – posturální reaktivita, 5 – senzorická orientace, 6 – stabilita při chůzi

### 4.3 VÝSLEDKY JEBSENOVA-TAYLOROVA TESTU

Vzhledem k časové náročnosti celého vyšetření byly vybrány pouze dvě položky, a to otáčení karet a nabírání fazolí lžičkou, známé také pod názvem simulované jedení. Délka trvání každé testovací položky byla změřena pomocí jednoduchých stopek.

čas (s)	A. B.	C. D.	I. J.	E. F. 1	G. H. 1	E. F. 2	G. H. 2
dominantní končetina	P	P	P	P	P	P	P
karty L	7,2	6,7	6,7	8,8	5,1	8	5,6
karty P	8,7	7,8	10,4	7,8	8,6	7,4	5,7
fazole L	16,4	16	48,4	30,5	11,7	122,9	13,3
fazole P	10,1	16	66,6	11,4	7,6	45,3	7,6

**Tabulka 19.** Výsledky vyšetření pomocí části Jebsen-Taylorova testu

Vysvětlivky: P – pravá ruka, karty L – otáčení karet levou rukou, karty P – otáčení karet pravou rukou, fazole L – vkládání fazolí do plechovky pomocí lžičky držené v levé ruce, fazole P – vkládání fazolí do plechovky pomocí lžičky držené v pravé ruce

Nejdelší čas potřebný ke vkládání fazolí do plechovky pomocí lžičky potřeboval pacient I. J. a pacientka E. F. (při druhém vyšetření). Oba pacienti trpí Friedreichovou ataxií. Mezi naměřenými časy potřebnými pro otočení pěti karet není u různých pacientů významnějších rozdílů.

čas (s)	E. F. 1	E. F. 2
dominantní končetina	P	P
karty L	8,8	8
karty P	7,8	7,4
fazole L	30,5	122,9
fazole P	11,4	45,3

**Tabulka 20.** Porovnání výsledků prvního a druhého měření u pacientky Š. J.

Vysvětlivky: P – pravá ruka, karty L – otáčení karet levou rukou, karty P – otáčení karet pravou rukou, fazole L – vkládání fazolí do plechovky pomocí lžičky držené v levé ruce, fazole P – vkládání fazolí do plechovky pomocí lžičky držené v pravé ruce, E. F. 2 – druhé vyšetření pacientky E. F.

Čas nutný pro vložení fazolí do plechovky se při druhém měření několikanásobně prodloužil, a to zejména u levé (nedominantní) končetiny.

čas (s)	G. H. 1	G. H. 2
dominantní končetina	P	P
karty L	5,1	5,6
karty P	8,6	5,7
fazole L	11,7	13,3
fazole P	7,6	7,6

**Tabulka 21.** Porovnání výsledků prvního a druhého měření u pacienta G. H.

Vysvětlivky: P – pravá ruka, karty L – otáčení karet levou rukou, karty P – otáčení karet pravou rukou, fazole L – vkládání fazolí do plechovky pomocí lžičky držené v levé ruce, fazole P – vkládání fazolí do plechovky pomocí lžičky držené v pravé ruce, G. H. 2 – druhé vyšetření pacienta G. H.

Ve výsledcích pacienta G. H. není patrná žádná výrazná změna.

#### 4.4 VÝSLEDKY OBECNÉHO UKAZATELE PSYCHICKÉ POHODY PACIENTA (GWBI)

Obecný ukazatel psychické pohody pacienta (General Well Being Index, GWBI) sestává z dvaadvaceti položek týkajících se subjektivního vnímání kvality života, které je možné rozdělit do tří rámcových okruhů. Jedná se o náladu a emoce, spokojenost a vitalitu, zdravotní obtíže. (99) Jednotlivé otázky svým zaměřením ale často přesahují hranice jednotlivých okruhů, označení uvedené v Tabulce 22 je proto pouze orientační.



Čísla uvedená v levém sloupci tabulky představují číselné označení otázek dotazníku, jehož plné znění je možné nalézt v Příloze č. 10. Dotazník vyšetřuje kvalitu života pacienta během posledního měsíce.

Odpovědi jsou bodově ohodnoceny na stupnici 0-5, přičemž nižší skóre značí lepší vnímání kvality života než skóre blížíící se číslu 5. (99)

	G. H. 1	G. H. 2	E. F. 1	E. F. 2
1	3	2	4	4
2	5	5	5	4
3	3	2	2	4
4	2	2	3	3
5	2	3	3	4
6	2	2	2	2
7	3	2	2	2
8	4	3	3	3
9	3	3	3	3
10	3	3	3	3
11	3	2	3	3
12	4	2	3	4
13	3	2	3	3
14	4	1	4	5
15	4	3	3	3
16	3	2	1	2
17	2	2	4	4
18	4	2	5	4
19	4	2	3	3
20	4	3	5	4
21	2	1	3	3
22	4	2	2	2
<b>celkem</b>	<b>71</b>	<b>51</b>	<b>69</b>	<b>72</b>

**Tabulka 22.** Výsledky dotazníku Obecný ukazatel psychické pohody pacienta (General well being index; GWBI)

Vysvětlivky: G. H. 1, G. H. 2 – výsledky dotazníku pacienta G. H. z 12.5. a 21.7.2011, E. F. 1, E. F. 2 – výsledky dotazníku pacientky E. F. z 13.5. a 24.7.2011, modrá barva (otázky 6, 9, 12, 15, 16, 20, 21) – otázky týkající se vitality a celkové spokojenosti, zelená barva (otázky 2, 10, 13) – otázky týkající se psychických aspektů zdravotních obtíží, bez označení - otázky týkající se nálady a emocí, 1 – Jak jste se většinou cítil/a?, 2 – Jak často vás během obtěžovalo vaše onemocnění nebo bolesti?, 3 – Cítil/a jste se v depresi?, 4 – Měl/a jste kontrolu nad svým chováním, myšlením a emocemi?, 5 – Obtěžovala Vás nervozita nebo podrážděnost?, 6 – Kolik energie, elánu nebo síly do života jste měl/a?, 7 – Cítila jsem se rozmrzele a sklesle., 8 – Cítil/a jste se v napětí?, 9 – Jak spokojen/á jste byla se svým osobním životem?, 10 – Cítil/a jste se natolik zdravý/á, abyste mohl/a dělat věci, které chcete nebo musíte dělat?, 11 – Cítil/a jste se smutný/á, bez naděje, znechucený/á, nebo jste měla tolik problémů, že jste si říkala, jestli má vůbec

něco smysl?, 12 – Probouzel/a jsem se odpočínutý/á a svěží., 13 – Měl/a jste strach kvůli svému zdravotnímu stavu?, 14 – Měl/a jste důvod se obávat, že ztrácíte kontrolu nad svým jednáním, myšlením, emocemi, způsobem řeči nebo měl/a jste problémy s pamětí?, 15 – Můj život byl plný zážitků, které pro mne byly zajímavé., 16 – Cítila jste se aktivní a čilý/á, nebo umdlelý/á a lenivý/á?, 17 – Byl/a jste ustaraný/á, plný/á úzkosti a znepokojený/á?, 18 – Byl/a jsem vyrovnaný/á a jistý/á sama sebou., 19 – Cítil/a jste se spíše uvolněně a klidně, nebo pod tlakem a v napětí?, 20 – Cítil/a jsem se šťastný/á, spokojený/á a veselý/á., 21 - Cítil/a jsem se zmožený/á, unavený/á a vyčerpaný/á., 22 – Cítil/a jste se v zátěži nebo ve stresu?

Z výsledků je patrné, že zatímco u pacienta G. H. došlo za dva měsíce k výraznému zlepšení psychického stavu (téměř o třicet procent oproti původním hodnotám), u pacientky E. F. lze pozorovat mírné zhoršení výsledků, způsobené zejména nárůstem hodnot v oblasti „nálada a emoce“ (celkem čtyři položky).

## 5 DISKUZE

Lidský mozeček obsahuje více neuronů než kterákoli jiná oblast mozku a hraje zásadní roli v řízení motorických funkcí. Strukturální i funkční organizace mozečku vytváří unikátní, dosud ne zcela probádaný systém. Porozumění zákonitostem jeho činnosti skrze pozorování vnějších projevů představuje velkou výzvu pro směřování výzkumu nadcházejících let. (2)

Rehabilitační péče je v současnosti celosvětově považována za jedinou možnost, jak u spinocerebelárních hereditárních ataxií, mezi něž ataxie Friedreichova spadá, prodloužit dobu mobility pacienta a umožnit mu zvýšit kvalitu života zatíženého dědičnou chorobou. Průběžné hodnocení stavu pacienta umožňuje cíleně reagovat na jeho odpověď na aplikované metody. Pro základní opakované vyšetření je pro potřebu fyzioterapeuta nejvhodnější kineziologický rozbor, případně doplněný neurologickým vyšetřením. Aby bylo možné hodnotit účinnost některé fyzioterapeutické metody, je potřeba v dnešním světě „evidence based medicine“ použít některý z randomizovaných testů.

Ačkoli se mozečkové příznaky na obraze klinického stavu pacientů s hereditární ataxií podílí zásadní měrou, nejde rozhodně o složku jedinou. Na klinickém obrazu se v různé míře odráží i symptomy vznikající v důsledku postižení zadních či postranních provazců míšních, a to jak ascendentních, tak descendentních drah, dále poruchy funkce vestibulárního systému, extrapyramidová symptomatika a příznaky léze periferního

motoneuronu. (4, s. 23) Pro vyšetření tedy bylo třeba zvolit takové metody, které svojí šíří vyšetřovaných aspektů alespoň částečně pokryjí tuto problematiku.

Škály určené pro hodnocení celkového stavu pacienta jsou nedílnou součástí snahy o vyvinutí účinnější způsoby léčby a zhodnocení efektivity stávajících způsobů terapie. (54) Ve většině případů se ale jedná o hodnocení vyznačující se nízkou senzitivitou, a přesností potřebnou k zaznamenání drobných změn, které mohou být zásadní pro rozhodnutí, zda je vhodné pokračovat v aplikovaném druhu terapie. (82)

FARS představuje škálu vysoké validity a reliability, a zahrnuje v sobě prvky neurologického vyšetření, škály ADLS (Activities of Daily Living Scale) hodnotící nezávislost pacienta při vykonávání běžných denních činností a značnou část vyšetření kinetických funkcí. Obsahuje dílčí složky z vyšetření nejen cerebelárních, ale také zadněprovazcových symptomů. Jedná se o poměrně citlivé vyšetření. (89) Z těchto důvodů byla škála FARS jedním z kandidátů na zařazení do vyšetřovacího setu. Mezi hlavní důvody, kvůli kterým byla nakonec vyloučena, patří neúměrná časová náročnost, zahrnutí položek, které bych nebyla schopna objektivně zhodnotit (nystagmus, fascikulace jazyka apod.), a jejichž obsah neodpovídal plánovanému zaměření vyšetření. Ucelený testovací set tedy bylo nutné složit z několika dílčích vyšetření.

Vzhledem k faktu, že pro pacienty s hereditární ataxií představují poruchy rovnováhy jednu z nejčastějších a nejvíce omezujících obtíží, (3, s. 150) bylo jako nejzásadnější část vyšetření zvoleno zhodnocení rovnovážných funkcí.

BESTest byl letošní studií prezentované v časopise Physical Therapy označen jako validní, spolehlivý test, prokazující vyšší senzitivitu než Bergova balanční škála (Berg Balance Scale; BBS) a Funkční vyšetření chůze (Functional Gait Assessment) FGA. (92)

Doktorka Fay Horak, profesorka neurologie a biomechanického inženýrství na oregonské universitě, je autorkou tohoto unikátního klinického testu vymežujícího šest odděleně vyšetřovaných základních systémů, které mohou ovlivňovat udržování rovnováhy. Jedná se o biomechanická omezení, limity stability, posturální reaktivitu, posturální reaktivitu a schopnost předvídání změn posturálních nároků, senzickou orientaci, a také stabilitu při chůzi, kde je zahrnut i kognitivní vliv. (91) Toto citlivé kvalitativní zhodnocení rovnovážných funkcí může sloužit jako indikátor systému, na který je potřeba se při provádění terapie zaměřit. Jde o validní i reliabilní vyšetření určené pro široké spektrum pacientů postižených poruchou rovnováhy. (93) Vzhledem k tomu, že se jedná o objektivizační vyšetření založené na kvantitativním hodnocení,

rozhodla jsem se k této škále připojit posturografické vyšetření, které je určeno ke zhodnocení posturální stability pacienta a podílu jednotlivých sensorických systémů na kontrole rovnováhy. Jedná se o metodu nezatíženou subjektivním hodnocením vyšetřujícího a vykazuje vyšší senzitivitu než klinické funkční škály. (11, s. 198-199)

Pro účely vyšetření by bylo vhodnější akcelerometrické vyšetření, které je možné použít pro zhodnocení koordinačních schopností, posturální stability, stereotypu chůze (délka trvání, plynulost a symetrie krokového cyklu, rychlost chůze, kompenzační pohyby trupu a končetin), pro rozlišení druhů tremoru aj., a které se v porovnání s posturografickým vyšetřením se akcelerometrie při snaze o rozlišení balančních poruch vyznačuje daleko vyšší citlivostí a spolehlivostí. (81) V současné době se ale ve FN Motol toto vyšetření neprovádí. Teprve po ukončení vlastního vyšetřování jsem byla přítomna prvnímu akcelerometrickému měření provedeném Mgr. Čakrtem. Pro vyšetření byl použit test mCTSIB a akcelerometrie probíhala za současného měření na posturografické plošině pro možnost následného porovnání získaných hodnot.

Druhým cílem vyšetření bylo alespoň rámcově zhodnotit schopnost funkčního zapojení horních končetin.

Škály testující funkci horních končetin jsou nejčastěji využívány u pacientů po cévní mozkové příhodě. Tvoří dvě velké skupiny rozdělené podle způsobu hodnocení. Mezi škály, jejichž výstupní hodnotou je počet dosažených bodů, patří mj. funkční úchopový test dle Hadraby, test funkčních schopností a Frenchay arm test. Jebsen-Taylorův test, devítikolíkový test, Wolfův motorický funkční test, (96) Purdue pegboard test a test kreslení spirály představují nejčastěji využívané funkční testy, jejichž hodnotícím kritériem je čas, za jaký je pacient schopen úkol provést. (97) Některé testy byly z výběru vyřazeny z důvodu nedostatečné citlivosti (Frenchay arm test), jiné pro nesplnitelné požadavky na technické vybavení (úchopový funkční test dle Hadraby).

Jebsen-Taylorův test je považován za dostatečně senzitivní, přesný a spolehlivý test, ačkoli položky týkající se psaní a vkládání drobných předmětů do plechovky vykazují nižší reliabilitu než ostatní části vyšetření. Vyšetření je možné provést s použitím minimálního vybavení a v krátkém čase. Není určen pro pacienty, jejichž funkce horních končetin je středně až těžce oslabena. Celkově velmi kvalitní Wolfův motorický funkční test (Wolf motor function test) přesněji napodobuje situace, se kterými se pacient setkává během vykonávání ADL, jeho nevýhodou je oproti Jebsen-Taylorově testu časová náročnost. (96) Na základě těchto informací jsem se rozhodla pro vyšetření využít Otáčení karet a Simulované jezení z Jebsen-Taylorova testu.

Některé části z Wolfova motorického funkčního testu (Wolf motor function test) by také mohly být pro vyšetření použity, otáčení karet je dokonce v této funkční škále také zahrnuto, ale jako doplňující položka bylo nakonec vybráno Simulované jezení z Jebsen-Taylorova testu. Simulované jezení představuje vyšetření aktivity náležící do skupiny běžných denních činností se silným sociálním aspektem.

Pomocí těchto dvou položek je také možné vyšetřit dva různé typy úchopu. Bidigitální pinzetový úchop při Otáčení karet a pluridigitální tužkový úchop při Simulovaném jezení. (100) Dle mého názoru jsou obě položky vhodné k ozřejmění projevů mozečkových symptomů (hypermetrie, adiadochokineze, asynergie) při funkčním zapojení horní končetiny.

Pokud by bylo možné vyšetření opakovat s větším počtem pacientů a následně zpracovat pomocí indukční statistiky, je otázkou, zda by použití dvou izolovaných položek z funkčního testu skutečně splnilo základní podmínky objektivity.

V současné době neexistuje škála vyšetřující kvalitu života zaměřená na pacienty s hereditární ataxií. Bylo tedy nutné najít takovou škálu, pomocí které je možné na obecné rovině citlivě porovnat vyšetřované psychologické parametry a jejíž hodnocení se neopírá o přítomnost či nepřítomnost specifických příznaků typických pro jiná onemocnění.

Z testu General well being schedule vytvořena škála Obecný ukazatel psychické pohody pacienta (Psychological general well being index; GWBI), mezi jejíž hlavní výhody patří možnost využití tohoto testu u pacientů s jakoukoli diagnózou, zhodnocení jak pozitivních, tak negativních aspektů psychického stavu pacienta, a možnost testování širokého spektra populace, od psychiatrických diagnóz až po zdravé jedince. Jedná se o škálu vysoké validity, senzitivity i reliability. Škála vykazuje vysokou citlivost ke změnám, které mohou být její pomocí identifikovány již po několika týdnech. (99)

Problémem naopak může být nižší validita jednotlivých položek způsobená hodnocením jednoho aspektu několika nezávislými dotazy. Právě tak jako u škály ICARS může v případě nepřesného hodnocení dojít k protichůdným výsledkům. (99) Nižší validita položek škály Obecný ukazatel psychické pohody pacienta se na námi vyšetřovaném vzorku pacientů neprojevila. Přesto by stálo za vážení, zda by nebylo vhodné při dalším použití dotazníku některou z jeho položek odstranit nebo upravit.

## DISKUZE VÝSLEDKŮ

Jak je již uvedeno v kapitole Metody, měření bylo provedeno na malém souboru pacientů a získané výsledky nejsou zhodnoceny pomocí postupů induktivní statistiky. Závěry, které jsou zde uvedeny, jsou pouze námětem k zamyšlení a dalšímu výzkumu.

#### POSTUROGRAFICKÉ VYŠETŘENÍ

Výsledky práce potvrzují, že kinetická analýza je citlivým nástrojem k odlišení poruchy jednotlivých složek posturální stability.

U pacienta A. B. s diagnózou SCA 2 došlo při měření na pěnové podložce k výraznějšímu zvýšení hodnot délky dráhy, rychlosti a obsahu plochy, než při měření se zavřenými očima. U tohoto pacienta tedy bylo pravděpodobně zjištěno narušení posturální stability závislé větší měrou na odebrání části proprioceptivních vjemů než na odebrání zrakové kontroly. Při stožení na pěnové podložce byl také zaznamenán typický předozadní 3Hz tremor. Pro pacienta C. D. je naopak spouštěcím mechanismem mozečkového tremoru odebrání zrakové kontroly. Za fyziologické situace se mozkové oscilátory pravděpodobně účastní regulace svalového tonu, tremor by se mohl snáze objevit v situaci, která je z hlediska udržování posturální stability náročnější. U pacienta A. B. by mohlo být s větší pravděpodobností nalezeno čistě mozečkové postižení, zatímco pacient C. D. by mohl kromě léze mozečku trpět také periferní polyneuropatií. Další zajímavý fenomén se u pacienta A. B. a C. D. nápadně projevil zejména při stožení na pevné podložce. Zatímco při zavření očí se D (délka dráhy) o více než polovinu prodloužila, P (plocha konfidenční elipsy) se zmenšila. Jde tedy o zrychlení oscilací COP poblíž středové osy, jak je také vidět na grafickém záznamu konfidenční elipsy v Příloze č. (Statokinesigram). Při stožení na pěnové podložce již nebyl tento fenomén tak zřetelně patrný.

U pacientky E. F. s diagnózou FA bylo naopak zaznamenáno výraznější zvyšování plochy konfidenční elipsy než dráhy, nebyl přítomen tremor, ale výrazné oscilace o velké amplitudě. Jak je běžné u pacientů se zadněprovazcovou symptomatikou, bez zrakové kontroly se mnohonásobně prodloužila dráha i plocha, což svědčí o výrazných titubacích způsobených insuficiencí dvou hlavních zdrojů aference potřebných pro udržování rovnováhy. Naopak, odebrání části (chorobou již tak značně omezené) proprioceptivních vstupů není provázeno nápadným zhoršením vyšetřovaných parametrů.

Při druhém vyšetření pacientka již nebyla schopna dokončit ani jedno měření se zavřenými očima, přestože se o to opakovaně pokoušela. Získané výsledky poukazují

na zhoršení stavu pacientky a zvyšující se míru závislosti udržování posturální stability na zrakové kontrole.

Při úvodním vyšetření pacienta G. H. byla zaznamenána, právě tak jako u pacientů A. B. a C. D., snížená schopnost udržet rovnováhu při odebrání části proprioceptivních vjemů. Mozečkový tremor se ale objevil pouze při kombinaci stoje na pěnové podložce a odebrání zrakové kontroly, a nebyl přítomen ani fenomén zmenšení plochy konfidenční elipsy za současného prodloužené délky dráhy při zavření očí na pevné podložce. G. H. je jediný pacient z vyšetřovaného souboru, který podstoupil hospitalizaci ve FN Motol s rehabilitačním programem. Vyšetření provedené po ukončení rehabilitace vykazuje zlepšení patrné na všech měřených parametrech, kterého od té doby již nebylo dosaženo. Další posturografický záznam, provedený přibližně po měsíci, naopak vypovídá o značném zhoršení, v několika málo aspektech až na hodnoty nižší než při prvním vyšetření. Po uplynutí doby dvou měsíců, kdy pacient na dovolené denně plaval, cvičil jógu a jezdil na speciálně upraveném kole, bylo provedeno vyšetření poslední. Posturografický záznam z 21.7. poukazuje na další zhoršení hodnot naměřených bez zrakové kontroly, a naopak zlepšení při hodnot měření s očima otevřenými. Vzhledem k tomu, že u všech předchozích vyšetření měl pacient spíše tendenci ke zhoršení posturální stability v závislosti na odebrání části proprioceptivních vjemů, dalo by se předpokládat, že pacientem prováděný nekorigovaný trénink obsahoval velké množství cviků rozvíjejících kompenzační schopnosti založené na zrakové zpětné vazbě.

#### BESTEST

Podobně jako posturografické vyšetření, také BESTest je určen k hodnocení jednotlivých komponent udržování rovnováhy. Každé z těchto dvou vyšetření má své výhody a nevýhody. Mezi výhody posturografického vyšetření patří vyšší objektivita a senzitivita k drobným změnám, výhodou BESTestu je možnost vyšetření komponent, které mohou mít na udržování rovnováhy vliv, ale nejsou pomocí tohoto typu posturografu vyšetřitelné (mj. poruchy chůze a biomechanická omezení). Pokud by se v budoucnu našel dostatečně velký soubor pacientů pro statistické zhodnocení, tak by dle mého názoru výsledky získané pomocí BESTestu a měření na posturografické plošině úzce korelovaly. Jediný případ, kdy tomu v námi vyšetřeném souboru pacientů bylo jinak, bylo druhé vyšetření pacientky E. F. Jak je vidět z Tabulky 18., naměřené hodnoty se zhoršily v oblasti 2 – limity stability, 3 – posturální reaktibilita a zejména 5 – sensorická orientace, což je vyšetření odpovídající mCTSIB. Mírné, ale nikoli

podstatné zlepšení bylo zaznamenáno v oblasti 6 – stabilita při chůzi. Naprosto zásadním „zlepšením“, značnou měrou ovlivňujícím konečné hodnocení, je skok z nuly na čtyřiačtyřicet procent, ke kterému došlo v oblasti 4 - posturální reaktivita. Pacientka si při předchozím vyšetření vyzkoušela, jak jednotlivé úkony probíhají a jak jsou hodnoceny. Jedna z instrukcí, podávaná pacientovi v sekci 4 – posturální reaktivita, zní: „Postavte se tak, aby byly vaše nohy od sebe vzdáleny na šíři ramen. Položte se do mých rukou, abyste cítil, že vás podpírám. Až vás pustím, udělejte cokoli, abyste nespadol (včetně kroku).“ Pacientka následně skutečně udělala krok a rovnováhu udržela. Na způsobu provedení kroku ale bylo dle mého názoru vidět, že se jedná o zcela vědomě řízenou aktivitu, vykonanou za zrakové kontroly končetiny. Takovéto provedení by nebylo možné uskutečnit, pokud by pacientka nebyla instruována. Vyšetření tak zcela neodpovídá situacím v běžném životě, kdy podnět často přichází znenadání.

V tabulce 23. jsou uvedeny hodnoty, které až na zmíněné vyšetření pacientky E. F. vzájemně korelují jak v čase, tak mezi jednotlivými pacienty.

	E.F.	E.F.2	G.H.	G.H.2
BESTest	45	49	85	87
J-T test	14,625	45,9	8,25	8,05
GWBI	69	72	71	51

**Tabulka 23.** Porovnání výsledků prvního a druhého vyšetření pacientky E. F. a pacienta G. H.

Vysvětlivky: E. F., E. F. 2 – výsledky vyšetření pacientky E. F. z 13.5. a 24.7.2011, G. H., G. H. 2 – výsledky měření pacienta G. H. z 12.5. a 21.7.2011, BESTest – celkové hodnocení škály BESTest (body; čím vyšší počet bodů, tím lépe), J-T test – aritmetický průměr hodnot všech provedených položek (čas; čím nižší čas, tím lépe), GWBI (Obecný ukazatel psychické pohody pacienta, General well being index) – celkové hodnocení testu GWBI (body; čím méně bodů, tím lépe)

#### JEBSEN-TAYLORŮV TEST

Zatímco mezi časy naměřenými při provedení úkolu Otáčení karet není u různých pacientů významnějších rozdílů, ke vkládání fazolí do plechovky pomocí lžičky potřebovali pacienti I. J. a E. F. (při druhém vyšetření) značně delší čas než všichni ostatní pacienti. Oba pacienti trpí Friedreichovou ataxií a jejich hodnocení BESTestu bylo také nejnižší ze všech vyšetřovaných. Jak je vidět v Tabulce 20.



vkládání fazolí pravděpodobně představuje test citlivý na změny řízení motoriky (pokud se tyto projevují i v oblasti funkce horních končetin).

Výhodou využití položek Jebsen-Taylorova testu je možnost vyšetření pacientů v pokročilejším stadiu onemocnění, kteří již potřebují vozík pro přesun na delší vzdálenosti a pro které přestává být posturografické vyšetření a hodnocení pomocí BESTestu vhodné.

Většina pacientů používala při Simulovaném jezení místo tužkového úchopu náhradní válcový úchop lžičky. Častým jevem byla také pomocná opora o předloktí během nabírání, umožňující snížení stupňů volnosti pohybu.

#### Obecný ukazatel psychické pohody pacienta

Zhodnocení psychického stavu pacienta je spíše doménou psychologů a psychiatrů než fyzioterapeutů, přesto tvoří důležitou součást informací, které by zejména u pacientů s progresivním typem onemocnění neměly být opomenuty. V tomto ohledu stojí za zmínku výpovědi pacientů Dr. Schallowa (62), jehož terapie je založena na intenzivním každodenním tréninku a který ve svých studiích prezentuje výsledky svědčící o významném zlepšení klinického stavu pacientů. Přesto někteří pacienti odmítají pokračovat v terapii se slovy, že „chtějí také žít, a ne jen cvičit“. Naopak po terapii sestávající z několika hodin tai-chi týdně nebyla zaznamenána statisticky významná změna na škále ICARS, pacienti ale vykazovali zlepšení v dotazníku zaměřeném na kvalitu života a psychickou pohodu pacienta a většina pacientů chtěla v cvičení pokračovat i po ukončení výzkumu. (71) (Je otázkou, jaké výsledky by byly zaznamenány, kdyby byla místo vyšetření pomocí ICARS provedena například kinetická analýza.)

V rámci rozsáhlejších studií by bylo zajímavé zjistit, zda subjektivně určená hodnota kvality života závisí spíše na aktuálním průběhu onemocnění, nebo zda a do nějaké míry koreluje také s celkovým klinickým stavem pacienta. Ze získaných výsledků uvedených v Tabulce 23. je patrné, že ve srovnání s pacientkou E. F. vykazuje pacient G. H. při prvním měření vyšší hodnoty jak v rámci BESTestu, tak Jebsen-Taylorova testu. Jeho skóre získané zhodnocením Obecného ukazatele psychické pohody pacienta se ale od výsledků pacientky E. F. podstatně neodlišuje. Jak je následně vidět z posturografických záznamů i z Tabulky 23., u pacienta G. H. tvoří při porovnání prvního a druhého vyšetření největší změnu hodnot právě kvalita života.

Výše popsané vyšetření všemi komponentami vyšetřovacího setu mělo být původně provedeno na souboru čtyř pacientů. Dva pacienti ale byli těsně před druhým

měřením hospitalizování pro akutní zhoršení klinického stavu a nemohli se proto dostavit. Z vyšetření skupiny dvou pacientů pak nebylo možné plně zhodnotit funkčnost vyšetřovacího setu. V průběhu vyšetřování zatím nebyl nalezen důvod, proč by nemohla být některá z částí pro vyšetření použita, naopak, výsledky dle mého názoru dostatečně popisují aktuální stav pacienta. Bylo ale potvrzeno, že měření na posturografické plošině představuje velmi citlivé vyšetření. Posturografie objektivizuje některé projevy řízení CNS, které je zkušený neurolog nebo fyzioterapeut schopen rozpoznat, ale které mohou méně zkušenému klinikovi zůstat skryty. V případě, že je na pracovišti možnost vyšetřovat pomocí kinetické analýzy, je vhodné tuto možnost využít.

Pokud by byl tento vyšetřovací set v budoucnu ještě dále zkoumán na větším souboru pacientů, mohlo by být zajímavé jej doplnit o nějaký prvek neurologického vyšetření, konkrétně o test neocerebelární léze Chůze III (chůze po čtyřech), kterým byl pacient G. H. při druhém měření také vyšetřen a který nebyl ovlivněn nově získanou schopností zrakové kompenzace. Pacient byl instruován, aby cvičení prováděl v domácím prostředí. Při příštím vyšetření se pokusíme zjistit, zda je u tohoto testu také možné některé komponenty tzv. nacvičit (jako například položky z BESTestu v sekci 4), nebo zda se jedná o test, jehož výsledky jsou nezávislé na počtu opakování vyšetření.

## ZÁVĚR

Ataxie je název užívaný jak pro označení souboru symptomů, jejichž příčinou je postižení mozečku nebo jiných struktur centrální nervové soustavy, tak také pro skupinu degenerativních onemocnění zvanou hereditární ataxie, na které je tato bakalářská práce zaměřena především.

Práce je rozdělena do dvou částí. Cílem první, teoretické části, je poskytnout stručný přehled aktuálních poznatků o projevech mozečkové léze, hereditárních ataxiích a vyšetřovacích metodách. Sestává z kapitol shrnujících obecné poznatky o vlivu mozečku na řízení motoriky, o symptomech a syndromech provázejících cerebelární léze, etiologii a klinických příznacích vybraných hereditárních ataxií, možnostech využití dostupných objektivizačních metod a přístrojových vyšetření, a v neposlední řadě o přístupu různých fyzioterapeutických konceptů.

Přestože fyzioterapeuti v České republice využívají mnohé účinné metody, které v současné době nejsou ve světě příliš rozšířené (např. DNS), mohlo by zahrnutí nových postupů do klinické praxe znamenat podstatný přínos v podpůrné léčbě pacientů

s ataxií. Například využití biofeedbacku pomocí sluchových podnětů, jehož efekt prezentoval Yoram Baram (57) ve své práci zaměřené na zlepšení rytmiky chůze u pacientů s roztroušenou sklerózou, dále dynamický koordináční trénink Dr. Schallowa založený na poznatku, že fyziologické funkce mozku je možné aktivovat pomocí adekvátního vstupu z míchy (62), relaxační metody podpořené EMG biofeedbackem (73), nebo využití chlazení končetin pro krátkodobé snížení intenčního tremoru (9).

Velmi malé množství česky psané literatury bylo nalezeno o problematice hereditárních ataxií, o vlivu mozečku na řízení mototriky, kognitivních a vegetativních funkcí, a právě tak o objektivizačních metodách a funkčních škálách zaměřených na vyšetření ataktických pacientů. Pro pacienty by jistě bylo přínosné, kdyby existovala např. česká analogie webu [www.ataxia.org](http://www.ataxia.org).

Druhá část práce popisuje praktické využití nově vytvořené vyšetřovací sady určené pro longitudinální sledování klinického stavu a zhodnocení efektivity fyzioterapie u pacientů s hereditárními ataxiemi. Vyšetřovací sada sestává z kinetické analýzy, BEStestu, části Jebsen-Taylorova tesu a z dotazníku Obecný ukazatel psychické pohody pacienta (GWBI). Výše popsané vyšetření mělo být původně provedeno na souboru čtyř pacientů. Dva pacienti ale byli těsně před druhým měřením hospitalizováni pro akutní zhoršení klinického stavu a nemohli se proto dostavit. Z vyšetření skupiny dvou pacientů pak nebylo možné plně zhodnotit funkčnost vyšetřovacího setu. Ze získaných výsledků je ale patrné, že tento set obsahuje prvky, které vyhovují potřebám zhodnocení klinického stavu pacienta, a může být doporučen k dalšímu výzkumu.

Z vyšetření byl patrný také význam rehabilitace pro pacienty s hereditární ataxií. U tří pacientů (pacientka s diagnózou FA a dva pacienti s diagnózou SCA 2), kteří nepodstoupili žádnou rehabilitaci, došlo od prvního měření během dvou měsíců ke zhoršení příznaků. Pacient trpící progredující ataxií nejasné etiologie byl vyšetřen celkem čtyřikrát. Po vstupním vyšetření byl hospitalizován ve FN Motol (součástí pobytu byla fyzioterapie dvakrát denně) a druhé měření prokázalo celkové zlepšení klinického stavu. Třetí vyšetření, provedené přibližně po měsíci, potvrdilo zhoršení stavu plynoucího z nedostatečného domácího cvičení bez jakékoli rehabilitace. Po tomto vyšetření pacient odjel na dovolenou, kde denně plaval, cvičil jógu a jezdil na speciálně upraveném kole. Poslední vyšetření vypovídá o výrazném zlepšení psychického stavu a kompenzačních schopností založených na zrakové zpětné vazbě. Na rozdíl od stavu po RHB, kdy se naměřené hodnoty rovnoměrně přibližovaly

hodnotám fyziologickým, se při posledním vyšetření projevila postupující progrese onemocnění, ačkoli pouze při provádění částí posturografického vyšetření bez zrakové kontroly.

## REFERENČNÍ SEZNAM

- 1) ZUMROVÁ, Alena. Hereditární ataxie aneb vývoj diferenciálně diagnostické rozvahy postupuje po spirále. *Postgraduální medicína*. 2006, 8, 5, s. 540-545. ISSN 1212-4184
- 2) MANTO, Mario. Mechanisms of human cerebellar dysmetria: experimental evidence and current conceptual bases. *Journal of NeuroEngineering and Rehabilitation*. 2009, 10, 6, s. 1-18. Dostupný také z WWW: <<http://www.jneuroengrehab.com/content/pdf/1743-0003-6-10.pdf>>. ISSN 1743-0003.
- 3) AMBLER, Zdeněk, et al. *Klinická neurologie : část obecná*. Praha : TRITON, 2004. Chorobné příčiny mozečkových poruch, 975 s. ISBN 80-7254-556-6.
- 4) ZUMROVÁ, Alena, et. al. Autosomálně recesivní a X-vázané ataxie. *Neurologie pro praxi*. 2007, 8, 5. s. 268-271. ISSN 1213-1814
- 5) IVRY, Richard. *National ataxia foundation : Information about and support for people with ataxia*. [online]. 2011 [cit. 2011-06-15]. The many manifestation of a cerebellar timing system. Dostupné z WWW: <[www.ataxia.org/events/2011-Presentations/.../IVRY\\_Ataxia\\_NAF\\_2011.ppt](http://www.ataxia.org/events/2011-Presentations/.../IVRY_Ataxia_NAF_2011.ppt)>.
- 6) MORTON, Susanne M.; BASTIAN, Amy J. Cerebellar Control of Balance and Locomotion. *The neuroscientist*. 2004, 10, 3, s. 247-259. Dostupný také z WWW: <<http://nro.sagepub.com/cgi/content/abstract/10/3/247>>. ISSN 1089-4098.
- 7) BARLOW, John S. *The Cerebellum and Adaptive Control : The Vestibulocerebellum and the Oculomotor System*. U.K. : Cambridge university press, 2002. 117 s. Dostupné z WWW: <<http://ebooks.cambridge.org/chapter.jsf?bid=CBO9780511529771&cid=CBO9780511529771A016>>. ISBN 9780511529771.
- 8) KIKALOVÁ Kateřina, et al. *Nan.upol.cz* [online]. 2008 [cit. 2011-07-29]. Neuroanatomie I. - struktury CNS: Paleocerebellum. Dostupné z WWW: <<http://www.nan.upol.cz/neuro/cd305.html>>.
- 9) MARSDEN, Jon; HARRIS, Chris. Cerebellar ataxia: pathophysiology and rehabilitation. *Clinical rehabilitation*. 2011, 25, s. 195-216. Dostupný také z WWW: <<http://cre.sagepub.com/content/25/3/195.abstract>>. ISSN 0269-2155.
- 10) KAWATO, Mitsuo. Internal models for motor control and trajectory planning. *Current opinion in neurobiology*. 1999, 9, 6, s. 718-727. Dostupný také z WWW: <<http://www.cns.atr.jp/~mieko/CONB.pdf>>. ISSN 0959-4388.
- 11) KOLÁŘ, Pavel, et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha : Galén, 2009. 713 s. ISBN 978-80-7262-657-1.

- 12) WOLPERT, Daniel M.; MIALL, R.Chris; KAWATO, Mitsuo. Internal models in the cerebellum. *Trends in cognitive sciences*. 1998, 2, 9, s. 338-347. ISSN 1364-6613.
- 13) ITO, Masao. Control of mental activities by internal models in the cerebellum. *Nature Reviews Neuroscience*. 2008, 4, 9, s. 304-313. Dostupný také z WWW: <<http://www.nature.com/nrn/journal/v9/n4/abs/nrn2332.html>>. ISSN 1471-0048.
- 14) SCHMAHMANN, Jeremy D. The cerebellum and cognition : section I, historical overview. In *International review of neurobiology*. San Diego, California, USA : ACADEMIC PRESS, 1997. s. 5-8. Dostupné z WWW: <[http://books.google.com/books?id=HoxrjJcti04C&pg=PA34&source=gbs\\_selected\\_pages&cad=3#v=onepage&q&f=false](http://books.google.com/books?id=HoxrjJcti04C&pg=PA34&source=gbs_selected_pages&cad=3#v=onepage&q&f=false)>. ISBN 0-12-625660-8.
- 15) SCHMAHMANN, Jeremy D. The cerebellum and cognition : section II, anatomic substrates. In *International review of neurobiology*. San Diego, California, USA : ACADEMIC PRESS, 1997. s. 53-55. Dostupné z WWW: <[http://books.google.com/books?id=HoxrjJcti04C&pg=PA34&source=gbs\\_selected\\_pages&cad=3#v=onepage&q&f=false](http://books.google.com/books?id=HoxrjJcti04C&pg=PA34&source=gbs_selected_pages&cad=3#v=onepage&q&f=false)>. ISBN 0-12-625660-8.
- 16) GILLIG, Paulette Marie; SANDERS, Richard D. Psychiatry, neurology and the role of the cerebellum. *Psychiatry*. 2010, 9, 7, s. 38-43. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2952646/?tool=pubmed>>. ISSN 2158-8333.
- 17) Cognition, emotion and the cerebellum . In *National Ataxia Foundation Annual membership meeting* [online]. Las Vegas : Birmingham foundation, 2008 [cit. 2011-06-10]. Dostupné z WWW: <<http://www.ataxia.org/pdf/Cognition,%20emotion,%20and%20the%20cerebellum.pdf>>.
- 18) RAPOPORT, Mark; REEKUM, Robert van ; MAYBERG, Helen . The Role of the Cerebellum in Cognition and Behavior : A Selective Review. *The journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences*. 2000, 12, s. 193-198. Dostupný také z WWW: <<http://neuro.psychiatryonline.org/cgi/content/full/12/2/193>>. ISSN 1100-1597.
- 19) SCHMAHMANN, Jeremy D.; SHERMAN, Janet C. The cerebellar cognitive affective syndrom. *Brain*. 1998, 121, 4, s. 561-579. Dostupný také z WWW: <<http://brain.oxfordjournals.org/content/121/4/561.long>>. ISSN 0006-8950.
- 20) RAVIZZA, Susan M.; IVRY, Richard B. Comparison of the basal ganglia and cerebellum in shifting attention. *Journal of cognitive neuroscience*. 2001, 13, 3, s. 285-297. Dostupný také z WWW: <[http://ivrylab.berkeley.edu/pdf/ri\\_01.pdf](http://ivrylab.berkeley.edu/pdf/ri_01.pdf)>. ISSN 0898-929.
- 21) ČIHÁK, Radomír. *Anatomie 3*. Praha : Grada Publishing, 2004. 673 s. ISBN 80-247-1132-X.
- 22) WATTS, Ray L.; KOLLER, William C. *Movement disorders : neurologic principles and practice*. druhé vydání. USA : The McGraw-Hill Companies, 2004. 997 s. Dostupné z WWW:

<[http://books.google.com/books?id=6GtoPaZ4MpgC&printsec=frontcover&source=gbs\\_ge\\_summary\\_r&cad=0#v=onepage&q&f=false](http://books.google.com/books?id=6GtoPaZ4MpgC&printsec=frontcover&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false)>. ISBN 0-07-137496-5.

23) ERASMUS, Corrie E.; BEEMS, Thomas; ROTVEEL, Jan J. Frontal ataxia in childhood. *Neuropediatrics*. 2004, 35, 6, s. 367-370. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15627946>>. ISSN 0174-304X.

24) SOLOMON, Diane H., et al. The thalamic ataxia syndrome. *Neurology*. 1994, 5, 44, s. 810-814. Dostupný také z WWW: <<http://neurology.org/content/44/5/810.short>>. ISSN 1526-632X.

25) GHIKA, Joseph, et al. Parietal kinetic ataxia without proprioceptive deficit. *Journal of neurology*. 2004, 59, s. 531-533. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1073719/pdf/jnnpsyc00023-0075.pdf>>. ISSN 1468-330X.

26) YAMANAKA, Izumi, et al. Asynergia in cerebellar ataxia : the significance of impairment of elbow fixation in forearm pronation-supination test. *Rinsho Shinkeigaku*. 1995, 3, 35, s. 247-250. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7614745>>. ISSN 0269-2155.

27) RŮŽIČKA, Evžen; ROTH, Jan; KAŇOVSKÝ, Petr. *Dyskinetické syndromy a onemocnění : Extrapyramidová onemocnění II*. první vydání. Praha : Galén, 2002. 320 s. ISBN 80-7262-154-8.

28) SEEBERGER, Lauren C. *Thecni.org* [online]. 2005 [cit. 2011-07-13]. Cerebellar Tremor – Definition and Treatment. Dostupné z WWW: <<http://www.thecni.org/reviews/17-fall05-p31-seeberger.pdf>>.

29) PAVIOUR, Dominic C, et al. Holmes tremor: Application of modern neuroimaging techniques. *Movement Disorders*. 2006, 21, 12, s. 2260-2262. Dostupný také z WWW: <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mds.20981/abstract>>. ISSN 0885-3185.

30) ČERNÝ, Rudolf; JEŘÁBEK, Jaroslav. Analýza a diferenciální diagnostika nystagmu v klinické praxi. *Neurologie pro praxi*. 2007, 6, s. 337-339. Dostupný také z WWW: <[http://www.solen.sk/index.php?page=pdf\\_view&pdf\\_id=2841&magazine\\_id=3](http://www.solen.sk/index.php?page=pdf_view&pdf_id=2841&magazine_id=3)>. ISSN 1213-1814.

31) FAHEY, Michael C., et al. Vestibular, saccadic and fixation abnormalities in genetically confirmed Friedreich ataxia. *Brain*. 2008, 131, 4, s. 1035-1045. Dostupný také z WWW: <<http://brain.oxfordjournals.org/content/131/4/1035.long>>. ISSN 0006-8950.

32) SCHOLS, Ludger; LINNEMANN, Christoph; GLOBAS, Christoph. Electrophysiology in spinocerebellar ataxias: Spread of disease and characteristic findings. *The cerebellum*. 2008, 2, 7, s. 198-203. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18418678>>. ISSN 1473-4222.

- 33) URBAN, Peter Paul, et al. Cerebellar speech representation: lesion topography in dysarthria as derived from cerebellar ischemia and functional magnetic resonance imaging. *Archives of neurology*. 2003, 60, 7, s. 965-972. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12873853>>. ISSN 0003-9942.
- 34) SIDTIS, John J., et al. Speech characteristic associated with three genotypes of ataxia. *Journal of communication disorders*. 2011, 44, 2, s. 1-51. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21592489>>. ISSN 0021-9924.
- 35) FOLKER, Joanne, et al. Dysarthria in Friedreich's Ataxia: A Perceptual Analysis. *Folia phoniatrica et logopaedica*. 2010, 62, s. 97-103. Dostupný také z WWW: <<http://content.karger.com/produktedb/produkte.asp?DOI=000287207&typ=pdf>>. ISSN 1421-9972.
- 36) ZUMROVÁ, Alena. *Trendy v medicíně*. Praha: TRITON, 2002. Spinocerebelární ataxie, s. 120-126.
- 37) PERLMAN, Susan L. Sporadic Ataxia. *Generations*. 2006, 34, 3, s. 1-5. Dostupný také z WWW: <[http://www.ataxia.org/pdf/Gen\\_Fall06\\_web.pdf](http://www.ataxia.org/pdf/Gen_Fall06_web.pdf)>.
- 38) HADJIVASSILIOU, Marios, et al. Gluten ataxia in perspective: : epidemiology, genetic susceptibility and clinical characteristics. *Brain*. 2003, 126, 3, s. 685-691. Dostupný také z WWW: <<http://brain.oxfordjournals.org/content/126/3/685.long>>. ISSN 0006-8950.
- 39) MASAFUMI, Ihara, et al. Gluten Sensitivity in Japanese Patients with Adult-onset Cerebellar Ataxia. *Internal medicine*. 2006, 45, 3, s. 135-140. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16508226>>. ISSN 0918-2918
- 40) BUSHARA, Khalafalla O., et al. Gluten sensitivity in sporadic and hereditary cerebellar ataxia. *Annals of neurology*. 2001, 49, 4, s. 540-543. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11310636>>. ISSN 0364-5134.
- 41) COMBARROS, Onofre, et al. Celiac disease and idiopathic cerebellar ataxia. *Neurology*. 2000, 54, 12, s. 2346-7. Dostupný také z WWW: <<http://www.neurology.org/content/54/12/2346.2.full.pdf+html>>. ISSN 0028-3878.
- 42) ANHEIM, Mathieu, et al. Ataxia associated with gluten sensitivity, myth or reality?. *Revue neurologique*. 2006, 162, 2, s. 214-221. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16518262>>. ISSN 1651-8262.
- 43) ZUMROVÁ, Alena. Problems and possibilities in the differential diagnosis of Syndrome Spinocerebellar Ataxia. *Neuro-endocrinology letters*. 2005, 26, 2, s. 98-108. ISSN 0172-780X
- 44) ZUMROVÁ, Alena, et al. Autosomálně dominantní spinocerebelární ataxie. *Neurologie pro praxi*. 2007, 8, 5, s. 272-6. ISSN 1213-1814



- 45) TARONI, Franco; DIDONATO, Stefano. Pathways to motor incoordination: the inherited ataxias. *Nature reviews neuroscience*. 2004, 5, s. 640-655. Dostupný také z WWW: <<http://www.nature.com/nrn/journal/v5/n8/full/nrn1474.html>>. ISSN 1471-003X.
- 46) *Www.mda.org* [online]. Muscular Dystrophy Association, 2010 [cit. 2011-07-05]. In focus: Friedreich's ataxia. Dostupné z WWW: <[http://www.mdaua.org/publications/PDFs/In\\_Focus-FA\\_2011.pdf](http://www.mdaua.org/publications/PDFs/In_Focus-FA_2011.pdf)>.
- 47) BECKER, Claudia; BRAY-FRENCH, Katharine; DREWE, Juergen. Pharmacokinetic evaluation of idebenone. *Expert Opinion on Drug Metabolism & Toxicology*. 2010, 11, 6, s. 1437-1444. Dostupný také z WWW: <<http://informahealthcare.com/doi/pdf/10.1517/17425255.2010.530656>>. ISSN 1744-7607.
- 48) BODDAERT, Nathalie, et al. Selective iron chelation in Friedreich ataxia: biologic and clinical implications. *Blood : journal of the american society of hematology*. 2007, 111, 1, s. 401-408. Dostupný také z WWW: <<http://bloodjournal.hematologylibrary.org/content/110/1/401.full.html>>. ISSN 0006-4971.
- 49) GANONG, William F. *Přehled lékařské fyziologie*. dvacáté vydání. Praha : Galén, 2005. 889 s. ISBN 80-7262-311-7.
- 50) MACOTO, Ogawa. Pharmacological treatments of cerebellar ataxia. *Cerebellum*. 2004, 3, 2, s. 107-111. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15233578>>. ISSN 1473-4222.
- 51) TAKEI, Asako, et al. Difference in the effects of tandospirone on ataxia in various types of spinocerebellar degeneration: an open-label study. *Cerebellum*. 2010, 9, 4, s. 567-570. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20809107>>. ISSN 1473-4222.
- 52) WULFF, Heike. *Www.labome.org : research grants* [online]. University of California : USA, 2008 [cit. 2011-07-06]. SK Channel Openers as Therapeutics for Cerebellar Ataxia. Dostupné z WWW: <<http://www.labome.org/grant/r21/ns/sk/channel/sk-channel-openers-as-therapeutics-for-cerebellar-ataxia-7491941.html>>.
- 53) HAMED, Nadia, et al. *National ataxia foundation* [online]. 2009 [cit. 2011-07-06]. Diet for ataxia. Dostupné z WWW: <[http://www.ataxia.org/pdf/Ataxia\\_Diet\\_FAQ.pdf](http://www.ataxia.org/pdf/Ataxia_Diet_FAQ.pdf)>.
- 54) MORTON, Susanne M., et al. Longitudinal Tracking of Gait and Balance Impairments in Cerebellar Disease. *Movement Disorders*. 2010, 12, 25, s. 1944-1952. Dostupný také z WWW: <<http://onlinelibrary.wiley.com.ezproxy.is.cuni.cz/doi/10.1002/mds.23169/pdf>>. ISSN 0885-3185.
- 55) BAYLEY, Peter J.; FRASCINO, Jennifer C.; SQUIRE, Larry R. Robust habit learning in the absence of awareness and independent of the medial temporal lobe.

*Nature*. 2005, 436, s. 550-553. Dostupný také z WWW:

<<http://www.nature.com/nature/journal/v436/n7050/full/nature03857.html>>. ISSN 1476-4687.

56) SYNOFZIK, Matthis, et al. Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease. *Neurology*. 2009, 73, 22, s. 1823-1830. Dostupný také z WWW: <<http://www.sammcmahontrust.ie/wp-content/uploads/2010/08/Intensive-coordinative-training-improves-motor-performance-in-degenerative-cerebellar-disease-Ilg-et-al-2009.pdf>>. ISSN 0028-3878.

57) BARAM, Yoram; MILLER, Ariel. Auditory feedback control for improvement of gait in patients with 3 Multiple Sclerosis. *Journal of neurological sciences*. 2007, 254, 2, s. 90-94. Dostupný také z WWW: <<http://www.gaitaidmedical.net/articles/AuditoryMS.pdf>>. ISSN 0022-510X.

58) MORTON, Richard E., et al. Assessment of upperlimb function and movement in children with cerebral palsy wearing lycra garments. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2001, 43, s. 384–391. Dostupný také z WWW: <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1469-8749.2001.tb00226.x/pdf>>. ISSN 0012-1622.

59) HARRIS-LOVE, Michelle O., et al. Rehabilitation management of Friedreich ataxia: lower extremity force-control variability and gait performance.. *Neurorehabilitation and neural repair*. 2004, 18, 2, s. 117-124. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15228808>>. ISSN 1545-9683.

60) *ABZ.cz:slovník cizích slov* [online]. 2006 [cit. 2011-07-24]. Pojem tixotropie. Dostupné z WWW: <<http://slovník-cizich-slov.abz.cz/web.php/slovo/tixotropie>>.

61) HERRERO, Azael J., et al. Whole-body vibration alters blood flow velocity and neuromuscular activity in Friedreich's ataxia. *Clinical physiology and functional imaging*. 2011, 31, 2, s. 139-144. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21078065>>. ISSN 1475-0961.

62) SCHALLOW, Giselle; ZACH, Guido A. Reorganization of the Human CNS. Neurophysiologic measurements on the coordination dynamics of the lesioned human brain and spinal cord. Theoretical basis for modern neurorehabilitation (31 case reports).. *General Physiology and Biophysics*. 2000, 19, s. 11-240. Dostupný také z WWW: <<http://www.codytherapy.net/>>. ISSN 0231-5882.

63) KŘÍŽ, Jiří, et al. Trénink lokomoce v závěsu u pacientů po poranění míchy. *česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2010, 73, 2, s. 124-130. Dostupný také z WWW: <[http://www.csnn.eu/pdf/nn\\_10\\_02\\_01.pdf](http://www.csnn.eu/pdf/nn_10_02_01.pdf)>. ISSN 1802-4041.

64) CERNAK, Kristin, et al. Locomotor training using body-weight support on a treadmill in conjunction with ongoing physical therapy in a child with severe cerebellar ataxia.. *Physical therapy*. 2008, 88, 1, s. 88-97. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17940104>>. ISSN 0031-9023.

- 65) FRENKEL, Heinrich S.; BARTOSH, William. *He treatment of tabetic ataxia by means of systematic exercise; an exposition of the principles and practice of compensatory movement treatment* [online]. Los Angeles, California : College of osteopathic physicians and surgeons, 1902 [cit. 2011-07-28]. Dostupné z WWW: <<http://www.ebooksread.com/authors-eng/heinrich-s-frenkel/the-treatment-of-tabetic-ataxia-by-means-of-systematic-exercise-an-exposition-o-ala/1-the-treatment-of-tabetic-ataxia-by-means-of-systematic-exercise-an-exposition-o-ala.shtml>>.
- 66) *Hc-vsetin.cz* [online]. 2002 [cit. 2011-07-29]. Senzomotorická stimulace. Dostupné z WWW: <[http://www.hc-vsetin.cz/ftk/semi/baka\\_danka.htm](http://www.hc-vsetin.cz/ftk/semi/baka_danka.htm)>.
- 67) ARMUTLU, Kadriye ; KARABUDAK, Rana ; NURLU, Gulay. Physiotherapy Approaches in the Treatment of Ataxic Multiple Sclerosis: A Pilot Study. *Neurorehabilitation and Neural Repair*. 2001, 15, s. 203-211. Dostupný také z WWW: <[http://www.cmich.edu/chp/Documents/college\\_of\\_health\\_professions/Clinic/bridges/Physiotherapy%20approaches%20in%20the%20treatment%20of%20ataxic%20multiple%20sclerosis.pdf](http://www.cmich.edu/chp/Documents/college_of_health_professions/Clinic/bridges/Physiotherapy%20approaches%20in%20the%20treatment%20of%20ataxic%20multiple%20sclerosis.pdf)>. ISSN 1545-9683.
- 68) LEVIN, Mindy F.; PANTURIN, Elia . Sensorimotor integration for functional recovery and the Bobath approach. *Motor control*. 2011, 15, 2, s. 285-301. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21628730>>. ISSN 1087-1640.
- 69) VOJTA, Václav; PETERS, Annegret. *Vojtův princip*. vydání třetí. Praha : Grada Publishing, 2010. 180 s. ISBN 978-80-247-2710-3.
- 70) FIELD, Tiffany. Tai Chi research review. *Complementary therapies in clinical practice*. 2011, 17, 3, s. 141-146. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21742279>>. ISSN 1744-3881.
- 71) JOO, Kim Jum; CHO, Monica. The Effect of Taijiquan Exercise on General Health-Related Quality of Life Instrument in Ataxia Patient . *Dr Lam's Tai Chi, Health & Lifestyle Newsletter* [online]. 2008, 88, [cit. 2011-07-29]. Dostupný z WWW: <[http://www.taichiforhealthinstitute.org/newsletter/individual\\_newsletter.php?id=302#Article](http://www.taichiforhealthinstitute.org/newsletter/individual_newsletter.php?id=302#Article)>.
- 72) *Feldenkrais-method.org* [online]. 2009 [cit. 2011-07-29]. The Feldenkrais method. Dostupné z WWW: <<http://feldenkrais-method.org/index.php?q=node/338#intro>>.
- 73) GUERCIO, John M.; FERGUSON, Kyle E.; MCMORROW, Martin J. Increasing functional communication through relaxation training and neuromuscular feedback. *Brain injury*. 2001, 15, 12, s. 1073-1082. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11712953>>. ISSN 0269-9052.
- 74) BETKER, Aimee L., et al. Video Game–Based Exercises for Balance Rehabilitation: A Single-Subject Design. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 2006, 87, 8, s. 1141-1149. Dostupný také z WWW: <<http://justinmagee.com/files/bdes/des307m1/06briefs/3070601/betkeretal2006-games.pdf>>. ISSN 0003-9993.

- 75) ČAKRT, Ondřej, et al. Elektrotaktilní stimulace jazyka: ! nová možnost rehabilitace posturální stability – kazuistika. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2009, 105, 4, s. 364-367. Dostupný také z WWW: <[http://www.csnn.eu/pdf/nn\\_09\\_04\\_09.pdf](http://www.csnn.eu/pdf/nn_09_04_09.pdf)>. ISSN 1802-4041.
- 76) MÍKOVÁ, Marcela; BASTLOVÁ, Petra; TOMSOVÁ, Jana. *Krtvl.upol.cz* [online]. 2006 [cit. 2011-07-30]. Posturografie-princip-diagnostika-terapie. Dostupné z WWW: <[http://krtvl.upol.cz/prilohy/36\\_1133722061.pdf](http://krtvl.upol.cz/prilohy/36_1133722061.pdf)>.
- 77) HERDMAN, Susan J., et al. Misclassification of patients with spinocerebellar ataxia as having psychogenic postural instability based on computerized dynamic posturography. *Frontiers in neurology*. 2011, 4, 2, s. 1-6. ISSN 1664-2295.
- 78) VAN DE WARRENBURG, Bart P.C., et al. Trunk sway in patients with spinocerebellar ataxia. *Movement Disorders*. 2005, 20, 8, s. 1006-1013. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15838852>>. ISSN 0885-3185.
- 79) SCHWABOVÁ, Jaroslava, et al. Objektivizace dynamických změn středu tlakového působení těla u pacientů s ataxií. *česká kiantropologie*. 2010, 14, 3, s. 186-202. ISSN 1211-9261.
- 80) CULHANE, K aren M., et al. Accelerometers in rehabilitation medicine for older adults. *Age and ageing*. 2005, 34, 6, s. 556-560. Dostupný také z WWW: <<http://ageing.oxfordjournals.org/content/34/6/556.long>>. ISSN 0002-0729.
- 81) O'SULLIVAN, Maura , et al. Correlation of accelerometry with clinical balance tests in older fallers and non-fallers. *Age and ageing*. 2009, 38, 3, s. 308-313. Dostupný také z WWW: <<http://ageing.oxfordjournals.org/content/38/3/308.long>>. ISSN 0002-0729.
- 82) SANGUINETI, Vittorio, et al. Cerebellar ataxia: Quantitative assessment and cybernetic interpretation. *Human movement science*. 2003, 22, s. 189-205. Dostupný také z WWW: <<http://www.laboratorium.dist.unige.it/~piero/Papers/hms03.PDF>>. ISSN 0167-9457.
- 83) SCHMITZ-HUBSCH, Tanja, et al. Reliability and validity of the International Cooperative Ataxia Rating Scale: a study in 156 spinocerebellar ataxia patients. *Movement Disorders*. 2006, 21, 5, s. 699-704. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16450347>>. ISSN 0885-3185.
- 84) SCHWABOVÁ, Jaroslava, et al. Validita mezinárodní škály pro pacienty s ataxií. *česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2010, 106, 6, s. 689-693. ISSN 1210-7859.
- 85) YABE, Ichiro, et al. Usefulness of the Scale for Assessment and Rating of Ataxia (SARA). *Journal of the neurological sciences*. 2008, 266, 1-2, s. 164-6. Dostupný také z WWW: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17950753>>. ISSN 0022-510X.
- 86) WEIER, Anja, et al. Reliability and validity of the scale for the assessment and rating of ataxia: a study in 64 ataxia patients. *Movement Disorders*. 2007, 22, 11, s.

1633-1637. Dostupný také z WWW:

<<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17516493>>. ISSN 0885-3185.

87) BURK, Katrin, et al. Comparison of three clinical rating scales in Friedreich ataxia (FRDA). *Movement Disorders*. 2009, 24, 12, s. 1779-1784. Dostupný také z WWW:

<<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19562766>>. ISSN 0885-3185.

88) SCHMAHMANN, Jeremy D., et al. Development of a Brief Ataxia Rating Scale (BARS) Based on a Modified Form of the ICARS. *Movement Disorders*. 2009, 12, s. 1820-1828. Dostupný také z WWW:

<<http://www.movementdisorders.org/UserFiles/file/BARS.pdf>>. ISSN 0885-3185.

89) FAHEY, Michael C., et al. How is disease progress in Friedreich's ataxia best measured? : A study of four rating scales. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*. 2007, 78, s. 411-413. Dostupný také z WWW:

<<http://jnnp.bmj.com/content/78/4/411.abstract>>. ISSN 0022-3050.

90) DELATYCKI, Martin B. Evaluating the progression of Friedreich ataxia and its treatment. *Journal of neurology*. 2009, Supplement 1, s. 36-41. Dostupný také z

WWW: <<http://www.springerlink.com/content/v116040857017847/>>. ISSN 0340-5354.

91) HORAK, Fay B. *Bestest.us* [online]. 2010 [cit. 2011-07-10]. BESTest: Balance Evaluation Systems Test. Dostupné z WWW: <<http://www.bestest.us/about.html>>.

92) LEDDY, Abigail L.; CROWNER, Beth E.; EARHART, Gammon M. Functional gait assessment and balance evaluation system test: reliability, validity, sensitivity, and specificity for identifying individuals with Parkinson disease who fall.. *Physical therapy*. 2011, 91, 1, s. 102-113. Dostupný také z WWW:

<<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21071506>>. ISSN 0031-9023.

93) HORAK, Fay B.; WRISLEY, Diane M.; FRANK, James. The Balance Evaluation Systems Test (BESTest) to Differentiate Balance Deficits. *Physical Therapy : journal of the american physical therapy association*. 2009, 89, 5, s. 484-498. Dostupný také z WWW: <<http://ptjournal.apta.org/content/89/5/484.full>>. ISSN 0031-9023.

94) BLUM, Lisa; BITENSKY, Nicol-Korner. Usefulness of the Berg Balance Scale in Stroke Rehabilitation: A Systematic Review. *Physical Therapy*. 2008, 88, 5, s. 559-566. Dostupný také z WWW: <<http://ptjournal.apta.org/content/88/5/559.long>>. ISSN 0031-9023.

95) WRISLEY, Diane M., et al. Reliability, Internal Consistency, and Validity of Data Obtained With the Functional Gait Assessment. *Physical therapy*. 2004, 84, 10, s. 906-918. Dostupný také z WWW: <<http://ptjournal.apta.org/content/84/10/906.long>>. ISSN 0031-9023.

96) FERREIRO, Karina N. ; DOS SANTOS, Renata L.; CONFORTO, Adriana B. Psychometric properties of the portuguese version of the Jebsen-Taylor test for adults with mild hemiparesis. *Revista Brasileira de Fisioterapia*. 2010, 14, 5, s. 377-382. Dostupný také z WWW:

<[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1413-35552010005000018&lng=en&nrm=iso&tlng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-35552010005000018&lng=en&nrm=iso&tlng=en)>. ISSN 1413-3555.

97) PETRUŠKOVÁ, Lenka; MIKULECKÁ, Eva. *Ftk.upol.cz* [online]. 2001 [cit. 2011-08-02]. Funkční hodnocení v neurorehabilitaci. Dostupné z WWW: <[www.ftk.upol.cz/dokumenty/kfa/cmp.ppt](http://www.ftk.upol.cz/dokumenty/kfa/cmp.ppt)>.

98) *NeuroCom : a division of Natus* [online]. 2011 [cit. 2011-07-06]. Balance Master. Dostupné z WWW: <<http://resourcesonbalance.com/neurocom/products/BalanceMaster.aspx>>

99) GASTON, Jonathan E.; VOGL, Laura. Psychometric properties of the General Well-Being Index. *Quality of life research*. 2005, 14, 1, s. 71-75. Dostupný také z WWW: <<http://www.jstor.org/pss/4038186>>. ISSN 0962-9343.

100) *Ergoaktiv.cz* [online]. 18.1.2011 [cit. 2011-08-07]. Ergo aktiv: Centrum odborné péče pro osoby po cévní mozkové příhodě. Dostupné z WWW: <<http://www.ergoaktiv.cz/jak-na-cmp/2011/1/18/jemna-motorika-a-jeji-trenink-po-cevni-mozkove-pihod-mrtvici.html>>.

## Seznam příloh

Příloha č. 1: BESTest (Balance evaluation systems test) PŘEKLAD .....	111 - 122
Příloha č. 2: Záznam kinetické analýzy u pacienta A. B. (graf + tabulka) .....	123 - 126
Příloha č. 3: Záznam kinetické analýzy u pacienta C. D. (graf + tabulka) .....	127 - 130
Příloha č. 4: Záznam kinetické analýzy č. 1 u pacientky E. F. (graf + tabulka) ..	131 - 134
Příloha č. 5: Záznam kinetické analýzy č. 2 u pacientky E. F. (graf + tabulka) ..	135 - 138
Příloha č. 6: Záznam kinetické analýzy č. 1 u pacienta G. H. (graf + tabulka) ...	139 - 142
Příloha č. 7 : Záznam kinetické analýzy č. 2 u pacienta G. H. (graf + tabulka) ..	143 - 146
Příloha č. 8: Záznam kinetické analýzy č. 3 u pacienta G. H. (graf + tabulka) ...	147 - 150
Příloha č. 9: Záznam kinetické analýzy č. 4 u pacienta G. H. (graf + tabulka) ...	151 - 154
Příloha č. 10: Obecný ukazatel psychické pohody pacienta PŘEKLAD.....	155 - 158

**Příloha č. 1: BESTest (Balance evaluation systems test) PŘEKLAD**

## BESTest

# Balance Evaluation – Systems Test

Fay Horak PhD Copyright 2008

ČÍSLO TESTU \_\_\_\_\_ DATUM \_\_\_\_\_  
JMÉNO VYŠETŘUJÍCÍHO \_\_\_\_\_

### ***Instrukce pro vyšetřujícího***

1. Pacient by měl provádět test v botách s plochou podrážkou, nebo bez bot i ponožek.
2. Pokud potřebuje pacient slovní dopomoc pro provedení úkolu, ohodnoťte jeho výkon stupněm o jedna nižším.

### ***Pomůcky***

- Stopky
- Metr umístěný na zdi pro testy funkčního dosahu (č.7,8) (Functional Reach test)
- Přibližně 60 cm x 60 cm velký molitanový kvádr vysoký asi 10cm, střední tvrdosti, značky Tempur®
- Plocha s 10° sklonem (minimálně 60 x 60 cm), na které může pacient stát
- 15 cm vysoký schod
- 2 na sebe postavené krabice od bot jako překážka při chůzi
- 2.5 Kg těžké závaží, které bude pacient zdvihát
- Pevná židle s opěradly, před níž je ve vzdálenosti 3m označen na podlaze bod pro test č.26 a 27
- Viditelná páska pro označení vzdálenosti 3 a 6 m na podlaze pro test č.26 a 27

### **SHRNUTÍ VÝSLEDKŮ: VÝPOČET PROCENTUÁLNÍCH VÝSLEDKŮ**

Sekce I: \_\_\_\_\_/15 x 100 = \_\_\_\_\_ Biomechanická omezení  
Sekce II: \_\_\_\_\_/21 x 100 = \_\_\_\_\_ Limitace stability/ Vertikalizace  
Sekce III: \_\_\_\_\_/18 x 100 = \_\_\_\_\_ Změny polohy/posturální reaktibilita  
Sekce IV \_\_\_\_\_/18 x 100 = \_\_\_\_\_ Posturální reaktivita  
Sekce V: \_\_\_\_\_/15 x 100 = \_\_\_\_\_ Senzorická orientace  
Sekce VI: \_\_\_\_\_/21 x 100 = \_\_\_\_\_ Stabilita při chůzi  
CELKEM: \_\_\_\_\_/108 bodů = \_\_\_\_\_ Celkový výsledek

### **Jak měřit spolehlivě:**

Pacient by měl provádět test v botách s plochou podrážkou, nebo bez bot i ponožek.



Pokud potřebuje pacient slovní dopomoc pro provedení úkolu, ohodnoťte jeho výkon stupněm o jedna nižším. Pokud pacient potřebuje fyzickou dopomoc pro provedení úkolu, ohodnoťte jeho výkon nejnižším možným stupněm (0).

**I. BIOMECHANICKÁ OMEZENÍ - SEKCE I: \_\_\_\_\_/15 BODŮ**

1. OPĚRNÁ BAZE

- (3) Normální: Normální opěrná база obou nohou bez bolesti a strukturálních změn
- (2) Deformity nebo bolest jedné nohy
- (1) Deformity / bolest - obou nohou
- (0) Deformity a bolest obou nohou

2. CoM (centre of body mass – těžiště) A NASTAVENÍ TĚLESNÝCH SEGMENTŮ

- (3) Normální předozadní a mediolaterální nastavení těžiště (CoM) a fyziologická postura
- (2) Posun těžiště předozadně / mediolaterálně, nebo abnormální posturální stabilizace
- (1) Posun těžiště předozadně / mediolaterálně a abnormální posturální stabilizace
- (0) Posun těžiště předozadně i mediolaterálně

3. KOTNÍK: SÍLA A ROZSAH POHYBŮ

- (3) Normální: Pacient je schopen stát na špičkách s maximálním zdvihem pat a na patách se zdviženou ventrální částí plosky
- (2) Postižení flexorů/extenzorů nohy (pacient nedosáhne maximálního rozsahu)
- (1) Postižení dvou svalových skupin (např. flexory bilaterálně / flexory a extenzory na jedné noze)
- (0) Postižení flexorů i extenzorů na levé i pravé noze

4. SÍLA TRUPOVÉHO SVALSTVA A STABILIZACE PÁNVE

- (3) Normální: Abdukce celé dolní končetiny se zdvihem plosky nad podložku po dobu 10s s napřímeným držením trupu bez úklonů a poklesu pánve je možná na obě dvě strany
- (2) Mírná porucha: Abdukce obou dolních končetin se zdvihem plosky nad podložku po dobu 10s bez schopnosti udržet trup napřímený
- (1) Střední porucha: Abdukce pouze jedné dolní končetiny po dobu 10s s napřímeným držením trupu
- (0) Těžká porucha: Pacient není schopen abdukce žádné z dolních končetin a to ani bez napřímení trupu

5. POSAZENÍ NA PODLAHU A POSTAVENÍ DO STOJE Čas \_\_\_\_\_ s

- (3) Normální: Pacient si sedne na podlahu a postaví se
- (2) Mírná porucha: Použije židli nebo jinou pomůcku k posazení se na podlahu / ke zdvihu do stoje
- (1) Střední porucha: Použije židli nebo jinou pomůcku jak k usednutí, tak ke zdvihu do stoje
- (0) Těžká porucha: Nemůže si sednout na podlahu a vstát ani s použitím pomůcky / nebo odmítá úkol splnit

**II. LIMITACE STABILITY V SEDĚ - SEKCE II: \_\_\_\_\_/21 BODŮ**

6. VZPŘÍMENÝ SED A ÚKLON DO STRANY

Úklon

Levá    Pravá

- (3)    (3) Maximální úklon, s horním ramenem za středovou linií těla, velmi stabilní
- (2)    (2) Střední úklon, pacientovo horní rameno se blíží středové linii těla / mírná nestabilita
- (1)    (1) Velmi malý úklon / výrazná nestabilita

- (0) (0) Bez úklonu / pád (překročení vlastních možností)

Napřímění

- (3) (3) Plynulé napřímění s velmi malou nebo žádnou známkou hypermetrie a nestability  
(2) (2) Zřetelná hypo- či hypermetrie, ale nakonec je pacient schopen napřímění do původní polohy  
(1) (1) Nedokáže se znovu napřímít  
(0) (0) Bez zrakové kontroly padá

7. FUNKČNÍ DOSAH PŘED SEBE *Dosažená vzdálenost:* \_\_\_\_\_ cm

- (3) Maximum: >32 cm  
(2) Střední: 16.5 cm - 32 cm  
(1) Slabý: < 16.5 cm  
(0) Bez měřitelného dosahu / pád

8. FUNKČNÍ DOSAH DO STANY *Dosažená vzdálenost: Levá* \_\_\_\_\_ *cm* *Pravá* \_\_\_\_\_ *cm*

- Levá Pravá  
(3) (3) Maximální: > 25.5 cm  
(2) (2) Střední: 10-25.5 cm  
(1) (1) Slabá: < 10 cm  
(0) (0) Bez měřitelného dosahu do strany / pád

**III. ZMĚNY POLOHY – POSTURÁLNÍ REAKTIBILITA - SEKCE III.** \_\_\_\_\_ **/18 BODŮ**

9. ZE SEDU DO STOJE

- (3) Normální: Postaví se bez pomoci rukou a bez projevů nestability  
(2) Postaví se na první pokus s pomocí rukou  
(1) Po několika pokusech se postaví a potřebuje minimální pomoc k udržení stability ve stoji (např. dotyk čela židle)  
(0) Potřebuje střední nebo úplnou dopomoc k dosažení stoje

10. ZDVIH NA ŠPIČKÁCH

- (3) Normální: Stabilní po 3s v dobrém rozsahu  
(2) Zdvihne paty, ale ne v plném rozsahu (v menším rozsahu, než když je držen za ruce a nemusí v plné míře udržovat rovnováhu) / při mírné nestabilitě vydrží na špičkách 3s  
(1) Vydrží na špičkách méně než 3s  
(0) Provedení není možné

11. STOJ NA JEDNÉ NOZE

- Levá Čas: \_\_\_\_\_ s  
(3) Normální: Stabilní > 20 s  
(2) Pohyb trupu / výdrž 10-20 s  
(1) Výdrž 2-10 s  
(0) Provedení není možné

Pravá Čas: \_\_\_\_\_ s

- (3) Normální: Stabilní > 20 s  
(2) Pohyb trupu / výdrž 10-20 s  
(1) Výdrž 2-10 s  
(0) Provedení není možné

12. STŘÍDAVÝ NÁŠLAP NA SCHOD *Počet úspěšných kroků:* \_\_\_\_\_ *Čas:* \_\_\_\_\_ s

- (3) Normální: Pacient stojí stabilně a dokončí 8 nášlapů v méně než 10s
- (2) Dokončí 8 nášlapů během 10-20s a nebo je možné pozorovat nestabilitu projevující se např. proměnlivým umístováním nohy na schod, výrazným pohybem trupu, váháním, nerytmickým střídání nášlapů, atd.
- (1) Dokončí méně než 8 nášlapů bez slovní dopomoci / potřebuje více než 20s pro dokončení 8 nášlapů
- (0) Dokončí méně než 8 nášlapů, byť se slovní dopomocí

13. ZDVIH RUKOU VE STOJI

- (3) Normální: Zůstává stabilní
- (2) Viditelná nestabilita (např. kymácení trupu)
- (1) Pacient musí udělat krok pro zachování rovnováhy / není schopen rychlého pohybu / ztrácí rovnováhu
- (0) Provedení není možné, potřebuje fyzickou dopomoc pro udržení stability

**IV. POSTURÁLNÍ REAKTIVITA - SEKCE IV: \_\_\_\_\_/18 BODŮ**

14. KOTNÍKOVÁ A KYČELNÍ STRATEGIE - DOPŘEDU

- (3) Stabilitu udržuje pomocí kotníkové strategie bez pohybu rukou nebo kyčelní strategie
- (2) Stabilitu udržuje s pomocí pohybu rukou nebo kyčelní strategie
- (1) Musí udělat krok pro zachování stability
- (0) Bez zachycení by došlo k pádu / potřebuje fyzickou dopomoc / nepokusí se o splnění úkolu

15. KOTNÍKOVÁ A KYČELNÍ STRATEGIE - DOZADU

- (3) Stabilitu udržuje pomocí kotníkové strategie bez pohybu rukou nebo kyčelní strategie
- (2) Stabilitu udržuje s pomocí pohybu rukou nebo kyčelní strategie
- (1) Musí udělat krok pro zachování stability
- (0) Bez zachycení by došlo k pádu / potřebuje fyzickou dopomoc / nepokusí se o splnění úkolu

16. KROKOVÁ STRATEGIE - DOPŘEDU

- (3) Získá rovnováhu jedním delším krokem (přípustný je druhý, malý krok)
- (2) K získání rovnováhy potřebuje více než jeden krok, ale nepotřebuje dopomoc / udělá jeden krok, ale není zcela stabilní
- (1) K získání rovnováhy potřebuje velké množství kroků / potřebuje minimální dopomoc, aby nedošlo k pádu
- (0) Neudělá krok / bez zachycení by došlo k pádu / bez opory je natolik nestabilní, že by mohlo dojít k pádu

17. KROKOVÁ STRATEGIE - DOZADU

- (3) Získá rovnováhu jedním delším krokem
- (2) K získání rovnováhy potřebuje více než jeden krok, ale nepotřebuje dopomoc a je stabilní / udělá jeden krok, ale není zcela stabilní
- (1) K získání rovnováhy potřebuje několik kroků / potřebuje minimální dopomoc, aby nedošlo k pádu
- (0) Neudělá krok / bez zachycení by došlo k pádu / bez opory je natolik nestabilní, že by mohlo dojít k pádu

18. KROKOVÁ STRATEGIE – DO STRANY

Levá

- (3) Získá rovnováhu jedním krokem přiměřené délky (překřížení nohou (addukce pravé dolní končetiny) i krok stranou (abdukce levé dolní končetiny) jsou přípustné)
- (2) K získání rovnováhy potřebuje více než jeden krok, ale nepotřebuje dopomoc

- (1) Udělá několik roků, ale bez zachycení by došlo k pádu
- (0) Bez opory dochází k pádu, nezvládne udělat krok

Pravá

- (3) Získá rovnováhu jedním krokem přiměřené délky (překřížení nohou (addukce pravé dolní končetiny) i krok stranou (abdukce levé dolní končetiny) jsou přípustné)
- (2) K získání rovnováhy potřebuje více než jeden krok, ale nepotřebuje dopomoc
- (1) Udělá několik roků, ale bez zachycení by došlo k pádu
- (0) Bez opory dochází k pádu, nezvládne udělat krok

**V. SENSORICKÁ ORIENTACE - SEKCE V: \_\_\_\_\_/15 BODŮ**

19. SENSORICKÁ INTEGRACE A UDRŽENÍ ROVNOVÁHY (MODIFIKOVANÝ TEST CTSIB)

**A – OTEVŘENÉ OČI, PEVNÝ POVRCH**

Pokus 1 \_\_\_\_\_s

Pokus 2 \_\_\_\_\_s

- (3) 30s stabilní
- (2) 30s nestabilní
- (1) < 30s
- (0) Provedení není možné

**B - ZAVŘENÉ OČI, PEVNÝ POVRCH**

Pokus 1 \_\_\_\_\_s

Pokus 2 \_\_\_\_\_s

- (3) 30s stabilní
- (2) 30s nestabilní
- (1) < 30s
- (0) Provedení není možné

**C – OTEVŘENÉ OČI, PĚNOVÁ PODLOŽKA**

Pokus 1 \_\_\_\_\_s

Pokus 2 \_\_\_\_\_s

- (3) 30s stabilní
- (2) 30s nestabilní
- (1) < 30s
- (0) Provedení není možné

**D – ZAVŘENÉ OČI, PĚNOVÁ PODLOŽKA**

Pokus 1 \_\_\_\_\_s

Pokus 2 \_\_\_\_\_s

- (3) 30s stabilní
- (2) 30s nestabilní
- (1) < 30s
- (0) Provedení není možné

20. STOJ NA NAKLONĚNÉ PLOŠE SE ZAVŘENÝMA OČIMA

- (3) Pacient stojí stabilně a bez pomoci po celých 30s, bez kymácení, srovnáný podle působení gravitace
- (2) Pacient stojí bez pomoci 30s s kymácením větším než u úkolu 19B / je srovnáný podle náklonu plochy
- (1) Potřebuje fyzickou dopomoc / stojí bez pomoci 10-20s
- (0) Není schopen stát déle než 10s / nepokusí se úkol provést bez dopomoci

**VI. STABILITA PŘI CHŮZI - SEKCE V: \_\_\_\_\_/21 BODŮ**

**21. CHŮZE PO ROVNÉ PLOŠE Čas \_\_\_\_\_ s**

- (3) Normální: ujde 6m dobrou rychlostí (přibližně za 5,5s), bez známek nestability
- (2) Střední: ujde 6m nižší rychlostí (za více než 5,5s), bez známek nestability
- (1) Slabý: ujde 6m, ale není stabilní (široká база, laterální pohyby trupu, nerovnoměrná délka i směr kroku) – a to při libovolně zvolené rychlosti
- (0) Neujde 6m bez fyzické dopomoci / těžké poruchy stereotypu chůze / výrazné projevy nestability

**22. ZMĚNA RYCHLOSTI**

- (3) Normální: Zřetelně změní rychlost chůze bez známek nestability
- (2) Střední: Není schopen změnit rychlost chůze bez mírné nestability
- (1) Slabý: Není schopen změnit rychlost chůze bez zřetelné nestability
- (0) Není schopen dosáhnout zřetelné změny rychlosti chůze a jeví známky nestability

**23. CHŮZE S OTÁČENÍM HLAVY (V HORIZONTÁLNÍ ROVINĚ)**

- (3) Normální: otáčí hlavu bez změny rychlosti chůze a s dobrou stabilitou
- (2) Střední: jemně otáčí hlavou za současného zpomalení chůze
- (1) Slabý: otáčí hlavou za zřetelné nestability
- (0) Otáčí hlavou za současného zpomalení chůze a projevy nestability nebo během chůze neotáčí hlavou v dosažitelném rozsahu

**24. CHŮZE S PIVOTOVOU OTOČKOU**

- (3) Normal: Rychle (za méně než 3 kroky) se točí a přinoží, bez obtíží udrží rovnováhu
- (2) Střední: Pomalu (za více než 4 kroky) se točí a přinoží, bez obtíží udrží rovnováhu
- (1) Slabý: Za libovolně dlouhou dobu se otočí a přinoží, jeví známky nestability
- (0) Nedokáže se otočit a přinožit, jeví zřetelné známky nestability

**25. KROK PŘES PŘEKÁŽKU Čas \_\_\_\_\_ s**

- (3) Normální: pacient je schopen překročit obě krabice beze změny rychlosti a bez obtíží udrží rovnováhu
- (2) Střední: pacient je schopen překročit obě krabice a bez obtíží udrží rovnováhu, ale zpomalí tempo chůze
- (1) Slabý: Při překračování krabic o některou zavadí / jeví zřetelné známky nestability
- (0) Nedokáže překročit krabice ani s dopomocí / zpomaluje, jeví zřetelné známky nestability a nedokáže krabice samostatně překročit

**26. TEST „VSTAŇ A BĚŽ“ Čas \_\_\_\_\_ s**

- (3) Normální: Rychlý (<11 s), bez obtíží udrží rovnováhu
- (2) Střední: Pomalý (>11 s bez obtíží udrží rovnováhu)
- (1) Slabý: Rychlý (<11 s) se zřetelnými známkami nestability
- (0) Pomalý (>11 s) se zřetelnými známkami nestability

**27. TEST „VSTAŇ A BĚŽ“ S PŘIDANÝM ÚKOLEM Čas \_\_\_\_\_ s**

- (3) Normální: Není rozdíl mezi rychlostí a přesností výpočtů během sedu a chůze a není ovlivněna rychlost chůze
- (2) Střední: Zpomalení chůze, váhání, chyby ve výpočtech / snížení rychlosti chůze o 10%
- (1) Slabý: Zpomalení chůze, váhání, chyby ve výpočtech a snížení rychlosti chůze o více než 10%
- (0) Během chůze není schopen počítat / během počítání se zastavuje

## **INSTRUKCE PRO BESTEST**

### **BIOMECHANICKÁ OMEZENÍ – SEKCE I**

#### 1. OPĚRNÁ BAZE

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Blíže vyšetřete nohy pacienta, všimněte si deformit a případné přítomnosti bolesti (např. abnormální pronace/supinace, chybějící prsty, plantární fascitida nebo bursitida, atd.).

**Instrukce pro pacienta:** S bosýma nohama se postavte a řekněte mi, pokud ucítíte bolest ve vašich ploskách nebo kotnících nebo celých nohách.

#### 2. CoM (centre of body mass – těžiště) A NASTAVENÍ TĚLESNÝCH SEGMENTŮ

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Podívejte se na pacienta ze strany a představte si vertikálně vedenou linii skrz jeho těžiště (CoM – centre of body mass) až k nohám. CoM je pomyslný bod uvnitř nebo vně těla, okolo kterého by tělo vznášející se ve stavu bez tíže rotovalo. U rovně stojícího dospělého vede tato linie na úrovni umbiliku před těly obratlů a prochází asi 2cm před laterálním kotníkem mezi obě chodidla. Poruchy postury jako skolioza nebo kyfoza mohou a nemusí ovlivnit umístění CoM.

**Instrukce pro pacienta:** Stůjte tak, jak obvykle stojíte, aby vám byl stoj pohodlný. Dívejte se dopředu.

#### 3. KOTNÍK: SÍLA A ROZSAH POHYBŮ

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Požádejte pacienta, aby se zlehka opřel konečky prstů do vašich dlaní a stoupl si na špičky a na paty tak vysoko, jak jen to bude možné. Sledujte rozsah pohybu.

**Instrukce pro pacienta:** Nechte ležet své prsty v mých rukách a stoupněte si na špičky. Nyní si stoupněte na paty tak, že zdvihnete přední část chodidla. V obou pozicích vydržte 3s.

#### 4. SÍLA TRUPOVÉHO SVALSTVA A STABILIZACE PÁNVE

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Požádejte pacienta, aby se zlehka opřel konečky prstů do vašich dlaní, zdvihl dolní končetinu do strany natolik, aby se noha odlepila od země, a vydržel. Dokud pacient udrží dolní končetinu s extendovaným kolenem a nohou nad podložkou, počítejte až do dosažení 10s. Pokud se pacient musí zapřít do vašich rukou, aby udržel trup napřímený, hodnoťte jako kdyby pacient nebyl napřímení schopen.

**Instrukce pro pacienta:** Nechte ležet své prsty v mých rukách, zdvihněte vaši nohu do strany a držte, dokud vám neřeknu. Dokud držíte nohu nad podložkou, snažte se udržet váš trup rovně a co nejvíce napřímený.

#### 5. POSAZENÍ NA PODLAHU A POSTAVENÍ DO STOJE

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Provádějte poblíž pevné a stabilní židle. Pacient dosáhne sedu ve chvíli, kdy jsou oba jeho sedací hrboly přitisknuty k zemi. Pokud celý úkol trvá déle než 2minuty, ohodnoťte stupněm 0 bez ohledu na to, zda pacient židli použil či nikoli. Pokud pacient potřebuje jakoukoli fyzickou pomoc, ohodnoťte stupněm 0.

**Instrukce pro pacienta:** Jste schopen si sednout na podlahu a znovu vstát za dobu kratší 2 minut? Pokud potřebujete ke splnění úkolu židli, můžete ji použít, ale bude tím ovlivněno vaše ohodnocení. Dejte mi, prosím, vědět, kdybyste potřeboval moji pomoc pro posazení nebo postavení do stoje.

## LIMITACE STABILITY – SEKCE II

### 6. VZPŘÍMENÝ SED A ÚKLON DO STRANY

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Pacient pohodlně sedí na pevné, přiměřeně vysoké židli bez opěrek pro ruce (nebo lavici) s chodidly opřenými o zem. Při úklonu může odlepit sedací hrbol od židle nebo nohu od podlahy. Pozorně sledujte, jestli se pacient vrací do původní polohy hlady a bez dysmetrie či hypermetrie. Ohodnoťte nejhorší provedení na každé straně.

**Instrukce pro pacienta:** Zkřížte si ruce na hrudníku. Postavte se tak, aby byly vaše nohy od sebe vzdáleny na šíři ramen. Požádám vás, abyste zavřel oči a uklonil se na jednu stranu tak hluboko, jak jen to zvládnete. Necháte váš trup napřímený a ukloníte se tak daleko, jak to půjde, aniž byste ztratil rovnováhu, nebo byl nucen použít ruce. Poté necháte oči zavřené a vrátíte se do původní pozice. Můžete zdvihnout hýždi nad sedadlo židle nebo nohu ze země. Zavřete oči a ukloňte se. (Zopakujte na druhou stranu.)

### 7. FUNKČNÍ DOSAH PŘED SEBE

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Pacient flektuje horní končetiny na 90° v ramenním kloubu a vyšetřující umístí metr ke konečkům prstů pacienta. Pacient nesmí zdvihat paty, rotovat trup nebo výrazně protražovat rameno (zvýšení nestability lopatky). Pacient musí udržet paže paralelně k metru. Hodnocena je největší vzdálenost dosažená pacientem při nejlepším pokusu.

**Instrukce pro pacienta:** Stůjte, jak jste zvyklý. Prosím, zdvihněte obě natažené ruce před sebe s narovnanými prsty. Sahněte tak daleko dopředu, jak dokážete. Neodlepujte paty od podložky. Nedotýkejte se metru ani zdi. Až dosáhnete nejdál, co můžete, vraťte se do původní pozice. Požádám vás, abyste to udělal dvakrát. Sahněte tak daleko, jak můžete.

### 8. FUNKČNÍ DOSAH DO STRANY

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Pacientova chodidla jsou v neutrálním postavení. Pacient abdukuje horní končetinu v rameni na 90° s extenzí v lokti, vyšetřující přiloží začátek metru ke konečkům prstů. Hodnocena je největší vzdálenost dosažená pacientem při nejlepším pokusu. Ujistěte se, že pacient začíná v neutrální poloze bez úklonu na některou ze stran. Pacient může od podložky odlepit jednu patu, ale ne celou nohu.

**Instrukce pro pacienta:** Postavte se tak, aby byly vaše nohy od sebe vzdáleny na šíři ramen. Zdvihněte jednu ruku do strany. Během pohybu by se neměla dotknout metru. Natahněte se tak daleko, jak můžete. Nezvedejte špičky od podlahy, můžete odlepit jednu patu. (Zopakujte na druhou stranu.)

## ZMĚNY POLOHY – POSTURÁLNÍ REAKTIBILITA - SEKCE III

### 9. ZE SEDU DO STOJE

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Zaznamenejte začátek pohybu, dále použití rukou při opoře o židli, o stehna (šplhavý zdvih) nebo násilné švihnutí rukama.

**Instrukce pro pacienta:** Zkřížte si ruce na hrudníku. Použijte ruce jen v případě, že budete muset. Pokud stojíte, neopírejte si nohy o židli. Nyní se, prosím, postavte.

### 10. ZDVIH NA ŠPIČKÁCH

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Nechte pacienta úkol provést dvakrát. Zaznamenejte nejlepší výkon. (Pokud máte dojem, že pacient nevyužívá plný rozsah pohybu, poproste jej o postavení se na špičky s prsty rukou opřenými o ruce vyšetřujícího.) Ujistěte se, že se pacient dívá do jednoho bodu vzdáleného 1,2-3,6m.

**Instrukce pro pacienta:** Postavte se tak, aby vaše nohy byly na šíři ramen. Položte si ruce na boky. Zdvihněte se na špičkách tak vysoko, jak jen můžete. Budu počítat do tří, minimálně po tuto dobu se snažte udržet na špičkách. Dívejte se dopředu. Zdvihněte se právě teď.

#### 11. STOJ NA JEDNÉ NOZE

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Nechte pacienta úkol provést dvakrát. Zaznamenejte nejlepší výkon. Zaznamenejte počet sekund, po které se pacient udrží v dané poloze, až do maxima 30s. Ukončete měření v okamžiku, kdy pacient odlepí ruce od svých boků nebo položí nohu na podložku.

**Instrukce pro pacienta:** Dívejte se dopředu. Položte si ruce na boky. Jednu nohu pokrčte před sebe. Nedotýkejte se pokrčenou nohou druhé nohy. Zůstaňte stát na jedné noze tak dlouho, jak můžete. Dívejte se dopředu. Nyní zdvihněte nohu. (Zopakujte na druhou stranu.)

#### 12. STŘÍDAVÝ NÁŠLAP NA SCHOD

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Použijte standartní schod o výšce 15cm. Zaznamenejte počet úspěšných dotyků a celkový čas potřebný pro dosažení 8 dotyků. Je přípustné, aby se pacient díval na své nohy.

**Instrukce pro pacienta:** Dejte si ruce na své boky. Bříšky chodidel se střídavě dotýkejte vršku schodu. Pokračujte, dokud se každá noha nedotkne schodu 4krát (celkově 8 dotyků). Budu počítat, jak rychle to zvládnete. Začněte nyní.

#### 13. ZDVIH RUKOU VE STOJI

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Použijte 2,5kg těžké závaží. Pacient uchopí oběma rukama závaží a co nejrychleji jej zdvihne do úrovně ramen. Snižte hodnocení o jeden stupeň, pokud musí být závaží lehčí než 2,5kg nebo je zdvih možný jen do 75°.

**Instrukce pro pacienta:** Oběma rukama zdvihněte závaží do úrovně vašich ramen. Udělejte to co nejrychleji. Držte natažené lokty i při zdvihání, nahoře závaží udržte, dokud nenapočítám do 3. Začněte nyní.

### POSTURÁLNÍ REAKTIVITA – SEKCE IV

#### 14. KYČELNÍ A KOTNÍKOVÁ STRATEGIE - DOPŘEDU

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Postavte se před pacienta, položte mu ruce na ramena a lehce jej postrčte směrem dozadu tak, aby byla viditelná zvýšená aktivita extenzorů nohy a prsty se začínaly odlepovat od podložky. Poté tlak náhle uvolněte. Nedovolte pacientovi úklon či předklon v očekávání postrčení. Lepší ze 2 pokusů zaznamenejte pouze v tom případě, že byl pacient nepřipraven nebo pokud jste zatlačili příliš silně.

**Instrukce pro pacienta:** Během příštích testů vám několikrát zatlačím do ramen, abych otestoval vaše rovnovážné reakce. Stůjte tak, jak jste zvyklý, s nohama postavenýma od sebe na šíři ramen, ruce podél těla. Nenechte se odstrčit dozadu. Až vás přestanu odstrkovat, pokuste se udržet rovnováhu, aniž byste udělal krok.

#### 15. KYČELNÍ A KOTNÍKOVÁ STRATEGIE - DOZADU

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Postavte se za pacienta, ruce položte na jeho lopatky a držte proti tlaku pacienta, dokud se nezačne lehce zdvihát paty. Během doby, kdy se pacient opírá dozadu, nesmí dojít k pohybu jeho trupu. Náhle uvolněte. Nedovolte pacientovi úklon či předklon při nastavování do polohy, ve které se o vás bude opírat. Lepší ze 2 pokusů zaznamenejte pouze v tom případě, že byl pacient nepřipraven nebo pokud jste zatlačili příliš silně.

**Instrukce pro pacienta:** Stůjte s nohama postavenýma od sebe na šíři ramen, ruce nechte viset podél těla. Nenechte se mýma rukama odstrčit dopředu. Až vás pustím, pokuste se udržet rovnováhu, aniž byste udělal krok.

#### 16. KROKOVÁ STRATEGIE - DOPŘEDU



**Instrukce pro vyšetřujícího:** Postavte se ze strany čelem k pacientovi, položte mu obě ruce na ramena a požádejte ho, aby zatlačil dopředu. Ujistěte se, že je před pacientem prostor, aby mohl udělat krok dopředu. Požádejte pacienta, aby tlačil dopředu, dokud nebudou jeho ramena a kyčle před prsty u nohou. Pak náhle přestaňte pacienta podpírat. Tento test by měl vyvolat krok (směrem dopředu). Buďte připraveni pacienta chytit.

**Instrukce pro pacienta:** Postavte se tak, aby byly vaše nohy od sebe vzdáleny na šíři ramen. Položte se do mých rukou, abyste cítil, že vás podpírám. Až vás pustím, udělejte cokoli, abyste nespádl (včetně kroku dopředu).

#### 17. KROKOVÁ STRATEGIE - DOZADU

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Postavte se ze strany za pacienta, položte mu obě ruce na lopatky a požádejte ho, aby zatlačil dozadu do vašich rukou. Ujistěte se, že je za pacientem místo pro krok dozadu. Požádejte pacienta, aby tlačil dozadu, dokud se neoctnou jeho ramena a boky za úrovní pat. Pak náhle přestaňte pacienta podpírat. Tento test by měl vyvolat krok (směrem dozadu). POZOR: Buďte připraveni pacienta chytit.

**Instrukce pro pacienta:** Postavte se tak, aby byly vaše nohy od sebe vzdáleny na šíři ramen. Ruce nechte viset podél těla. Položte se dozadu do mých rukou, abyste cítil, že vás podpírám. Až vás pustím, udělejte cokoli, abyste nespádl (včetně kroku dozadu).

#### 18. KROKOVÁ STRATEGIE – DO STRANY

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Postavte se za pacienta, položte ruku na levý (nebo pravý) bok pacienta (do úrovně ala ossis ilii) a požádejte jej, aby s napřímeným trupem plně přenesl váhu do vaší ruky. Požádejte pacienta, aby se celý ukláněl, dokud nebude linie spuštěná od středu frontální roviny pánve spadat za úroveň levé (nebo pravé) nohy. Pak náhle přestaňte pacienta podpírat. Tento test by měl vyvolat krok (směrem do strany). POZOR: Buďte připraveni pacienta chytit.

**Instrukce pro pacienta:** Stůjte s nohama u sebe, ruce nechte viset podél těla. Položte se do strany do mé ruky, abyste cítil, že vás podpírám. Až vás pustím, udělejte cokoli, abyste nespádl (včetně kroku do strany).

#### SENZORICKÁ ORIENTACE – SEKCE V

19. SENZORICKÁ INTEGRACE A UDRŽENÍ ROVNOVÁHY ( modifikovaný test CTSIB - clinical test of sensory organization and balance)

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Úkony provádějte v daném pořadí. Zaznamenejte čas, po který bude pacient schopen stát v každé pozici až do maxima 30s. Pokud pacient není schopen v pozici vydržet plných 30s, úkol zopakujte. Výsledek bude průměr obou měření. Používejte přibližně 60 cm x 60 cm velký molitanový kvádr vysoký asi 10cm, střední tvrdosti, značky Tempur®. Na tuto podložku pomozte pacientovi vystoupit. Je nutné, aby mezi úkoly pacient sestoupil dolů z pěnové podložky. Hodnoťte kyčelní strategii a uklánění jako projev nestability.

**Instrukce pro pacienta:** Během následujících 4 úkolů budete střídavě stát na této podložce a na zemi, s očima otevřenými, nebo zavřenými. Prosím, položte si ruce na boky, nohy si postavte těsně vedle sebe, aby se téměř dotýkaly. Dívejte se přímo dopředu. Při každém měření se pokuste stát co nejvíce rovně a stabilně, dokud vám neřeknu, že můžete přestat.

#### 20. STOJ NA NAKLONĚNÉ PLOŠE SE ZAVŘENÝMA OČIMA

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Pomozte pacientovi vystoupit na rampu. Jakmile pacient zavře oči, začněte měřit čas. Měření proveďte znovu, pokud pacient nebyl schopen stát plných 30s a výsledkem bude průměr obou měření / zhodnoťte, zda jsou projevy nestability větší než při stoje na pevné podložce se zavřenými očima (úkol 15.B) nebo zda pacient vykazuje abnormální posturální stabilizaci. Za dopomoc je možné počítat použití hole nebo otevření očí během kterékoli části měření.

**Instrukce pro pacienta:** Postavte se prosím na rampu tak, aby prsty vašich nohou směřovaly nahoru a aby byly vaše nohy od sebe vzdáleny na šíři ramen. Položte si ruce na boky. Až zavřete oči, začnu měřit.

#### STABILITA PŘI CHŮZI – SEKCE VI

##### 21. CHŮZE PO ROVNÉ PLOŠE

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Umístěte dvě značky 6m od sebe tak, aby mezi nimi byla rovná plocha bez překážek a byly pro pacienta jasně viditelné. Použijte stopky k měření času. Na začátku měření by se pacientovy prsty u nohou měly dotýkat první značky. Začněte měřit ve chvíli, kdy se jedna pacientova noha odlepí od podložky a přestaňte, když obě nohy stojí za druhou značkou.

**Instrukce pro pacienta:** Běžte svou normální rychlostí (jak jste zvyklý chodit) od této značky k druhé a za ní se zastavte.

##### 22. ZMĚNA RYCHLOSTI

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Nechte pacienta udělat 2-3 kroky jeho normální rychlostí, pak řekněte: „Rychle!“, po 2-3 krocích řekněte: „Pomalů!“. Po 2-3 krocích pacienta nechte zastavit.

**Instrukce pro pacienta:** Chůzi začněte vaší normální rychlostí, až vám řeknu „Rychle!“, běžte tak rychle, jak jen dokážete. Až vám řeknu „Pomalů!“, běžte opravdu velmi zvolna.

##### 23. CHŮZE S OTÁČENÍM HLAVY (V HORIZONTÁLNÍ ROVINĚ)

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Požádejte pacienta, aby otočil hlavu ke straně a díval se za rameno, dokud ho nepožádáte o otočení na druhou stranu. Změna by měla nastat každé 2-3 kroky. Pokud má pacient omezenou hybnost v krční páteři, je možné nahradit pohyb rotací trupu s hlavou drženou „en bloc“ (vůči trupu).

**Instrukce pro pacienta:** Chůzi začněte vaší normální rychlostí, až vám řeknu „Pravá“, otočte hlavu a podívejte se doprava. Až řeknu „Levá“, otočte hlavu a podívejte se doleva. Pokuste se jít stále rovně.

##### 24. CHŮZE S PIVOTOVOU OTOČKOU

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Předved'te pacientovi pivotovou otočku. Jakmile se pacient rozejde svou obvyklou rychlostí, řekněte: „Otočte se a zastavte!“ Zaznamenejte počet kroků, které pacient udělá, než získá stabilitu. Nestabilita se může projevit širokou opěrnou bazí, nadbytečnými kroky nebo výrazným pohybem rukou a trupu.

**Instrukce pro pacienta:** Chůzi začněte vaší normální rychlostí, až vám řeknu „Otočte se a zastavte!“, otočte se tak rychle, jak jen můžete a zastavte se. Na konci otočky byste se měl dívat do opačného směru vaší chůze (na místo, odkud jste vyšel) a stát s nohama těsně u sebe.

##### 25. KROK PŘES PŘEKÁŽKU

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Postavte na sebe 2 krabice. Celková výška překážky by měla být přibližně 23cm a měla by být umístěna 3m od místa, odkud pacient vychází. Použijte stopky ke změření času. Průměrnou rychlost získáte podílem vzdálenosti (6m) a času. Sledujte změny délky kroku, váhání nebo zavadění nohou o překážku.

**Instrukce pro pacienta:** Běžte svou normální rychlostí (jak jste zvyklý chodit). Až dojdete ke krabicím, překročte je a pokračujte v chůzi.

##### 26. TEST „VSTAŇ A BĚŽ“

**Instrukce pro vyšetřujícího:** Pacient by měl sedět opřen o opěradlo židle. Změřte čas od chvíle, kdy řeknete „Ted!“, až do okamžiku, když pacient znovu usedne na židli – tedy když se hýždě pacienta dotknou sedadla židle. Židle by měla být bytelná a opatřena opěradly pro ruce, od kterých je možné se v případě potřeby odstrčit. Na zemi označte bod vzdálený 3m od předních nohou židle.

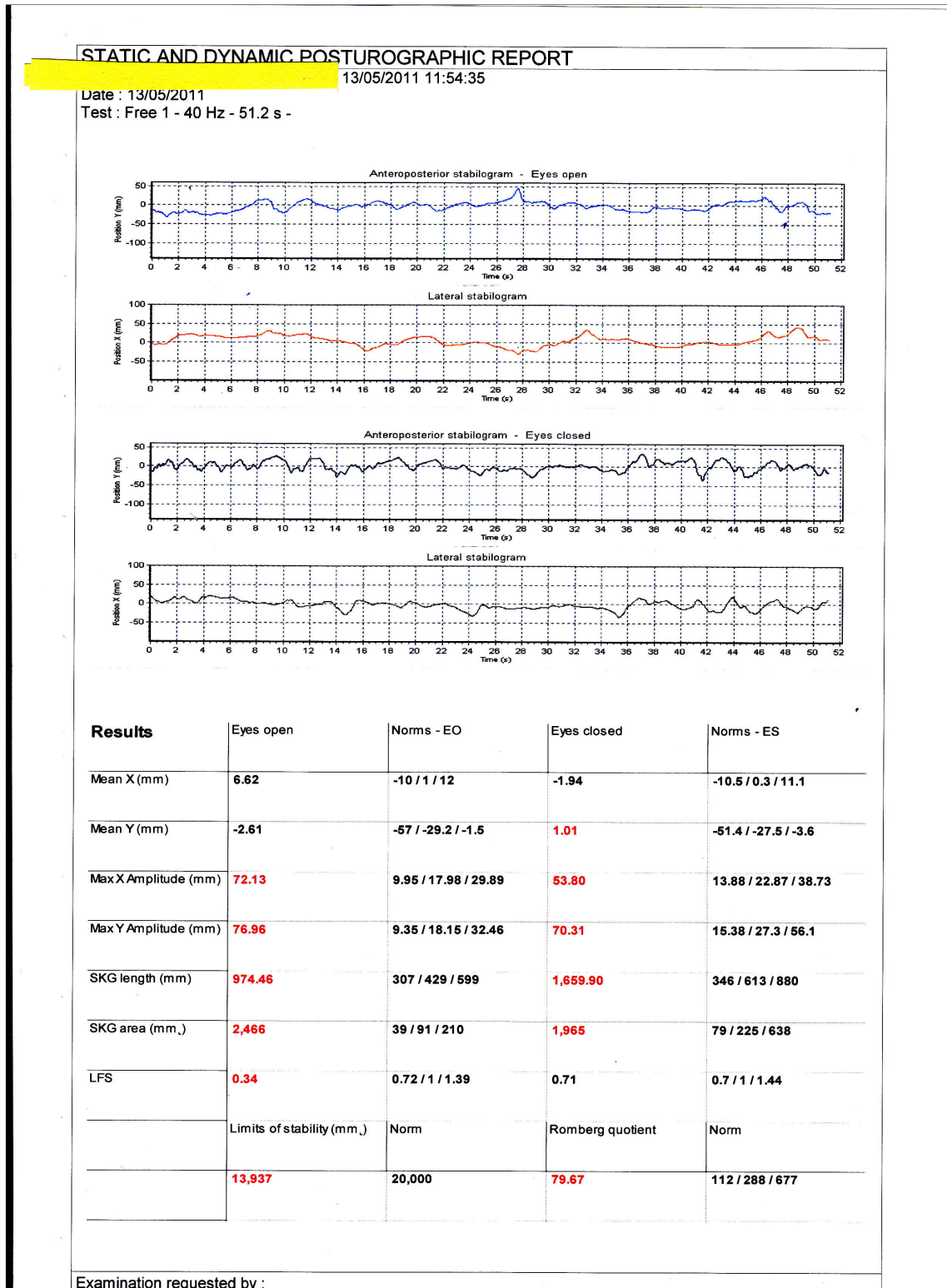
**Instrukce pro pacienta:** Až řeknu „Ted!“, vstaňte ze židle, běžte svou normální rychlostí až k označenému bodu na podlaze, obejděte jej, vraťte se zpět a posaďte se na židli. Budu měřit čas, za jaký to zvládnete.

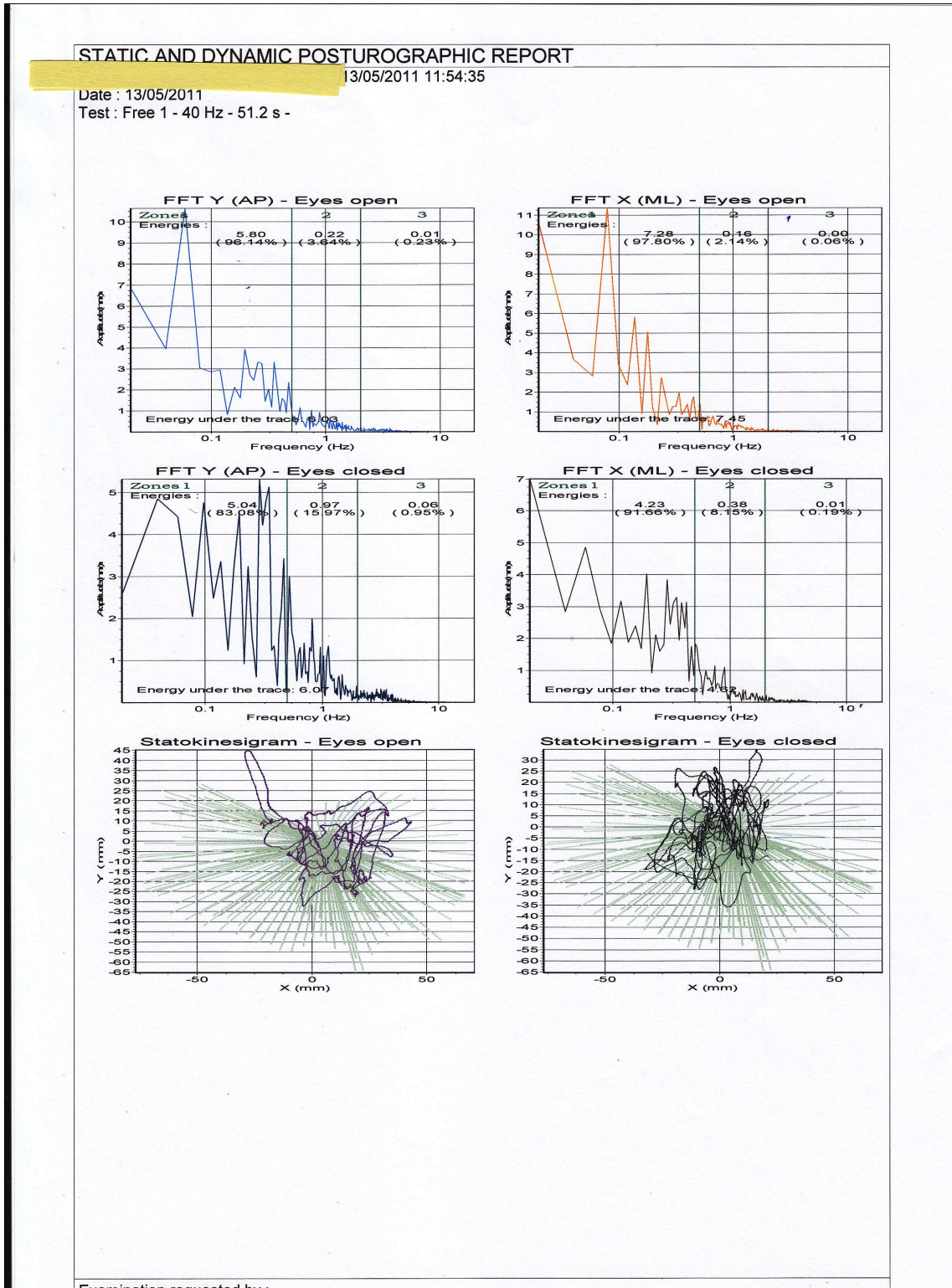
27. TEST „VSTAŇ A BĚŽ“ S PŘIDANÝM ÚKOLEM

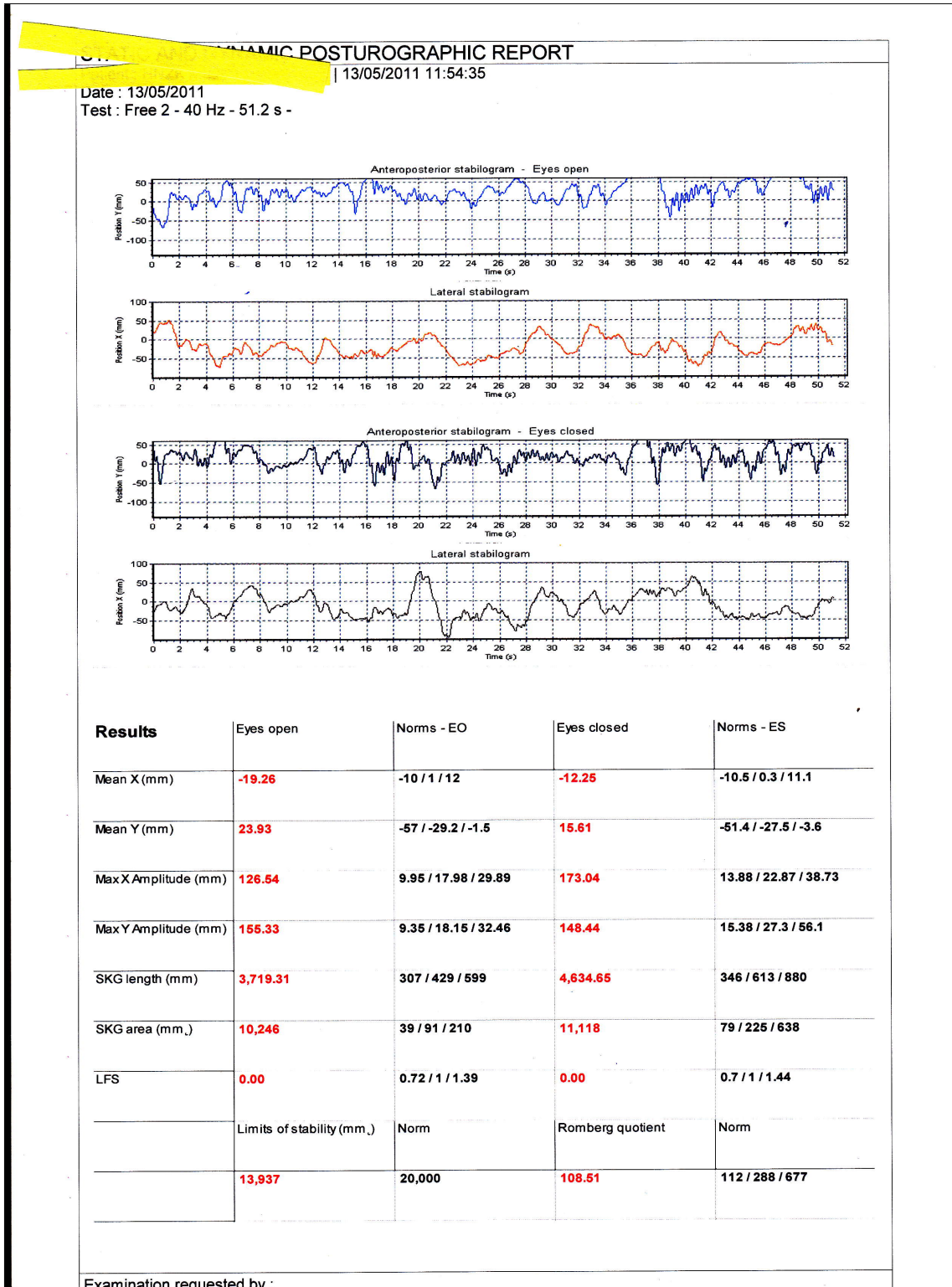
**Instrukce pro vyšetřujícího:** Před začátkem měření s pacientem nacvičte, jak odečítat číslo 3 od 100 (např.k 90), abyste se ujistil, že je možné s jeho mentálními schopnostmi úkol splnit. Pak jej požádejte o odečítání čísla 3 od jiného čísla. Po chvíli řekněte „Ted!“ a pacient během počítání splní úkol č.26. Změřte čas od chvíle, kdy řeknete „Ted!“, až do okamžiku, když pacient znovu usedne na židli – tedy když se hýždě pacienta dotknou sedadla židle. Židle by měla být bytelná a opatřena opěradly pro ruce, od kterých je možné se v případě potřeby odstrčit.

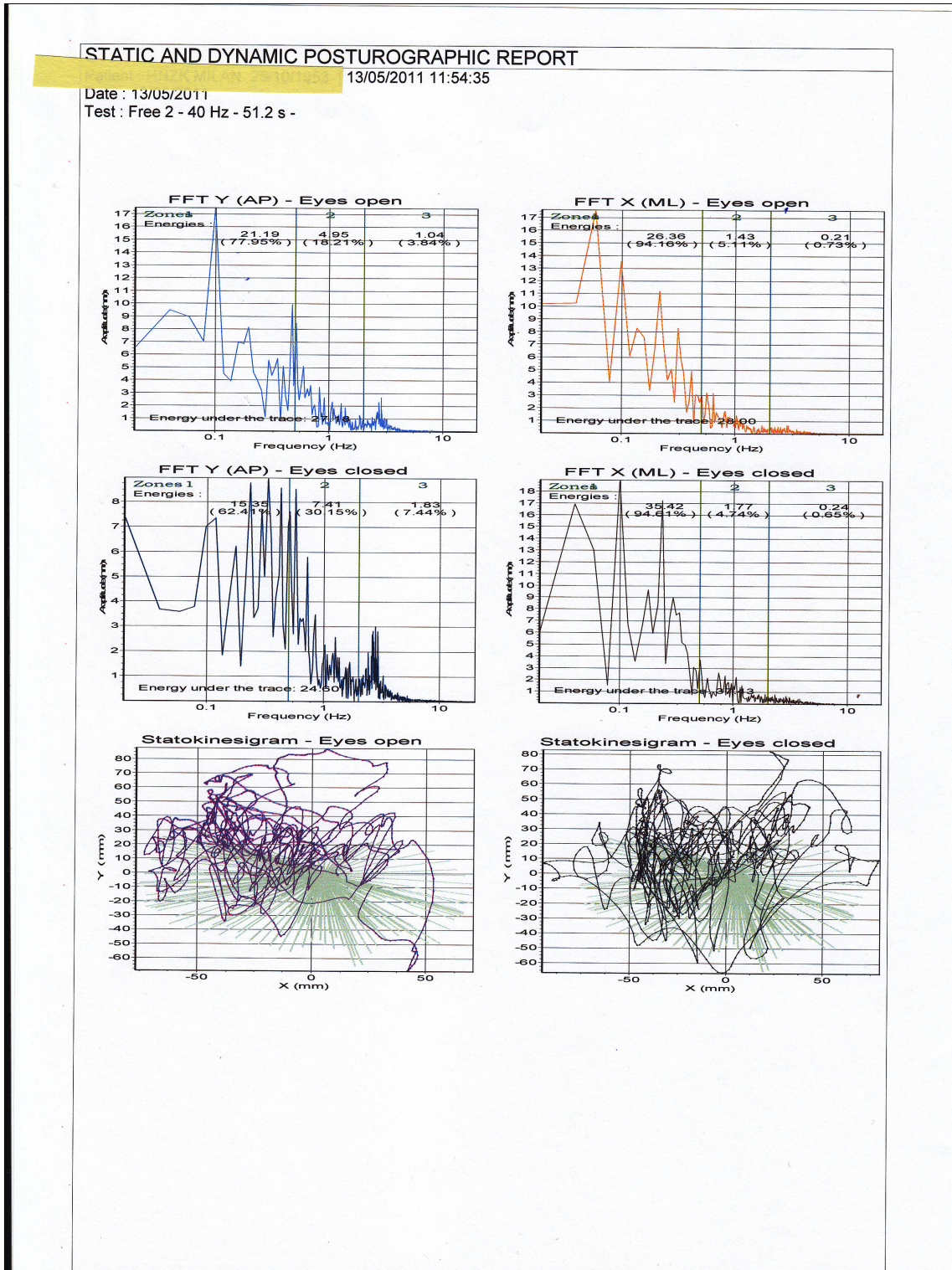
**Instrukce pro pacienta:** a) Odečítejte číslo 3 od 100 / b) Náhodně jmenujte různá čísla a až řeknu „Ted!“, vstaňte ze židle, běžte svou normální rychlostí až k označenému bodu na podlaze, obejděte jej, vraťte se zpět a posaďte se na židli, ale při tom nepřestávejte vyjmenovávat.

Příloha č. 2: Záznam kinetické analýzy u pacienta A. B.

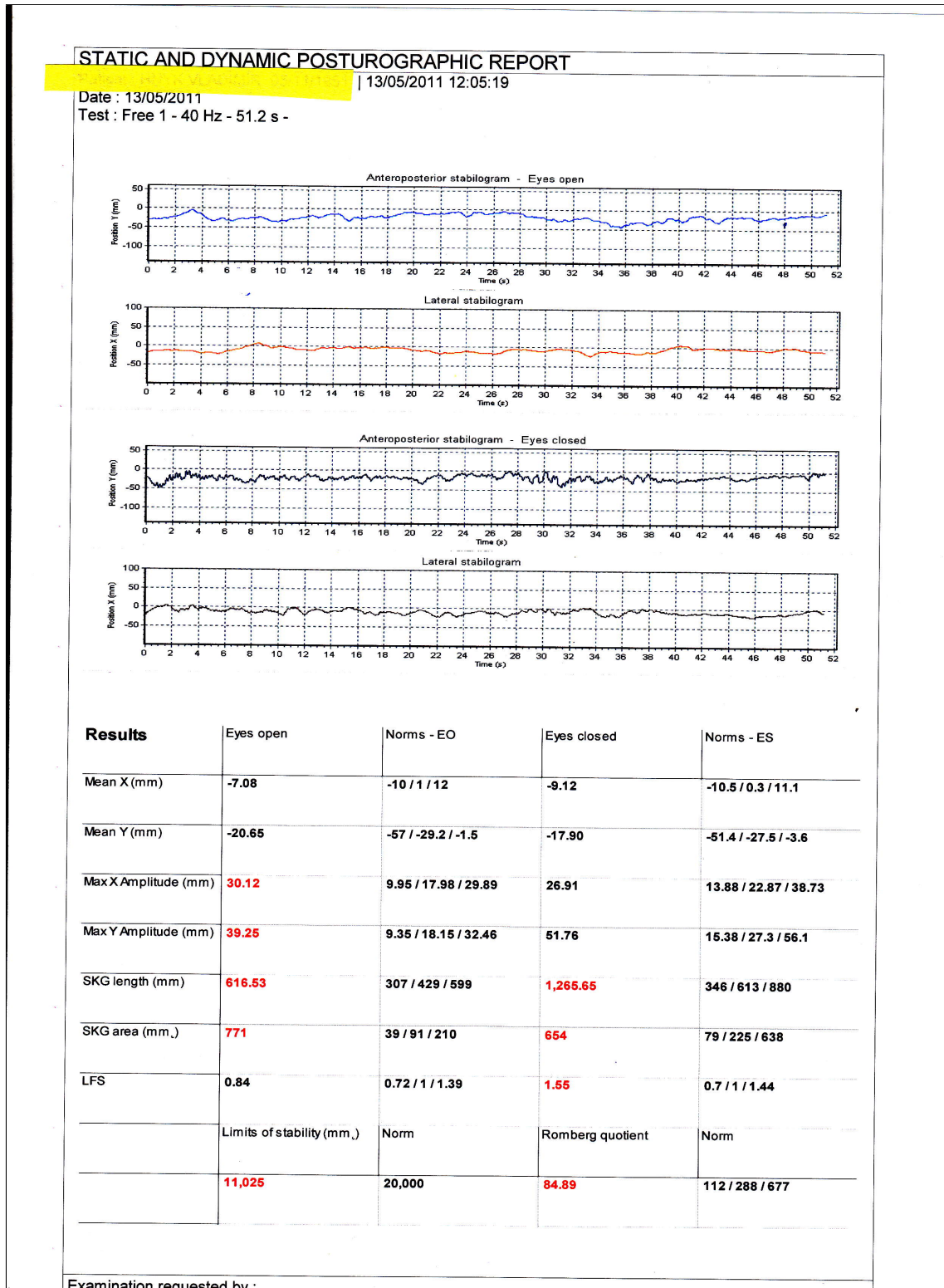








Příloha č. 3: Záznam kinetické analýzy u pacienta C. D.



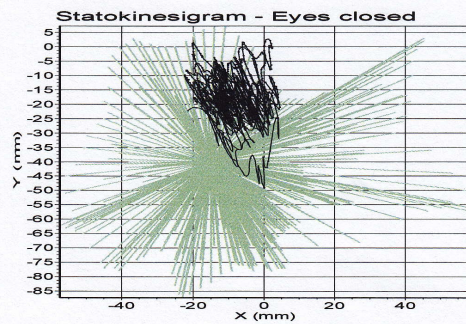
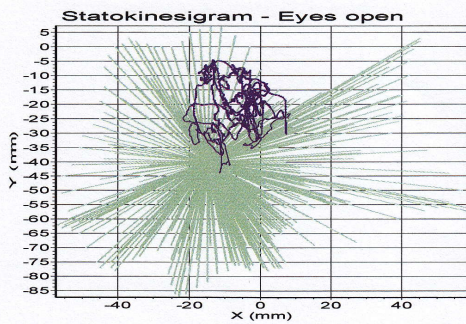
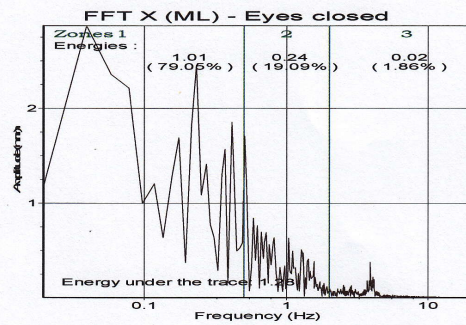
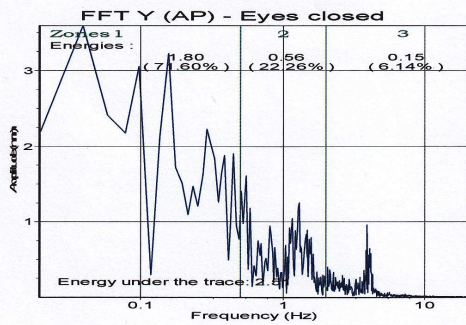
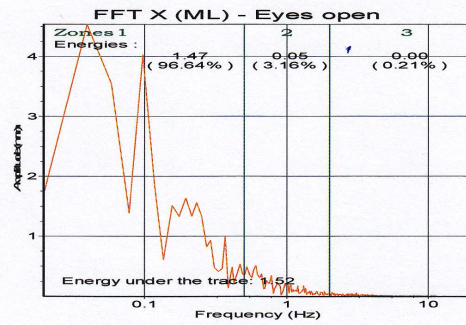
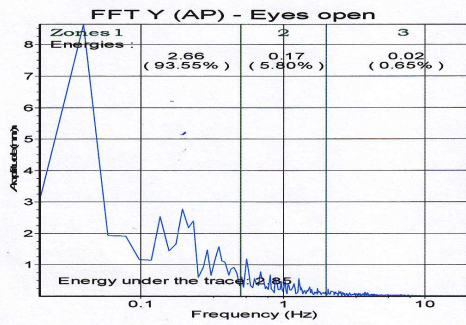


**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

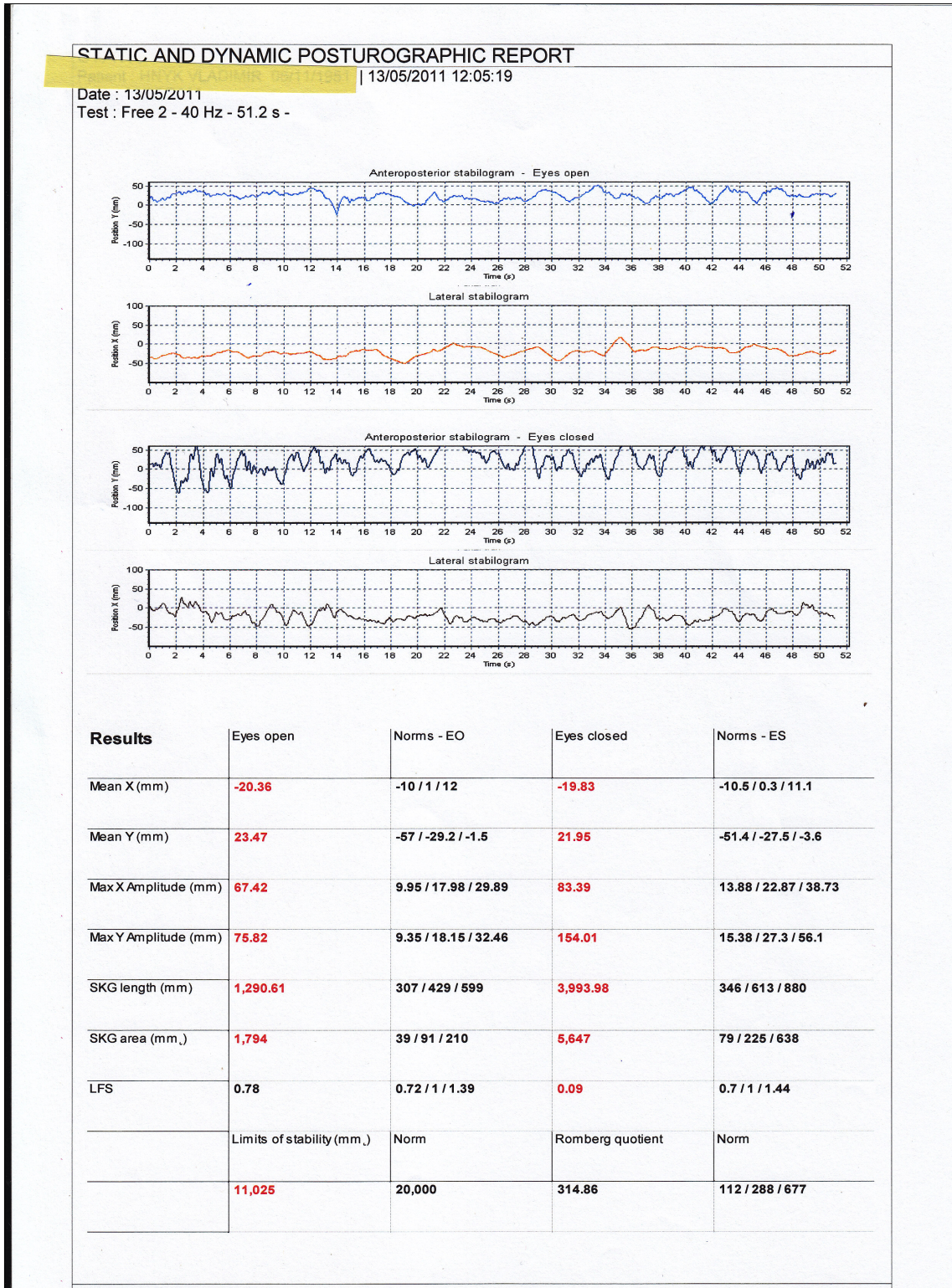
13/05/2011 12:05:19

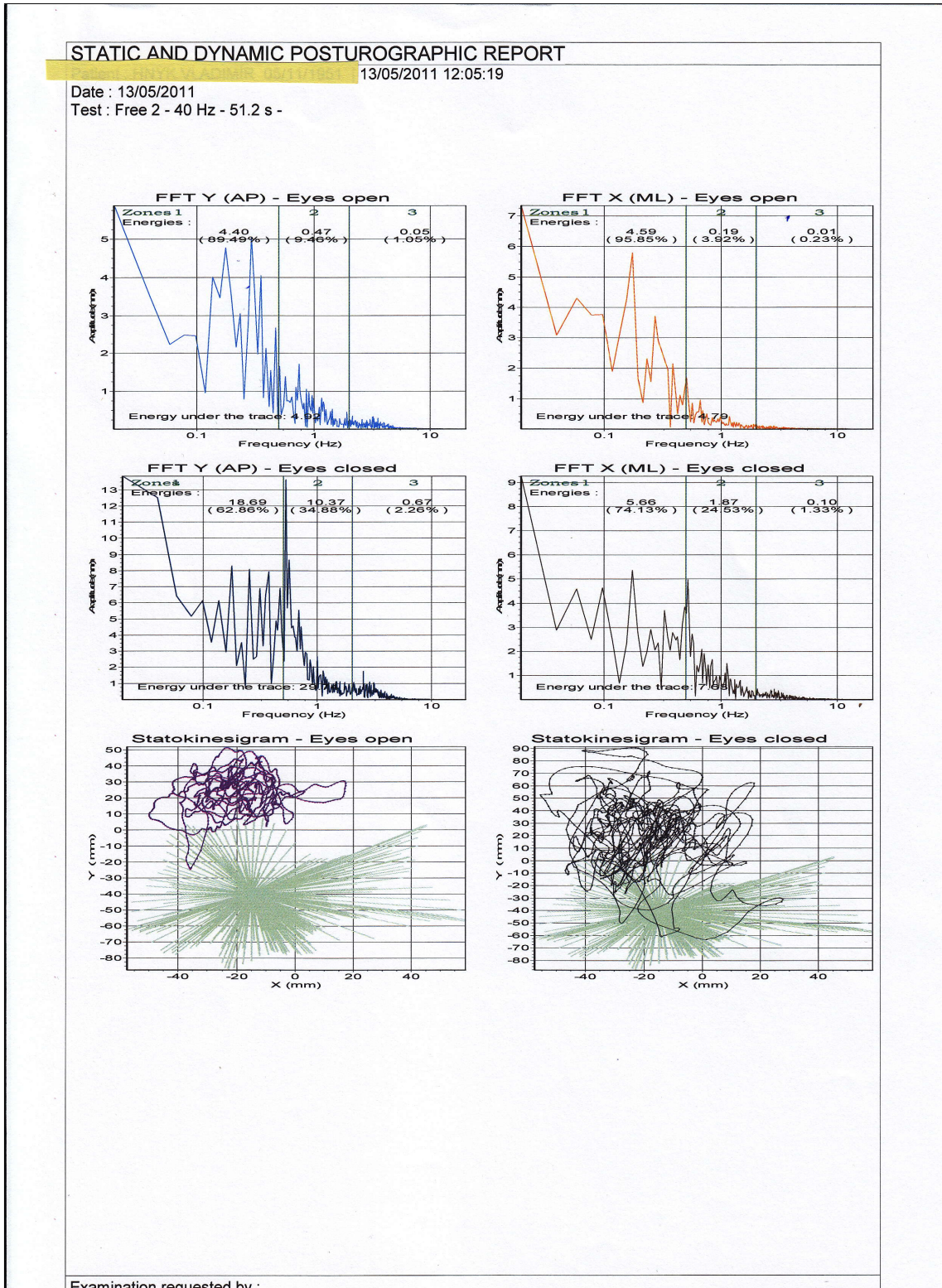
Date : 13/05/2011

Test : Free 1 - 40 Hz - 51.2 s -

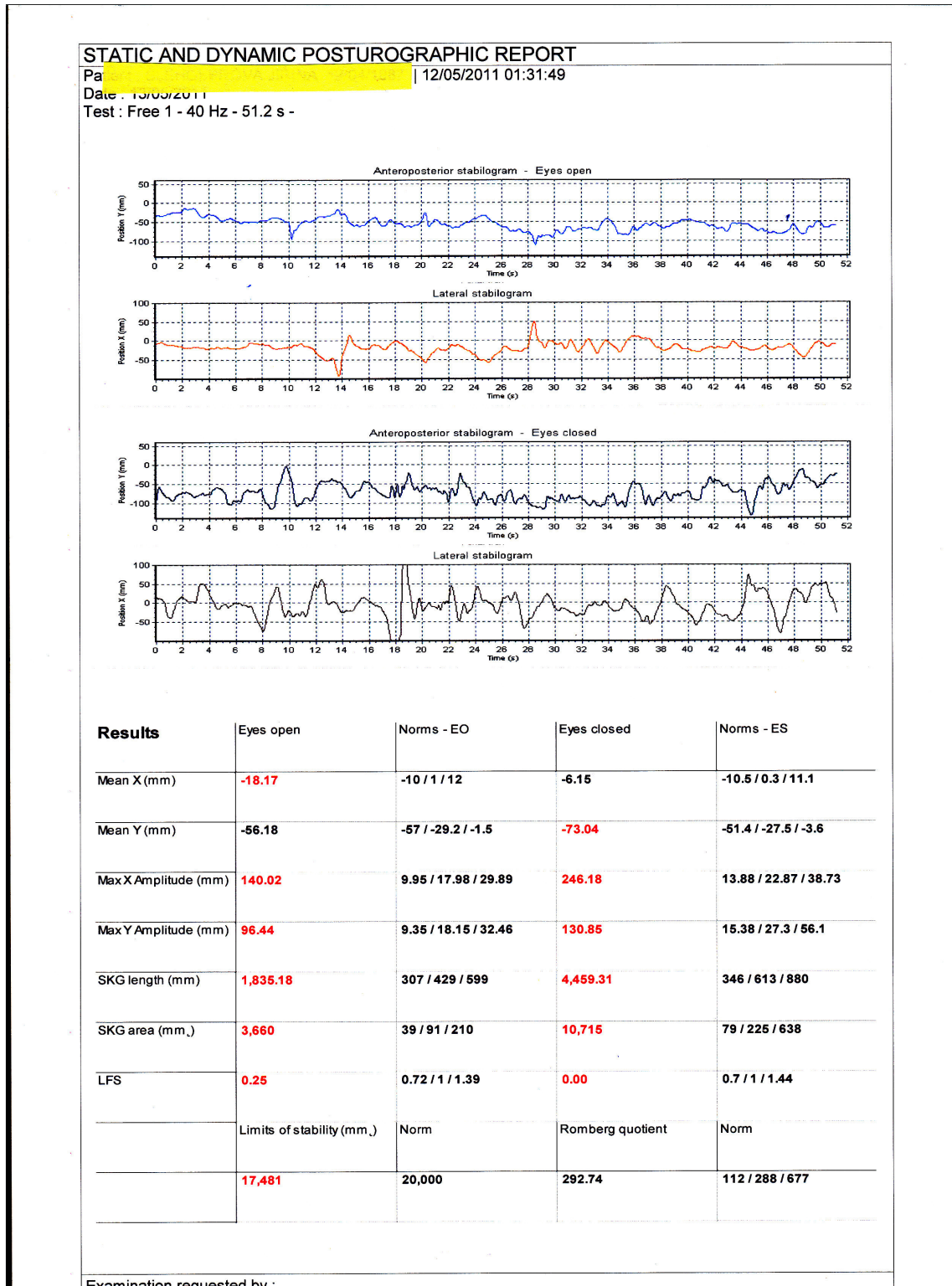


Examination requested by :



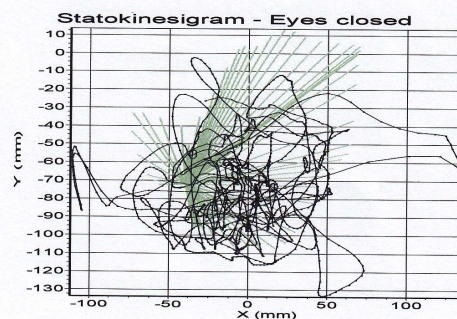
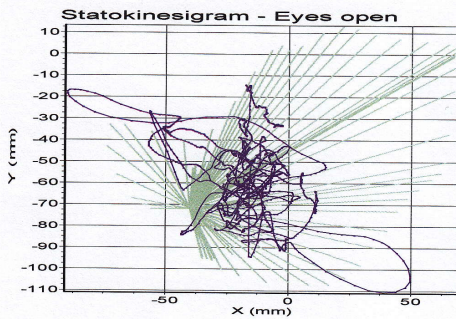
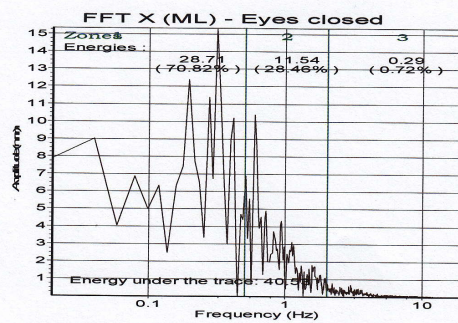
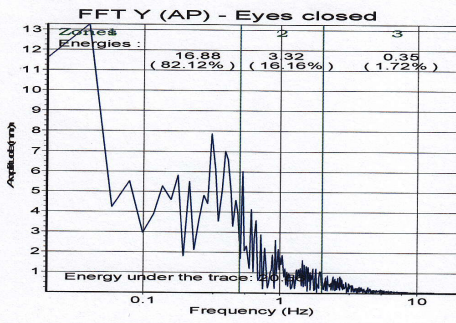
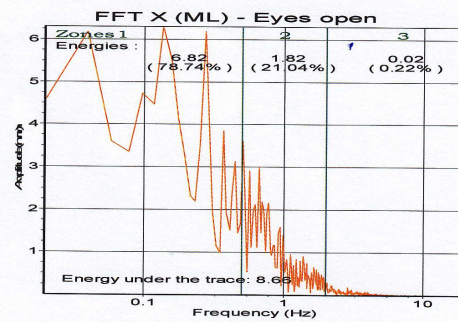
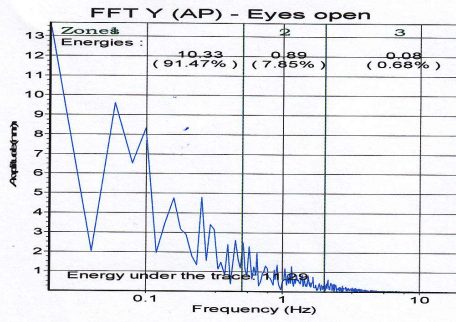


**Příloha č. 4: Záznam kinetické analýzy č. 1 u pacientky E. F.**



**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

Pa [redacted] | 12/05/2011 01:31:49  
 Date : 13/05/2011  
 Test : Free 1 - 40 Hz - 51.2 s -



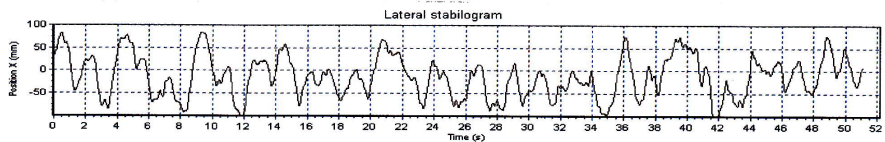
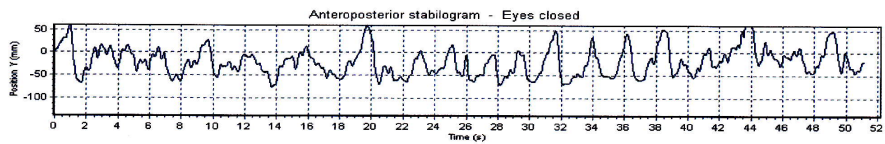
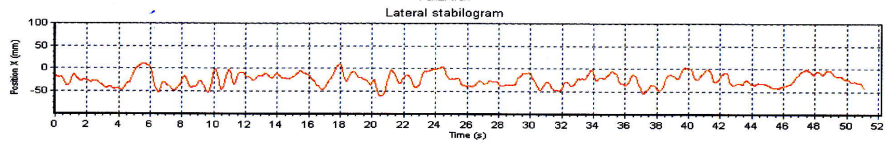
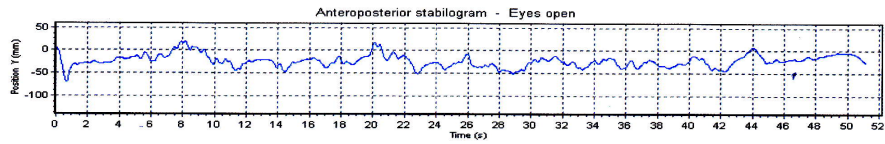
Examination requested by :

**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

Pati: [redacted] 12/05/2011 01:31:49

Date : 13/05/2011

Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -

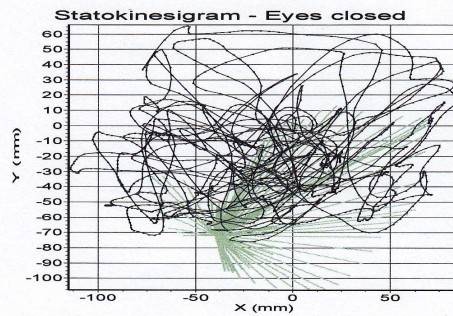
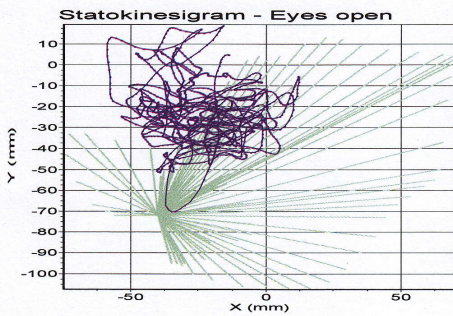
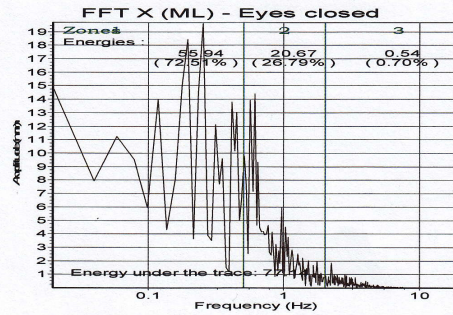
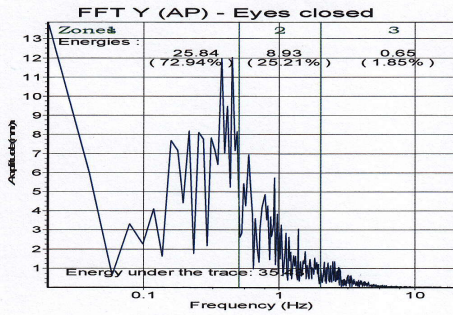
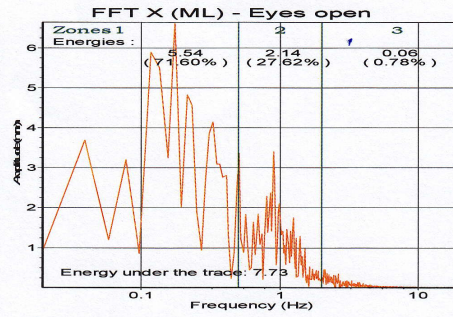
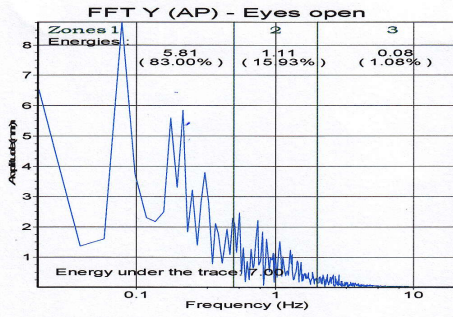


Results	Eyes open	Norms - EO	Eyes closed	Norms - ES
Mean X (mm)	-23.53	-10 / 1 / 12	-13.06	-10.5 / 0.3 / 11.1
Mean Y (mm)	-23.29	-57 / -29.2 / -1.5	-20.61	-51.4 / -27.5 / -3.6
Max X Amplitude (mm)	70.90	9.95 / 17.98 / 29.89	198.36	13.88 / 22.87 / 38.73
Max Y Amplitude (mm)	88.95	9.35 / 18.15 / 32.46	141.57	15.38 / 27.3 / 56.1
SKG length (mm)	2,324.46	307 / 429 / 599	6,986.87	346 / 613 / 880
SKG area (mm.)	2,722	39 / 91 / 210	19,430	79 / 225 / 638
LFS	0.67	0.72 / 1 / 1.39	0.00	0.7 / 1 / 1.44
	Limits of stability (mm.)	Norm	Romberg quotient	Norm
	17,481	20,000	713.94	112 / 288 / 677

Examination requested by :

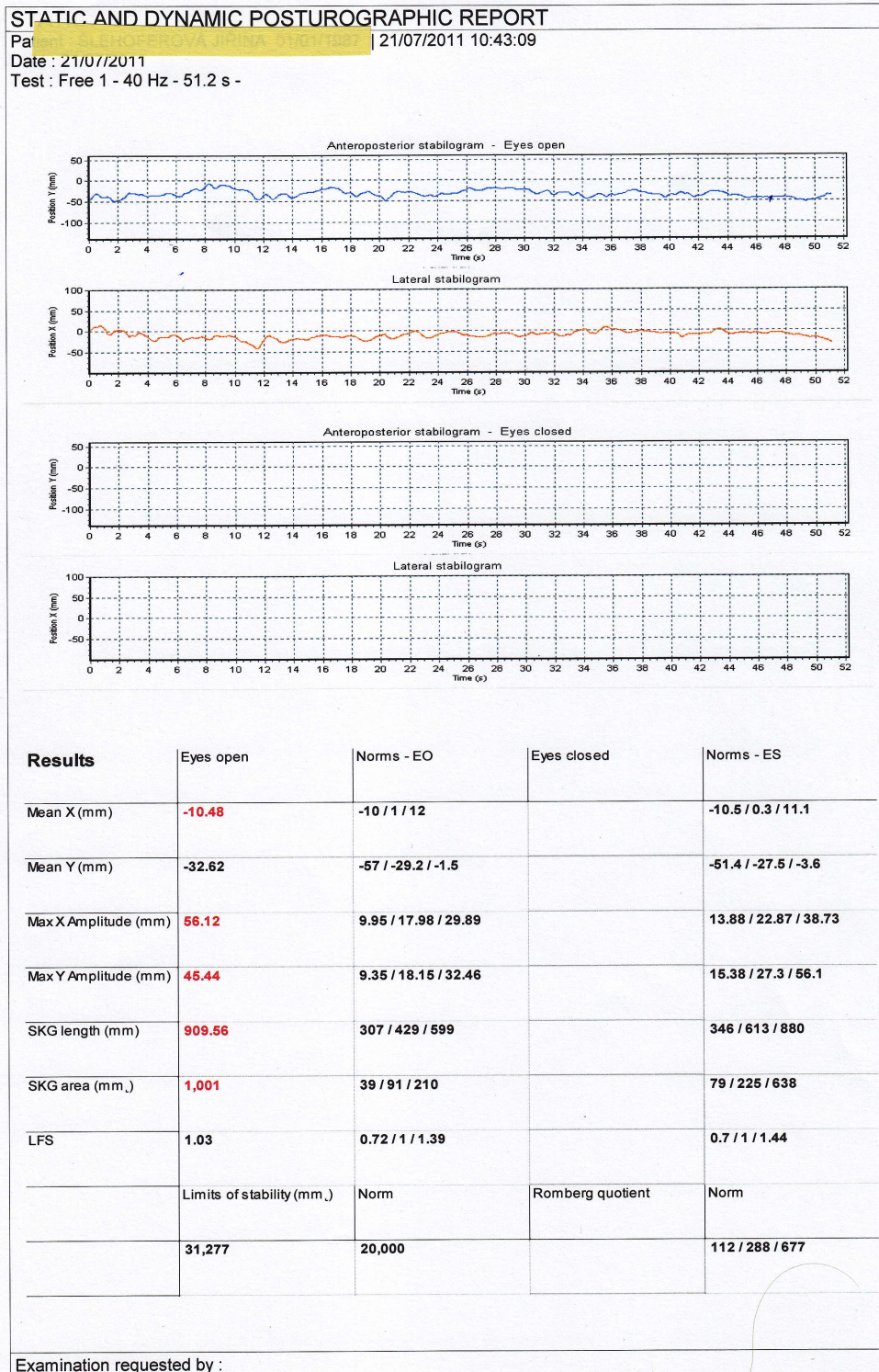
**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

Pat: [redacted] 12/05/2011 01:31:49  
 Date : 13/05/2011  
 Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -



Examination requested by :

Příloha č. 5: Záznam kinetické analýzy č. 2 u pacientky E. F.



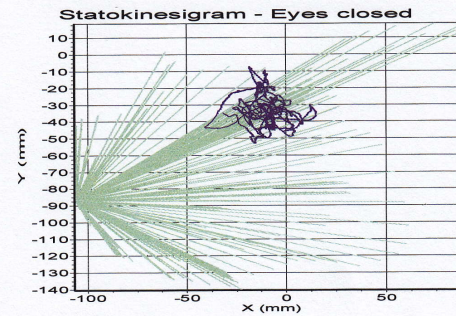
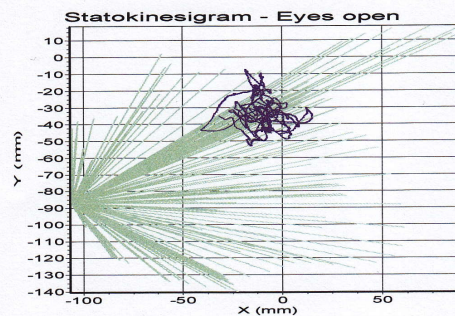
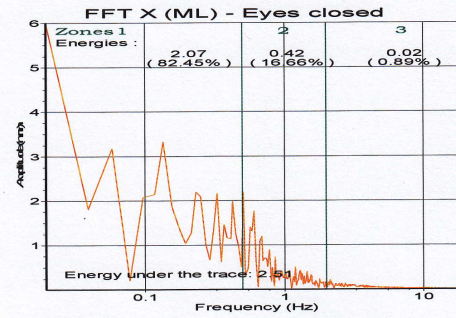
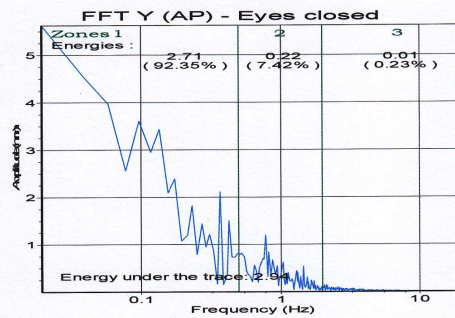
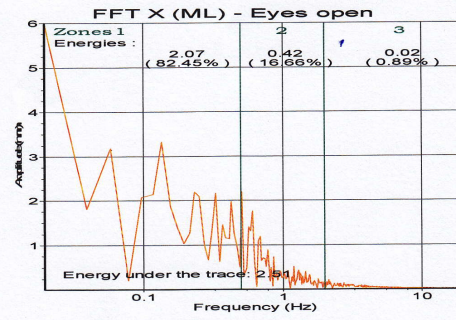
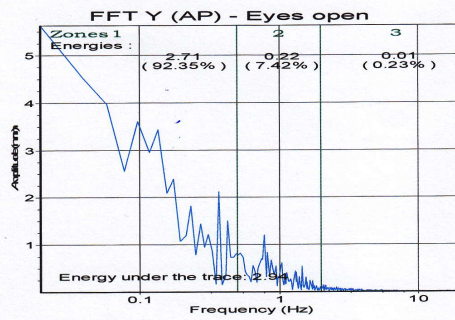


**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

P [redacted] | 21/07/2011 10:43:09

Date : 21/07/2011

Test : Free 1 - 40 Hz - 51.2 s -



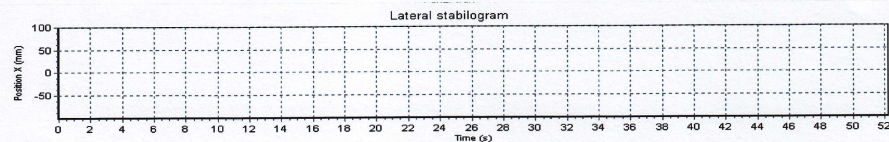
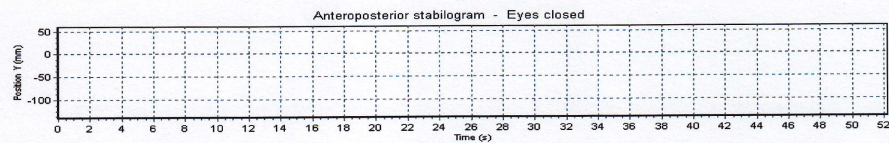
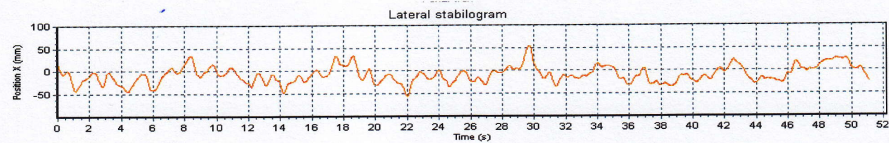
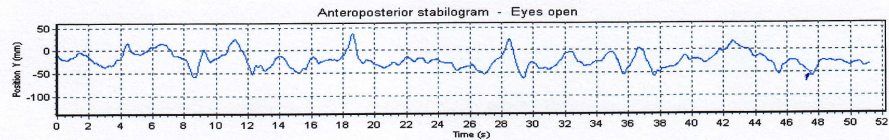
Examination requested by :

**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

Pa [redacted] | 21/07/2011 10:43:09

Date : 21/07/2011

Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -



Results	Eyes open	Norms - EO	Eyes closed	Norms - ES
Mean X (mm)	-9.36	-10 / 1 / 12		-10.5 / 0.3 / 11.1
Mean Y (mm)	-22.00	-57 / -29.2 / -1.5		-51.4 / -27.5 / -3.6
Max X Amplitude (mm)	109.18	9.95 / 17.98 / 29.89		13.88 / 22.87 / 38.73
Max Y Amplitude (mm)	98.28	9.35 / 18.15 / 32.46		15.38 / 27.3 / 56.1
SKG length (mm)	2,848.51	307 / 429 / 599		346 / 613 / 880
SKG area (mm.)	4,378	39 / 91 / 210		79 / 225 / 638
LFS	0.22	0.72 / 1 / 1.39		0.7 / 1 / 1.44
	Limits of stability (mm.)	Norm	Romberg quotient	Norm
	31,277	20,000		112 / 288 / 677

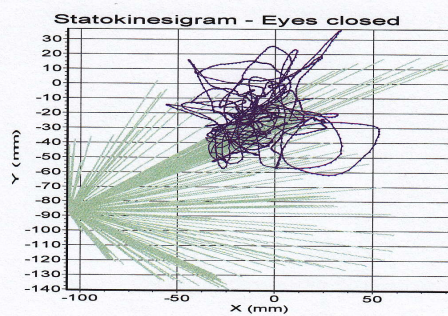
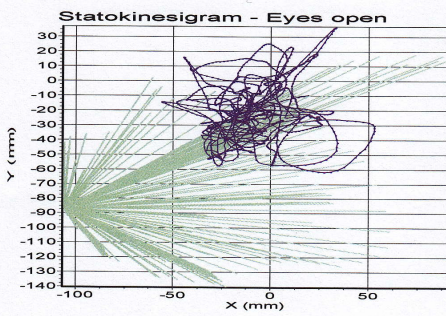
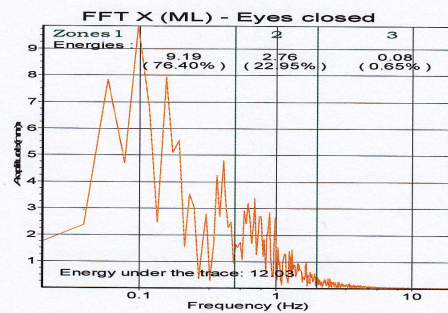
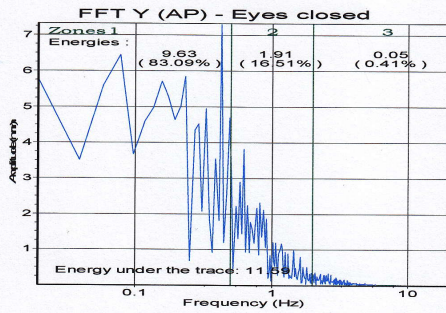
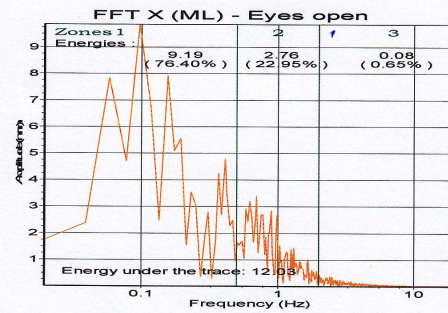
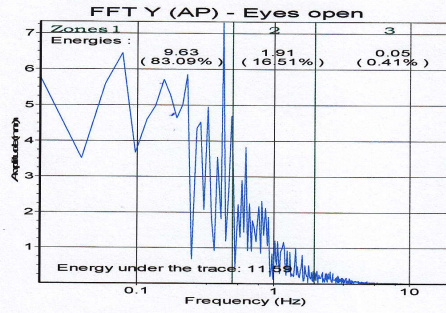
Examination requested by :

**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

Pa | 21/07/2011 10:43:09

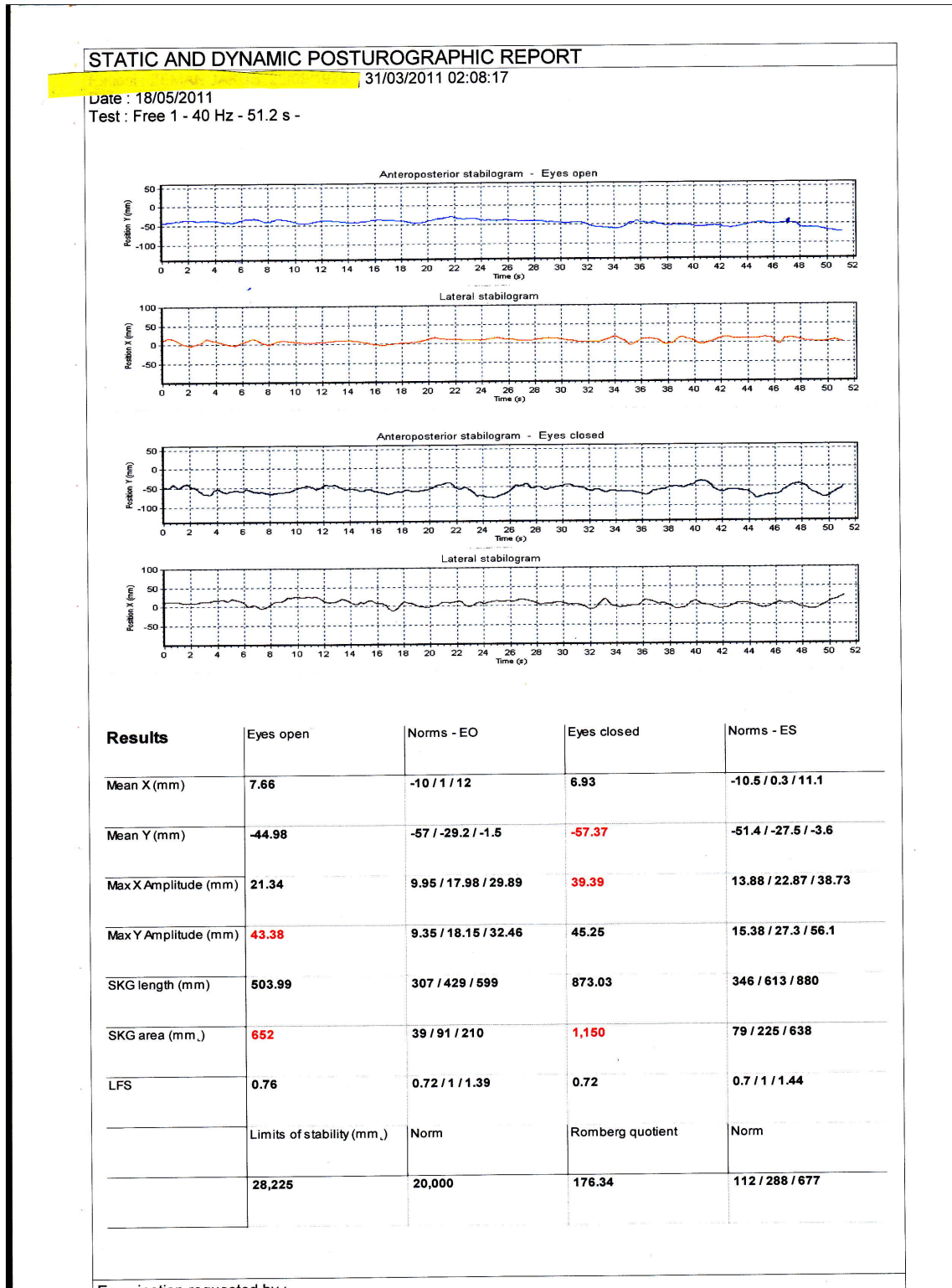
Date : 21/07/2011

Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -



Examination requested by :

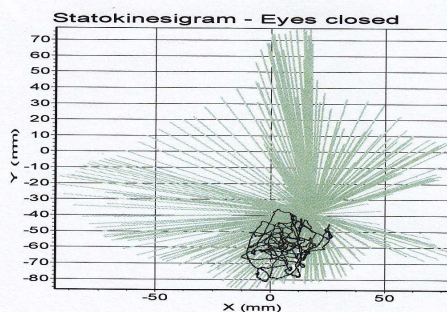
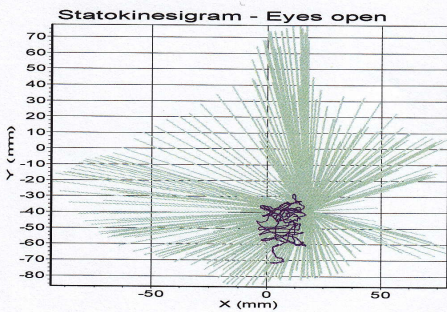
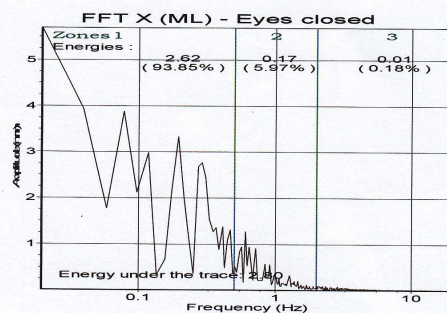
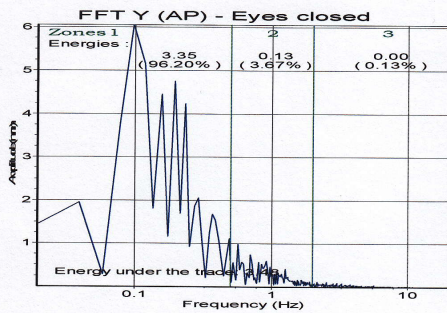
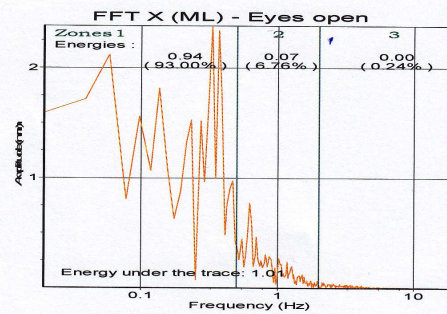
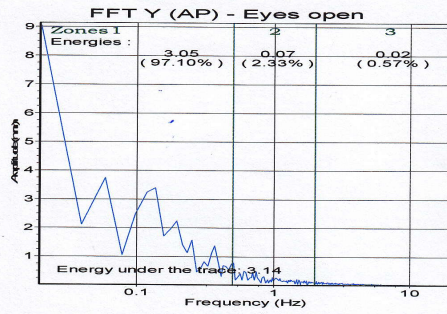
Příloha č. 6: Záznam kinetické analýzy č. 1 u pacienta G. H.



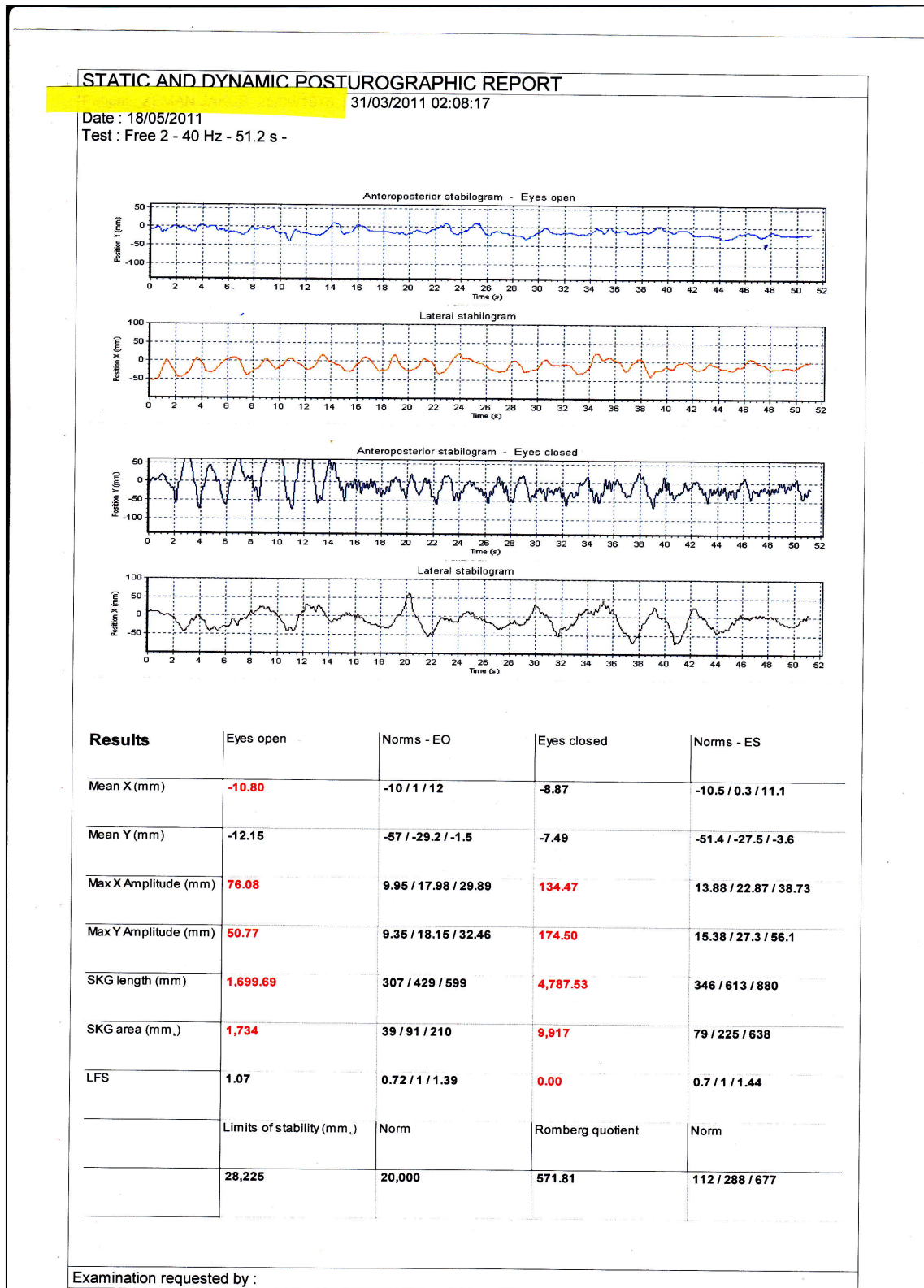
**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

31/03/2011 02:08:17

Date : 18/05/2011  
 Test : Free 1 - 40 Hz - 51.2 s -



Examination requested by :

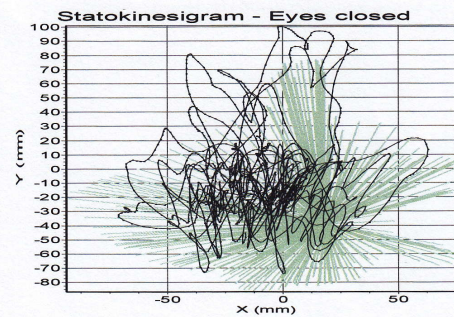
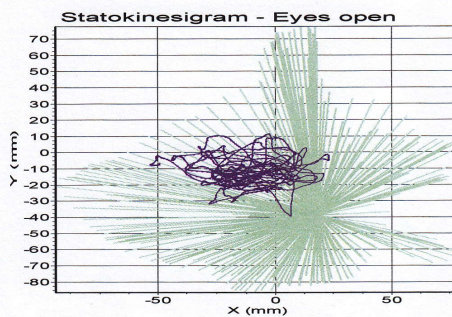
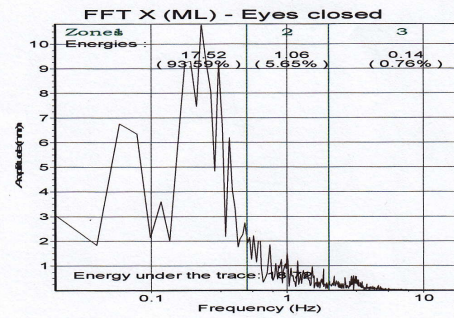
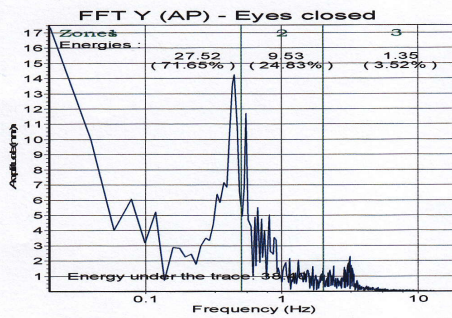
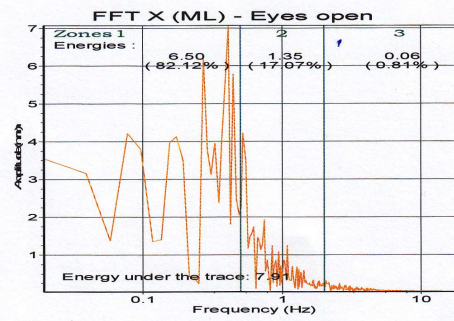
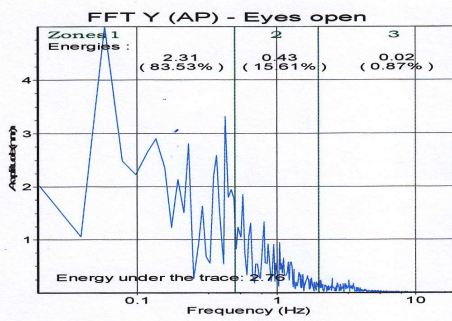


**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

31/03/2011 02:08:17

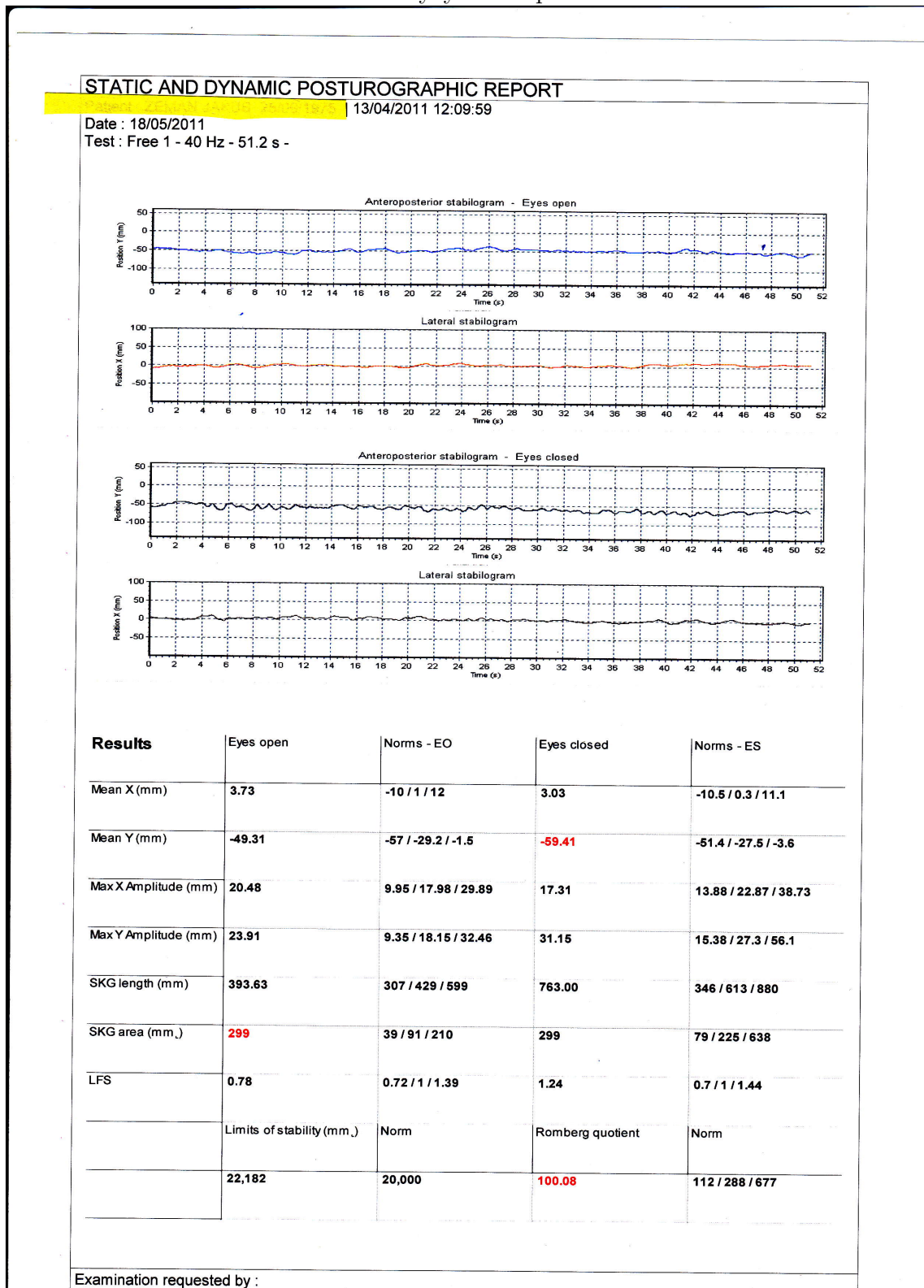
Date : 18/05/2011

Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -



Examination requested by :

**Příloha č. 7: Záznam kinetické analýzy č. 2 u pacienta G. H.**



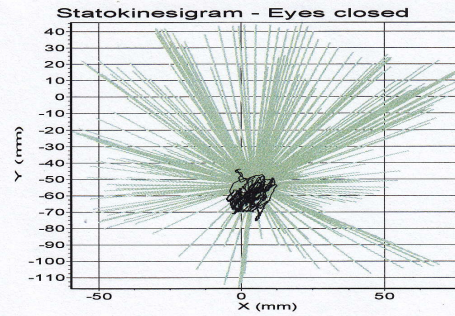
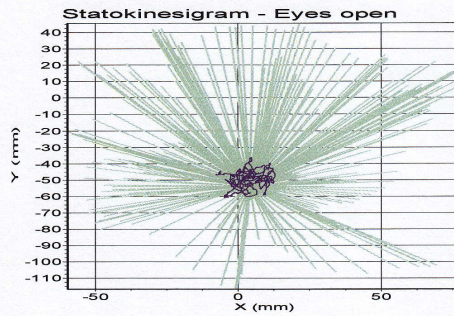
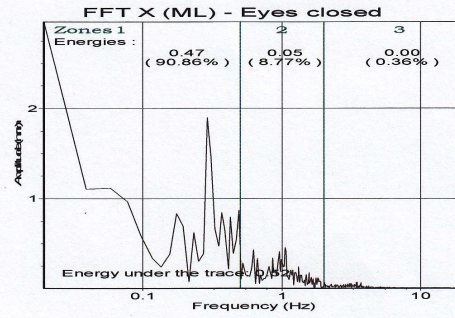
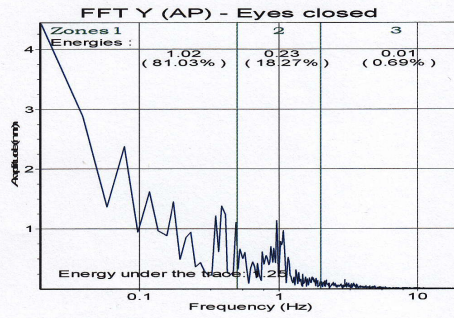
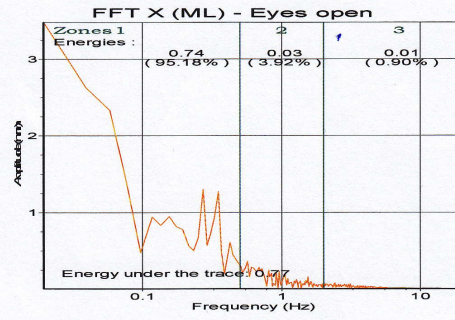
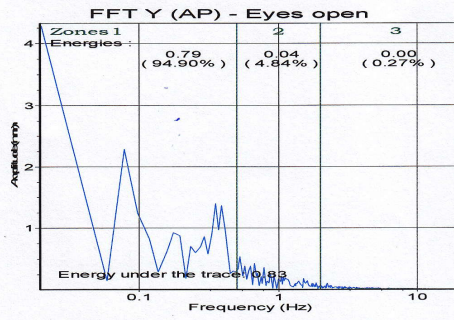


STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT

13/04/2011 12:09:59

Date : 18/05/2011

Test : Free 1 - 40 Hz - 51.2 s -

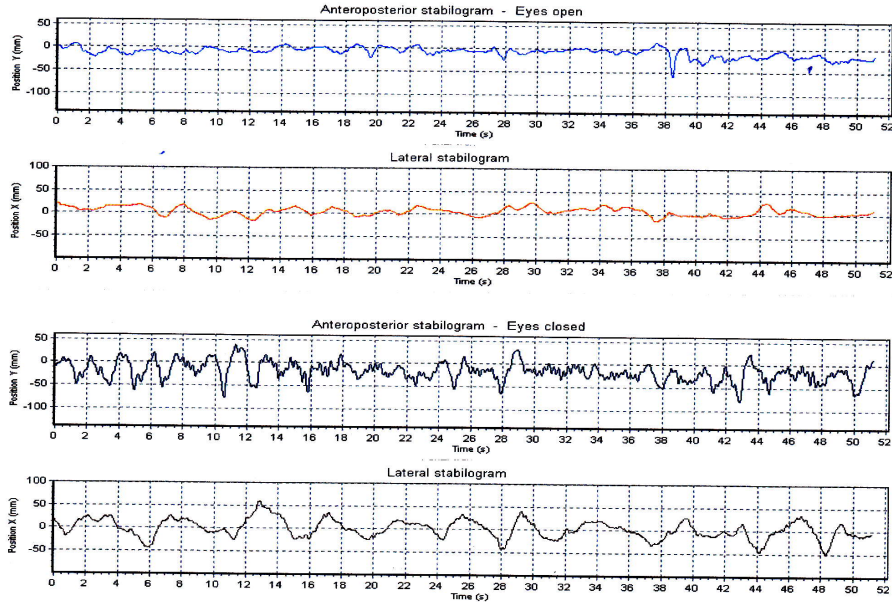


Examination requested by :

**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

Date : 18/05/2011  
 Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -

13/04/2011 12:09:59



Results	Eyes open	Norms - EO	Eyes closed	Norms - ES
Mean X (mm)	6.38	-10 / 1 / 12	1.97	-10.5 / 0.3 / 11.1
Mean Y (mm)	-8.23	-57 / -29.2 / -1.5	-17.04	-51.4 / -27.5 / -3.6
Max X Amplitude (mm)	43.54	9.95 / 17.98 / 29.89	107.88	13.88 / 22.87 / 38.73
Max Y Amplitude (mm)	73.94	9.35 / 18.15 / 32.46	116.19	15.38 / 27.3 / 56.1
SKG length (mm)	1,207.63	307 / 429 / 599	3,927.84	346 / 613 / 880
SKG area (mm.)	1,068	39 / 91 / 210	5,210	79 / 225 / 638
LFS	1.30	0.72 / 1 / 1.39	0.13	0.7 / 1 / 1.44
	Limits of stability (mm.)	Norm	Romberg quotient	Norm
	22,182	20,000	487.73	112 / 288 / 677

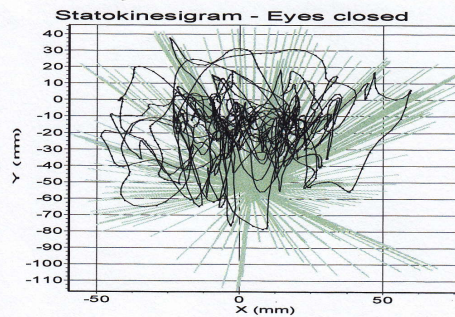
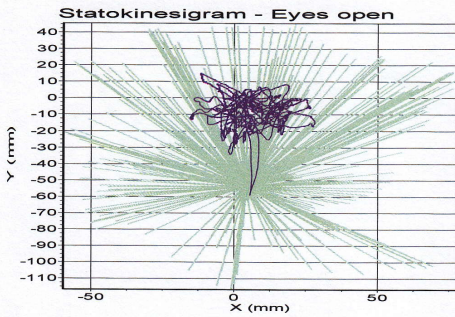
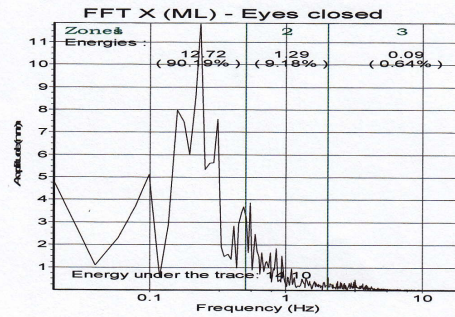
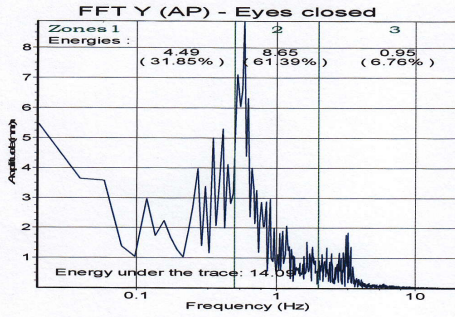
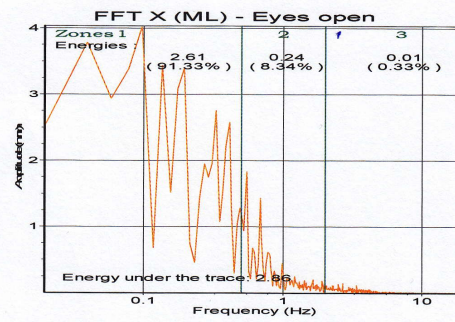
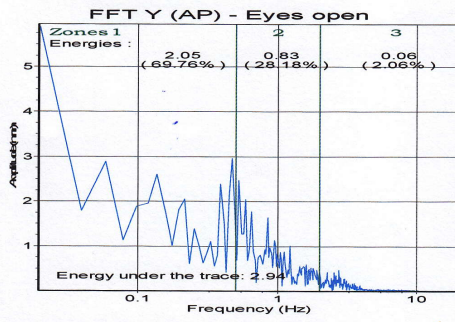
Examination requested by :

STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT

13/04/2011 12:09:59

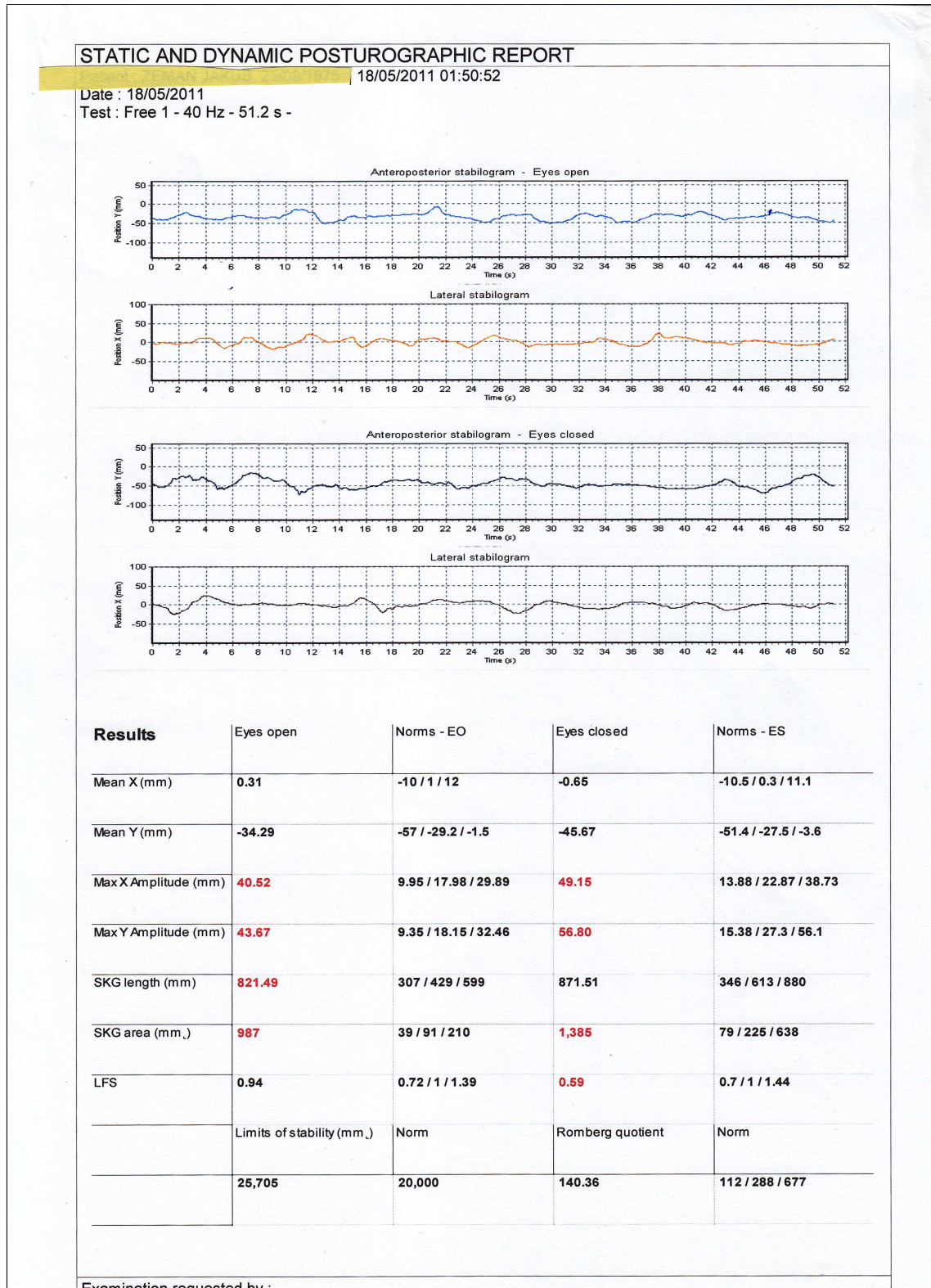
Date : 18/05/2011

Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -



Examination requested by :

Příloha č. 8: Záznam kinetické analýzy č. 3 u pacienta G. H.

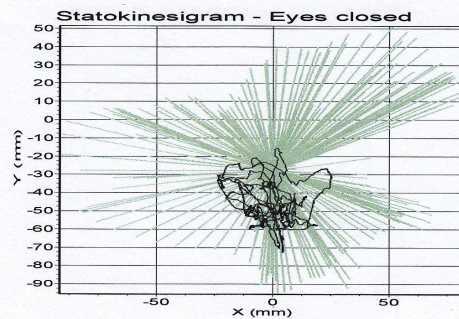
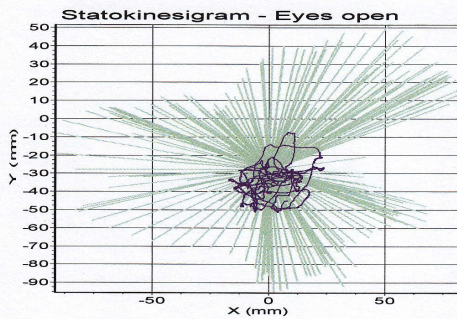
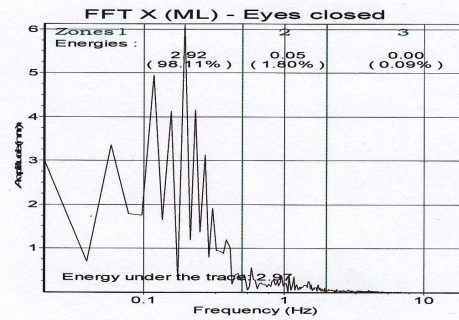
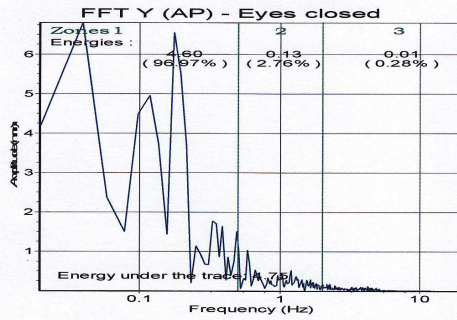
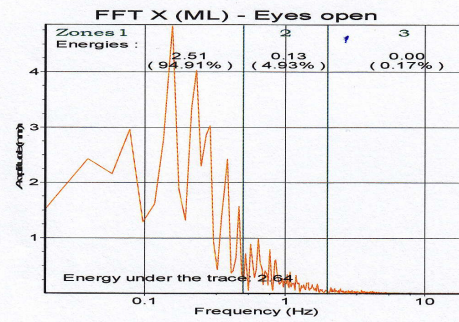
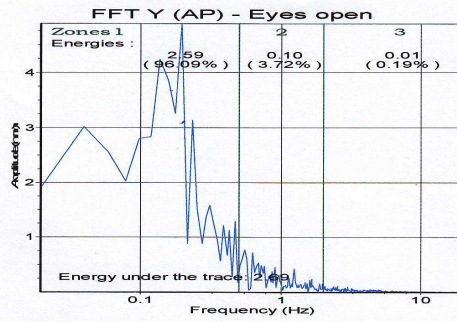


STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT

18/05/2011 01:50:52

Date : 18/05/2011

Test : Free 1 - 40 Hz - 51.2 s -



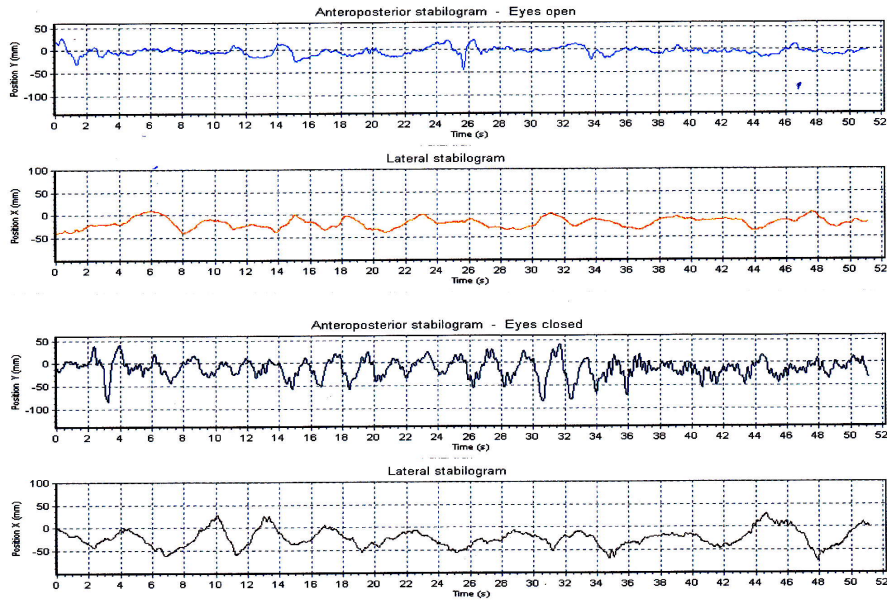
Examination requested by :

**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

18/05/2011 01:50:52

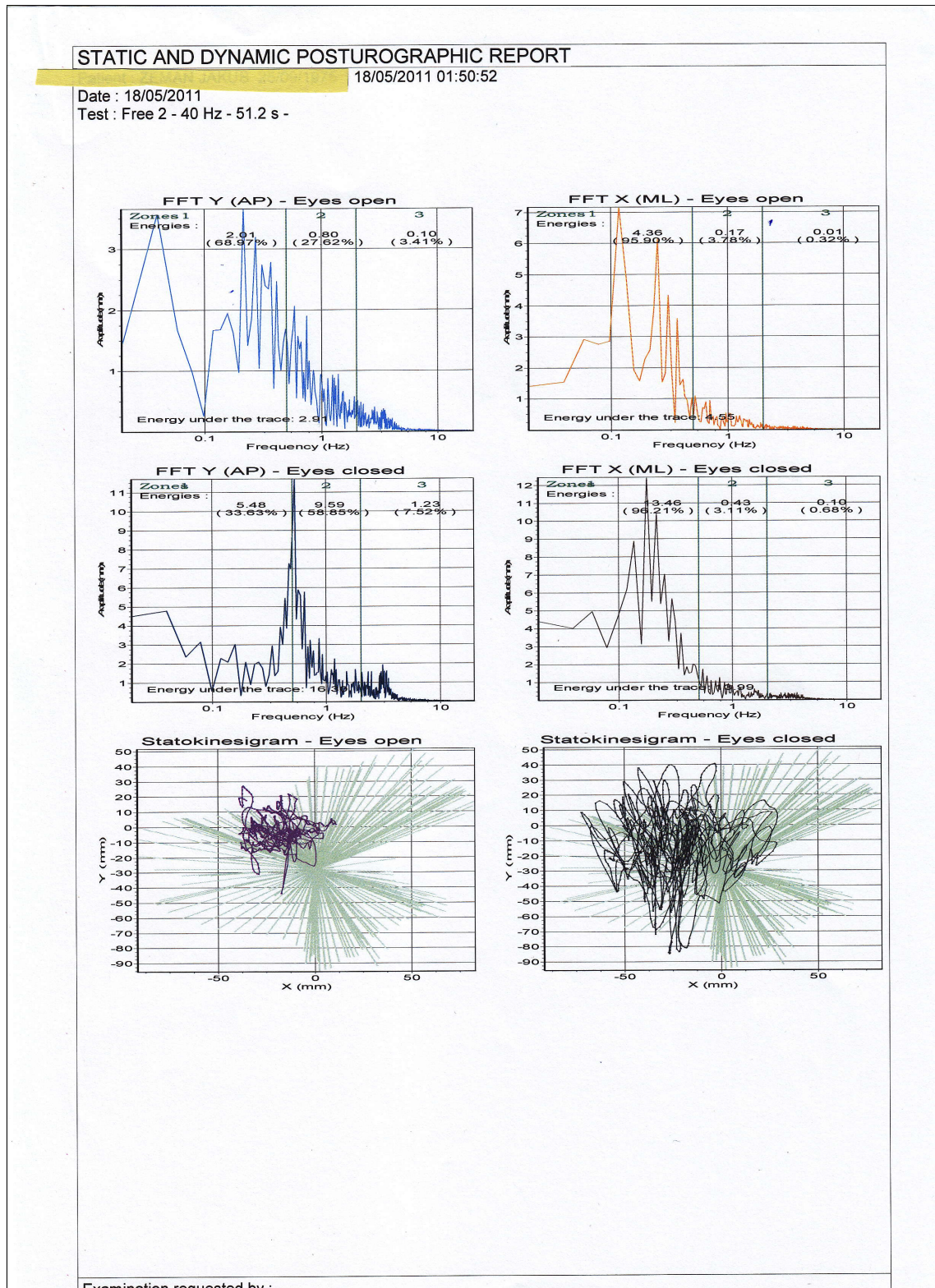
Date : 18/05/2011

Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -

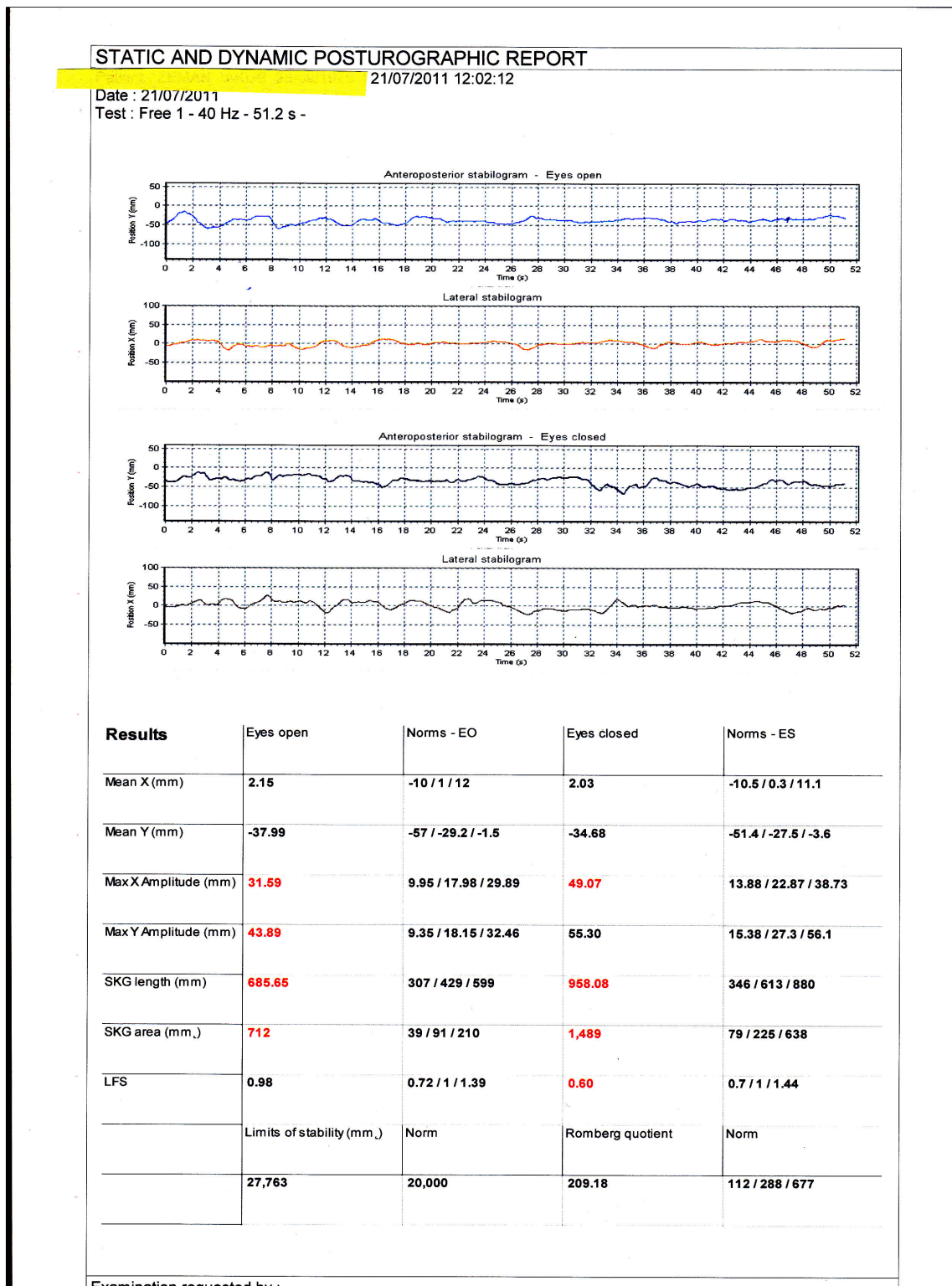


<b>Results</b>	Eyes open	Norms - EO	Eyes closed	Norms - ES
Mean X (mm)	<b>-18.05</b>	-10 / 1 / 12	<b>-22.95</b>	-10.5 / 0.3 / 11.1
Mean Y (mm)	-3.53	-57 / -29.2 / -1.5	-12.21	-51.4 / -27.5 / -3.6
Max X Amplitude (mm)	<b>50.13</b>	9.95 / 17.98 / 29.89	<b>101.68</b>	13.88 / 22.87 / 38.73
Max Y Amplitude (mm)	<b>70.85</b>	9.35 / 18.15 / 32.46	<b>125.42</b>	15.38 / 27.3 / 56.1
SKG length (mm)	<b>1,377.79</b>	307 / 429 / 599	<b>4,046.48</b>	346 / 613 / 880
SKG area (mm <sub>2</sub> )	<b>1,335</b>	39 / 91 / 210	<b>5,553</b>	79 / 225 / 638
LFS	1.20	0.72 / 1 / 1.39	<b>0.10</b>	0.7 / 1 / 1.44
	Limits of stability (mm <sub>2</sub> )	Norm	Romberg quotient	Norm
	<b>25,705</b>	20,000	<b>416.03</b>	112 / 288 / 677

Examination requested by :



Příloha č. 9: Záznam kinetické analýzy č. 4 u pacienta G. H.



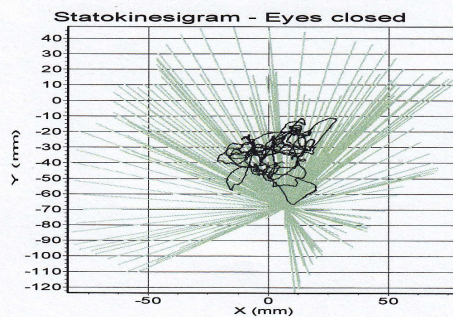
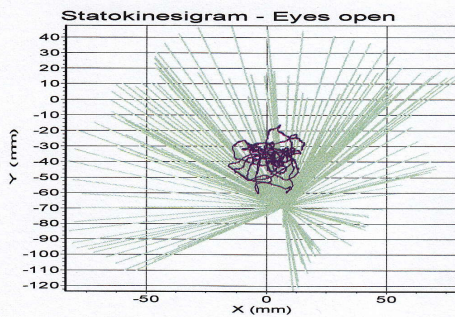
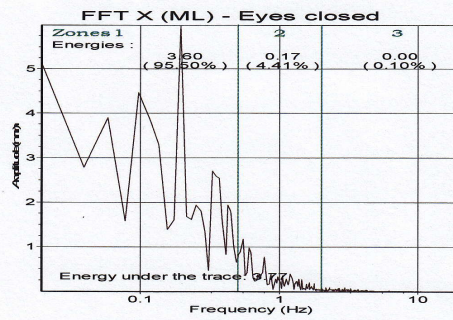
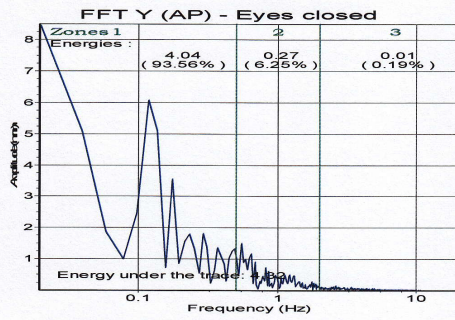
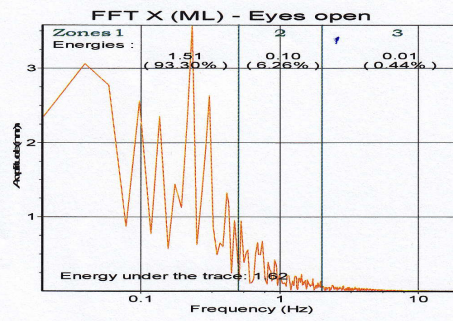
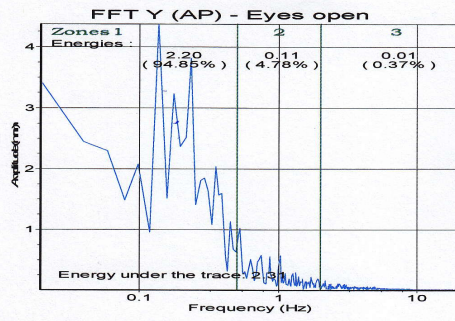


STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT

21/07/2011 12:02:12

Date : 21/07/2011

Test : Free 1 - 40 Hz - 51.2 s -



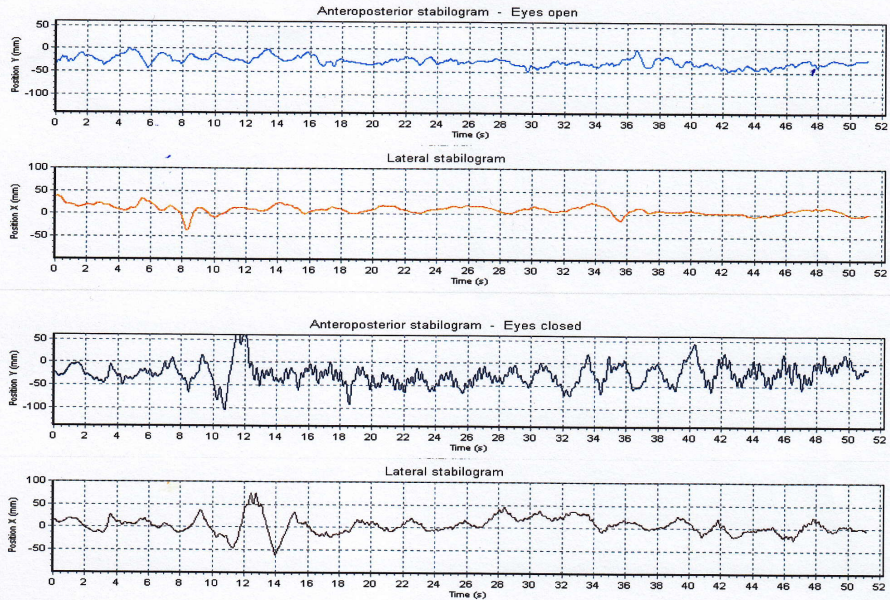
Examination requested by :

**STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT**

21/07/2011 12:02:12

Date : 21/07/2011

Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -



Results	Eyes open	Norms - EO	Eyes closed	Norms - ES
Mean X (mm)	9.45	-10 / 1 / 12	5.94	-10.5 / 0.3 / 11.1
Mean Y (mm)	-25.84	-57 / -29.2 / -1.5	-24.98	-51.4 / -27.5 / -3.6
Max X Amplitude (mm)	75.74	9.95 / 17.98 / 29.89	135.29	13.88 / 22.87 / 38.73
Max Y Amplitude (mm)	49.73	9.35 / 18.15 / 32.46	173.15	15.38 / 27.3 / 56.1
SKG length (mm)	1,242.52	307 / 429 / 599	4,093.83	346 / 613 / 880
SKG area (mm.)	1,105	39 / 91 / 210	5,879	79 / 225 / 638
LFS	1.30	0.72 / 1 / 1.39	0.08	0.7 / 1 / 1.44
	Limits of stability (mm.)	Norm	Romberg quotient	Norm
	27,763	20,000	531.92	112 / 288 / 677

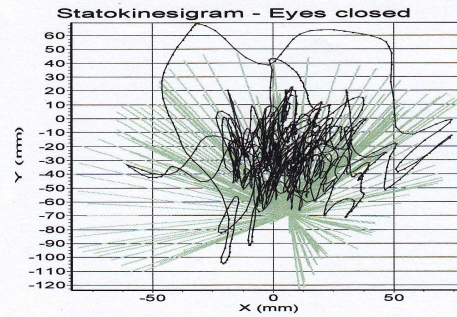
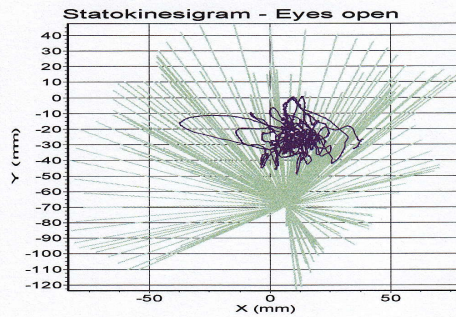
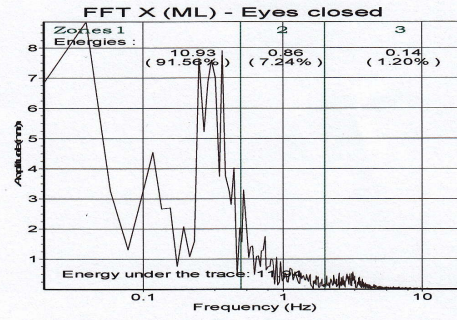
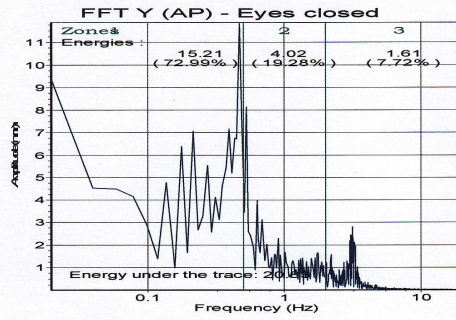
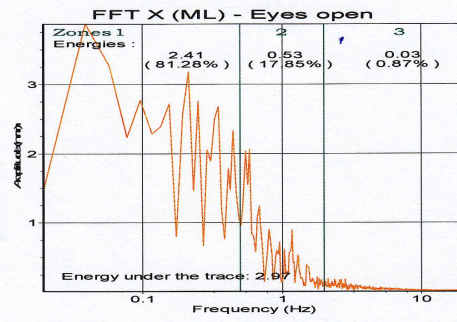
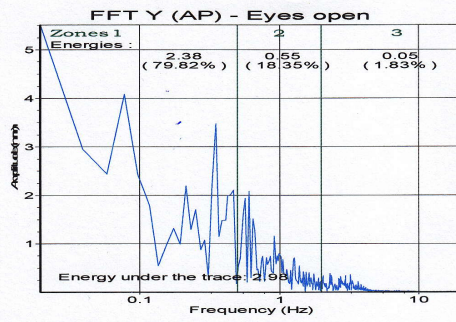
Examination requested by :

STATIC AND DYNAMIC POSTUROGRAPHIC REPORT

21/07/2011 12:02:12

Date : 21/07/2011

Test : Free 2 - 40 Hz - 51.2 s -



Examination requested by :

**Příloha č.10:** Obecný ukazatel psychické pohody pacienta

**6 Obecný ukazatel psychické pohody pacienta**

**1. Jak jste se poslední měsíc většinou cítil/a?**

- Skvěle.....
- Velmi dobře.....
- Většinou dobře.....
- Střídavě - chvíli dobře, chvíli špatně.....
- Většinou špatně.....
- Velmi špatně.....

**2. Jak často Vás během posledního měsíce obtěžovalo Vaše onemocnění nebo bolesti?**

- Každý den.....
- Téměř každý den.....
- Asi polovinu celého času.....
- Chvillemi, ale méně než polovinu celého času.....
- Zřídka.....
- Vůbec.....

**3. Cítil/a jste se během posledního měsíce v depresi?**

- Ano – natolik, že mne napadaly myšlenky na sebevraždu.....
- Ano – natolik, že mne nic nezajímalo.....
- Ano - cítil/a jsem se tak téměř každý den.....
- Ano – občas jsem měl/a takový pocit.....
- Ano – velmi zřídka jsem měl/a takový pocit.....
- Ne – vůbec jsem se necítil/a depresivně.....

**4. Měl/a jste během posledního měsíce kontrolu nad svým chováním, myšlenkami a emocemi?**

- Rozhodně ano,vždy.....
- Téměř vždy.....
- Většinou ano.....
- Moc ne.....
- Ne, cítil/a jsem se rozrušeně.....
- Ne, byl/a jsem velmi rozrušen/á.....

**5. Obtěžovala Vás během posledního měsíce nervozita nebo podrážděnost?**

- Extremně - natolik, že jsem nebyl/a schopen/schopna pracovat ani dělat něco jiného.....
- Velmi.....
- Docela ano.....
- Trochu - dost natolik, aby mne to obtěžovalo.....
- Velmi málo.....
- Vůbec.....

**6. Kolik energie, elánu nebo síly do života jste měl/a během posledního měsíce?**

- Spoustu, cítil/a jsem se pln/á energie.....
- Měl/a jsem docela dost energie.....
- Hladina mé energie značně kolísala.....
- Většinou jsem moc elánu nepocíťoval/a.....
- Většinu času jsem se cítila bez elánu, velmi málo energie.....
- Cítil/a jsem se téměř bez energie - cítil/a jsem se vyždímaný/á,vyčerpaný/á.....

**7. Poslední měsíc jsem se cítil/a rozmrzele a sklesle.**

- Vůbec.....
- Zřídka.....
- Občas.....
- Značnou část času.....
- Většinou ano.....
- Stále.....

**8. Cítil/a jste se během posledního měsíce v napětí?**

- Ano - velké napětí téměř stále.....
- Ano - velké napětí značnou část času.....
- Ne stále, ale občas jsem se v napětí cítil/a.....
- Několikrát jsem se trochu cítil/a v napětí.....
- Výjimečně jsem se cítil/a v malém napětí.....
- Žádné napětí jsem nepocíťoval/a.....

**9. Jak spokojen/á jste byl/a se svým osobním životem během posledního měsíce?**

- Extremně - nemohl/a jsem být šťastnější a spokojenější.....
- Cítil/a jsem velmi šťastně a spokojeně téměř stále.....
- Většinou jsem se cítil/a šťastně a spokojeně.....
- Občas jsem se cítil/a docela šťastně, občas nešťastně.....
- Většinou jsem se cítil/a nešťastně a nespokojeně.....
- Téměř stále jsem se cítil/a velmi nešťastně a nespokojeně.....

**10. Cítil/a jste se během posledního měsíce natolik zdravý/á (v kondici), abyste mohl/a dělat věci, které chcete nebo musíte dělat?**

- Ano, jistě.....
- Většinu času.....
- Zdravotní problémy mne omezovaly jen v nepodstatných věcech.....
- Dokázal/a jsem se o sebe postarat.....
- Potřeboval/a jsem pomoc, abych se o sebe dokázal/a postarat.....
- Potřeboval/a jsem pomoc téměř pro všechny činnosti.....

**11. Cítil/a jste se během posledního měsíce smutný/á, bez naděje, znechucený/á nebo jste měl/a tolik problémů, že jste si říkal/a, jestli má vůbec něco smysl?**

- Extremně - až na hranici toho, co jsem byl/a schopen/pna unést.....
- Velmi.....
- Docela dost.....
- Trochu.....
- Velmi málo.....
- Vůbec.....

**12. Poslední měsíc jsem se probouzel/a odpočínutý/á a svěží.**

- Vůbec.....
- Velmi zřídka.....
- Občas.....
- Poměrně často.....
- Většinou.....
- Každý den.....

**13. Cítil/a jste se během posledního měsíce znepokojený/á a ustaraný/á, měl/a jste strach kvůli svému zdravotnímu stavu?**

- Extrémně.....
- Velmi.....
- Docela dost.....
- Trochu, ale ne moc.....
- Téměř vůbec.....
- Vůbec.....

**14. Měl/a jste během posledního měsíce důvod se obávat, že ztrácíte kontrolu nad svým jednáním, myšlením, emocemi, způsobem řeči nebo jste měl/a problémy s pamětí?**

- Vůbec.....
- Velmi málo.....
- Velmi málo - ale dost na to, aby mne to znepokojilo.....
- Trochu - byl/a jsem znepokojen/a.....
- Trochu - byl/a jsem docela dost znepokojen/a.....
- Ano, velmi - byl/a jsem opravdu hodně znepokojen/a.....

**15. Poslední měsíc byl můj život plný událostí a zážitků, které byly pro mne zajímavé.**

- Nikdy.....
- Velmi zřídka.....
- Občas.....
- Poměrně často.....
- Většinu času.....
- Stále.....

**16. Cítil/a jste se během posledního měsíce aktivní a čilý/á, nebo umdlelý/á a lenivý/á?**

- Velmi aktivní a čilý/á každý den.....
- Většinou aktivní a čilý/á - nikdy opravdu umdlelý/á a zpomalený/á.....
- Docela aktivní a čilý/á - zřídka umdlelý/á a zpomalený/á.....
- Docela umdlelý/á a lenivý/á - zřídka aktivní a čilý/á.....
- Většinou umdlelý/á a lenivý/á - nikdy opravdu aktivní a čilý/á.....
- Cítil/a jsem se velmi zpomalený/á a umdlelý/á každý den.....

**17. Byl/a jste během posledního měsíce ustaraný/á, plný/á úzkosti nebo znepokojený/á?**

- Ano, velmi – cítil/a jsem se opravdu špatně.....
- Ano, velmi.....
- Docela ano.....
- Trochu, ale dost na to, aby mne to obtěžovalo.....
- Trochu.....
- Vůbec.....

**18. Během posledního měsíce jsem byl/a emocionálně vyrovnaný/á a jistý/á sám/sama sebou.**

- Vůbec.....
- Velmi vyjíměčně.....
- Občas.....
- Značnou část času.....
- Většinu času.....
- Pořád.....

**19. Cítil/a jste se během posledního měsíce spíše uvolněně a klidně, nebo pod tlakem a v napětí?**

- Celý měsíc jsem se cítil/a uvolněně a v duševní pohodě.....
- Téměř stále jsem se cítil/a uvolněně a v duševní pohodě.....
- Většinou jsem se cítil/a uvolněně, ale občas docela v napětí.....
- Většinou jsem se cítil/a v napětí, ale občas docela uvolněně.....
- Většinu času jsem se cítil/a v napětí.....
- Celý měsíc jsem se cítil/a ve velkém napětí.....

**20. Poslední měsíc jsem se cítila šťastný/á, veselý/á a spokojený/á.**

- Vůbec.....
- Velmi vyjíměčně.....
- Občas.....
- Značnou část času.....
- Většinu času.....
- Pořád.....

**21. Poslední měsíc jsem se cítil/a zmožený/á, unavený/á a vyčerpaný/á.**

- Vůbec.....
- Velmi vyjíměčně.....
- Občas.....
- Značnou část času.....
- Většinu času.....
- Pořád.....

**22. Cítil/a jste se poslední měsíc v zátěži nebo ve stresu?**

- Ano – téměř víc než jsem mohl/a unést a vydržet.....
- Ano – cítil/a jsem se v zátěži nebo ve stresu.....
- Ano – více než obvykle.....
- Ano – ale spíše méně a ne víc než obvykle.....
- Velmi málo.....
- Vůbec.....