

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE

2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství

Nikola Keresztenyová

**Možnosti fyzioterapie u pacientů
s amyotrofickou laterální
sklerózou s důrazem na respirační
problematiku**

Bakalářská práce

Praha 2015

Autor práce: **Nikola Keresztenyová**

Vedoucí práce: **doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph.D.**

Oponent práce: **PaedDr. Irena Zouňková, Ph.D.**

Datum obhajoby: **2015**

Bibliografický záznam

KERESZTENYOVA, Nikola. Možnosti fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou s důrazem na respirační problematiku. Praha: Karlova univerzita.

2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2015, Vedoucí bakalářské práce doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph.D.

Abstrakt

Téma bakalářské práce jsou Možnosti fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS) s důrazem na respirační problematiku. ALS, známá jako Lou Gehrigova choroba, nebo taky nemoc motoneuronu, je neurodegenerativní, progresivní a stále ještě fatální onemocnění.

Cílem této práce je shrnutí a objasnění všech dostupných metod fyzioterapie, které mohou odvrátit komplikace u ALS, udržet pacientovu soběstačnost v co největším rozsahu a především co nejdéle udržet pacientův ventilační komfort. Součástí mé práce je kazuistika pacienta, se kterým dlouhodobě spolupracuji.

Abstract

The topic of the thesis is Possibilities of physiotherapy of patients with amyotrophic lateral sclerosis, with an emphasis on respiratory issues. ALS, known as Lou Gehrig's disease or motorneuron disease, is a neurogenerative, progressive and still fatal disease.

The goal of the thesis is a summary and a clarification of all available methods, which have options as long as possible to avoid complications in ALS, keep the patient's self-sufficiency to the fullest extent and especially to maintain the patient's ventilation comfort as long as possible. A part of my work is a casuistry of a patient with whom I have been cooperating for a long time.

Klíčová slova

Amyotrofická laterální skleróza, nemoc motoneuronu, Lou Gehrig, respirační insuficience, cvičení, respirační fyzioterapie, neinvazivní ventilace

Keywords

Amyotrophic lateral sclerosis, motor neuron disease, Lou Gehrig, respiratory insufficiency, exercising, respiratory physiotherapy, non invasive ventilation

Prohlášení

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

V Praze 2015

Nikola Keresztenyová

Poděkování

Děkuji doc. PaedDr. Libuši Smolíkové, Ph.D., za veškeré odborné rady a připomínky, které mi během zpracování bakalářské práce poskytla.

Ráda bych poděkovala rodině, přítelovi a blízkým známým za jejich podporu a ohleduplnost, kterou mi po celou dobu psaní práce poskytovali.

Děkuji mému pacientovi za jeho laskavý, optimistický přístup a poskytnutí veškerých informací o jeho osobě .

OBSAH

SEZNAM ZKRATEK	4
ÚVOD.....	7
1 TEORETICKÁ ČÁST	8
1.1 HISTORIE.....	8
1.2 ANATOMIE DÝCHACÍCH SVALŮ	10
1.2.1 Dýchací svaly	10
1.3 NEUROANATOMIE	15
1.3.1 Obecná stavba míšního nervu	15
1.3.2 Šedá hmota míšního segmentu; přední kořeny	15
1.3.3 Motoneurony	16
1.4 ALS	19
1.4.1 Charakteristika	19
1.4.2 Etiologie	19
1.4.3 Diagnostika ALS	21
1.4.4 Měření.....	24
1.4.5 Klinické dělení ALS	26
1.4.6 Prognóza	27
1.5 TERAPIE	28
1.5.1 Farmakoterapie	29
1.5.2 Kmenové buňky.....	29
1.5.3 Fyzioterapie	30
1.5.4 Psychologie a psychoterapie.....	39
2 PRAKTICKÁ ČÁST.....	40
2.1 KAZUISTIKA	40
2.2 POGRESE ALS U PACIENTA	42
2.3 POSTUP PŘI TERAPII.....	43
2.4 RHB PLÁN.....	51
3 DISKUZE.....	52
4 ZÁVĚR.....	55
REFERENČNÍ SEZNAM	56
SEZNAM PŘÍLOH.....	61

SEZNAM ZKRATEK

µm	mikrometr
a.	arteria (tepna)
AA	alergická anamnéza
ambul.	ambulantní
ACBT	active cycle of breathing techniques (aktivní cyklus dechových technik)
AD	autogenic drainage (autogenní drenáž)
ADLs	activities of daily living (aktivita denního života)
aj.	a jiné
ALS	amyotrofická laterální skleróza
ALS2	alsin
atd.	a tak dále
bilat.	bilaterálně
Bi-PAP	bi level positive airways pressure
Ca ²⁺	vápenatý iont
cig.	cigarety
cm	centimetr
cm H ₂ O	jednotka tlaku (starší)
CNS	centrální nervový systém
CPAP	continuous positive airways pressure
Cu	měď
č.	číslo
DC	dýchací cesty
DK	dolní končetiny
EBM	evidence based medicine
EPAP	expiratory positive airways pressure
EMG	elektromyografie
ES	embryonic stem
et al.	a kolektiv
FA	farmakologická anamnéza
FET	forced expiratory techniques (technika svalového výdechu)
FNM	fakultní nemocnice Motol
FTLD	frontotemporální lobární demence

FUS	fused in sarcoma protein
FVC	forced vital capacity (usilovná vitální kapacita)
HFCWO	high frequency chest wall oscillation
HK	horní končetiny
HSCs	hematopoietic stem cells
HSS	hluboký stabilizační systém
Ig	imunoglobulin
IPAP	inspiratory positive airways pressure
IPPV	intermittent positive pressure ventilation
IPV	intrapulmonary percussive ventilation (intrapulmonární perkusivní ventilace)
lig.	ligamentum
LMN	lower motor neuron (dolní motoneuron)
m.	musculus (sval)
MEP	maximal expiratory pressure (maximální expirační tlak)
mg	miligram
min	minuta
Mingg	Mingazzini
MIP	maximal inspiratory pressure (maximální inspirační tlak)
mm.	musculi
mm	milimetr
MN	motor neuron
MR	magnetická rezonance
MSCs	mesenchymal stem cells
n.	nervus (nerv)
např.	například
NEFH	neurofilament heavy polypeptide
negat.	negativní
NIPPV	non invasive positive pressure ventilation
NIV	non invasive ventilation
NMD	neuron motor disease
nn.	nervi
NPCs	neural progenitor cells
OA	osobní anamnéza

Obr.	obrázek
PBP	progresivní bulbární obrna
PEP	positive expiratory pressure
PLS	primární laterální skleróza
PMA	progresivní svalová atrofie
PNF	proprioceptivní nervosvalová facilitace
RA	rodinná anamnéza
Re	resume (závěr)
RFT	respirační fyzioterapie
RHB	rehabilitace
rr	reflexy
s	sekunda
SCI	spinal cord injury
SETX, ALS4	sentaxin
SNIP	sniff nasal inspiratory pressure
SOD1	superoxid dismutáza 1
SPA	sociálně pracovní anamnéze
st.p.	stav po
SVC	slow vital capacity (pomalá vitální kapacita)
sym.	symetricky
TEE	thoracic expiratory exercises (cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku)
tzn.	to znamená
UMN	upper motor neuron (horní motoneuron)
UPV	umělá plicní ventilace
USA	United States of America
VAMP, VAPB, ALS8	vesicle associated membrane protein/synaptobrevin associated membrane protein
VC	vital capacity (vitální kapacita)
VHC	virus hepatitis C
vyš.	vyšetření
WFN	world federation of neurology
Zn	zinek
ZP	zorné pole

ÚVOD

Je to více než rok zpátky, co jsem se s nemocí zvaná amyotrofická laterální skleróza seznámila. Seznámila jsem se s 42letým mužem, trpícím ALS. Sám nemocný mi pověděl, že právě fyzioterapie je to, co mu nejvíce pomáhá, že se po každém cvičení cítí lépe. Poprosil mě, jestli bych nebyla další osobou, která mu bude pomáhat a cvičit s ním, a právě proto jsem si zvolila fyzioterapii u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou jako téma své bakalářské práce

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní, neurodegenerativní a pořád ještě fatální onemocnění nervového systému. Jedná se o onemocnění postihující jak centrální nervový systém (CNS) tak periferní nervový systém (PNS). Dochází k zániku motoneuronů a tím k progerdujícím svalovým atrofiím a svalové slabosti, což má za následek poruchu hybnosti horních a dolních končetin, poruchu polykání a poruchu dýchání. V posledních stádiích života je pacient úplně paralyzován, napojen na umělou plicní ventilaci (UPV) a umělou výživu, ale jeho intelekt zůstává bez poškození.

1 TEORETICKÁ ČÁST

1.1 Historie

Symptomy nemoci motoneuronu (NMD) byly několika neurology poprvé popsány v polovině 19. století, ale francouzský neurolog Charcot definoval nosologický objekt „amyotrofická laterální skleróza“ (ALS) až o několik let později (Mauer, 2012).

Do podvědomí široké veřejnosti se ALS dostala až v první polovině 20. Století, díky slavnému hráči baseballu Lou Gehriga.

Lou Gehrig, jeden z nejslavnějších baseballových hráčů, celým jménem Henry Louis Gherig, se narodil 19. června 1903 v New Yorku. Po ukončení studia na Kolumbijské univerzitě, kde už se projevil jeho talent pro tento sport, začal hrát za klub New York Yankees, kde působil na první metě od roku 1925 do roku 1939.

V roce 1938, kdy byl na vrcholu své kariéry, začal pociťovat, že se s jeho tělem něco děje. V roce 1939 už bylo jisté, že s ním něco není v pořádku, jeho výsledky neodpovídaly předešlým rokům. Jednou během tréninku, na stadioně s St. Petersburgu, dokonce zkolaboval. Ze všech stran byl na Lou Gehiga vyvíjen silný tlak, z klubu, od fanoušků, novináři o něm psali nelichotivé články. Na konci dubna 1939 byly jeho výsledky nejhorší v celé jeho kariéře.

V roce 1939 bylo ve Spojených Státech pouze 98 certifikovaných neurologů. Gehrig stále pravidelně hrál baseball za Yankees, ačkoliv mizerně, když jeho manželka Eleanor smluvila schůzku na klinice Mayo (Rowland, 2005).

Spojila se s lékařem Charlesem Williamem Mayo, který chtěl Lou Gehriga co nejdříve vyšetřit. Sledoval celou jeho kariéru a jeho zhoršující se stav mu byl podezřelý. Na začátku června letěl Lou Gehrig za Ch. W. Mayem na jeho kliniku, kde podstoupil několika denní intenzivní testování. V den jeho 36. narozenin, byla potvrzena diagnóza jeho nemoci, amyotrofická laterální skleróza. Progredující se zhoršení svalové síly až celková paralýza, problémy s polykáním, mluvou, dýcháním a zbývající asi dva roky života. Jeho vyhlídky opravdu nenasvědčovaly tomu, že by se někdy na hřiště mohl vrátit.

21. června 1939 Yankees oficiálně oznámili odchod Lou Gehriga z klubu. Zbytek života strávil po boku své ženy Eleanor, a dokud mu to síly dovolily, stále se aktivně zajímal o baseball.

Dne 4. června 1941, necelé dva roky po diagnostice ALS, v nedožitých 38 let, Lou Gehrig zemřel.

Na jeho počest se v USA slaví 4. červen jako Den uctění památky Lou Gehriga.

1.2 Anatomie dýchacích svalů

1.2.1 Dýchací svaly

Dýchání je mechanický proces způsobený prací dýchacích svalů, které jsou ovládané nervovým systémem. Svaly můžeme funkčně dělit na dvě skupiny. První skupinou jsou svaly nádechové (inspirační) a druhou výdechové (expirační), tyto dvě skupiny můžeme dělit ještě na další dvě, a to svaly hlavní a pomocné, ty jsou využívány hlavně při zvýšené zátěži na organismus. Mezi hlavní dýchací svaly inspirační patří svaly mezižební (*musculi intercostales*) jinak také tzv. svaly autochtonní a bránice (*diaphragma*). Mezi svaly pomocné patří svaly šikmé (*musculi scaleni*), zdvihač hlavy (*musculus sternocleidomastoideus*) a svaly břišní – přímý sval břišní (*musculus rectus abdominis*), vnější šikmý sval břišní (*musculus obliquus externus abdominis*), vnitřní šikmý sval břišní (*musculus obliquus internus abdominis*) a příčný sval břišní (*musculus transversus*).

- **Hlavní dýchací svaly**

Svaly mezižební – podle Čiháka (2011) vyplňují mezižebří a vytvářejí tři základní vrstvy, z nichž každá je složena z množství krátkých šikmých snopců:

Musculi intercostales externi

Funkcí těchto svalů je elevace žeber při nádechu. Začínají vzadu od páteře od kranialnějšího žebra, jdou šikmo zezadu shora dopředu dolů a upínají se na horní okraj níže uloženého žebra po chrupavku žebra. Jsou umístěny v kostěné části žeber. jejich pokračováním je membrána *intercostalis externa* (Dorko et al., 2013)

Jedná se o svaly nádechové.

Musculi intercostales interni

Vytvářejí střední vrstvu; směřují opačně než předchozí snopce, tj. zepředu shora od kranialnějšího žebra dozadu dolů k následujícímu žeburu. V mezižebří dosahují vpřed až ke sternu, dozadu jen do úrovně *angulus coaste*; odtud k páteři místo nich pokračuje vazivová membrána *intercostalis interna* (Čihák, 2011)

Musculi intercostales intimi

Mm. intercostales intimi jsou poslední vrstvou mezižeberních svalů. Podle Dorka et al. (2013) vznikají z mm. intercostales tím, že je oddělí interkostální nervově cévní svazek tak, že celá valová vrstva leží za svazkem, Svalové snopce začínají od horního okraje žebra a upínají se na kaudální okraj předchozího žebra.

Jedná se o svaly výdechové.

Inervací všech tří skupin mezižeberních svalů je nn. intercostales I-XI.

Bránice – Bránice (m. diaphragma) je klenutý sval oddělující hrudní a břišní stěnu. Bránice začíná na páteři a upíná se na žebra. Svým smrštěním stahuje žebra a oploštělá klenba se posunuje kaudálním směrem (Dylevský, 2011).

Bránice je rozdělena na tři části (pars costalis, pars setrnalis a pars lumbalis) které jsou spojeny do šlašitého středu (centrum tendineum). Inervací bránice je n. phrenicus.

Pars costalis

Začátek této rozsáhlé části bránice je na chrupavkách žeber, postupně zezadu dopředu od 12. k 7. žeburu. Tato část se postupně střídá se začátky svalu m. transversus abdominis. Mezi pars costalis a pars lumbalis najdeme štěrbinu zvanou trigonum lumbocostale, jinak též zvanou Bochdalkův trojúhelník. Jedná se o zeslabený otvor trojúhelníkovitého tvaru vyplněný vazivem.

Pars sternalis

Pars sternalis je úzký krátký soubor snopců od zadní (vnitřní) plochy proc. xiphoideus a od zadní plochy svalů břišních; mezi pars costalis a pars sternalis je opět párované zeslabené místo – trigonum sternocostale, vyplněné vazivem (Čihák, 2008).

Pars lumbalis

Další částí je pars lumbalis. Pars lumbalis začíná jednak od páteře, mediálními snopci zvanými crus dextrum et crus sinistrum, jednak od šlašitých oblouků vedle páteře, laterálnějšími snopci; šlašité oblouky jsou:

lig. arcuatum mediale, blíže k páteři (psoatická arkáda), jdoucí od těla obratle L1 - 2 přes m. psoas k hrotu proc. costalis L1,

a lig. arcuatum laterale, zevně od předchozího (kvadratická arkáda), rozepjaté od proc. costalis L1 přes m. quadratus lumborum ke 12. žeburu.

Crus dextrum a crus sinistrum se těsně před páteří kříží a uzavírají otvor pro aortu, vpředu nahoře lemovaný vazivovým pruhem označovaným jako lig. arcuatum medianum (Čihák, 2011).

- **Pomocné dýchací svaly**

Na klidném dýchání se u zdravého člověka účastní především bránice, mezižeburní svaly a pružnost hrudní stěny a plic. Při prohloubeném dýchání s vynaložením větší námahy se postupně zapojují do funkce další svalové skupiny (Dylevský, 2011)

Šikmé svaly (*mm. scaleni*) – jsou celkem tři, leží ventrokaudálně na straně krční páteře, z topografického hlediska jsou tedy zařazeny mezi krční svaly, z funkčního hlediska – ovládají pohyby krční páteře a pohyby prvních dvou žebur – patří ke svalstvu páteře. Inervace: rr. ventrales krčních nervů (C4 – C6) (Dorko et al., 2013)

m. scalenus anterior – první šikmý sval. Čihák (2008) definuje tento sval jako sval jdoucí od středního úseku páteře (obratle C3-C6) na tuberculum musculi scaleni anterioris 1. žebra. Jeho funkcí je anteflexe krční páteře (při oboustranné kontrakci), lateroflexe na stranu působícího svalu společně s rotací na stranu opačnou (jednostranná kontrakce) a pro nás důležitá elevace 1. žebra (pomocný nádechový sval).

m. scalenus medius – druhý šikmý sval. Musculus scalenus medius je podobný svalů předcházejícímu, za nímž je uložen. Začíná od příčných výběžků 2. - 7. krčního obratle, běží lateroukaudálně k úponu na 1. žeburu na sulcu a. subclaviae (Dorko et al., 2013).

m. scalenus posterior – třetí šikmý sval. Podle Čiháka (2011, 421) Jde od dolních krčních obratlů (C5 – C7) za m. scalenus medius k 2. žeburu

Funkce těchto tří svalů: při jednostranné akci uklání páteř na stranu stahu a současně ji otáčejí na stranu opačnou. Při oboustranné akci předklánějí krční páteř, zdvihají také 1. a 2. žebro jako pomocné svaly dýchací.

Zdvihač hlavy (*m.sternocleidomastoideus*) – jinak řečený kývač hlavy, je sval na laterální straně krku. Jeho název vznikl z míst jeho začátků: sternum – manubrium sterni; clavicula – extremitas sternalis a z místa jeho úponu os temporale – processus mastoideus. Mezi jeho funkce patří uklánění hlavy na stranu, otáčení na stranu opačnou, táhnutí hlavy dopředu a při fixované hlavě má pro nás již zmíněnou funkci respirační - zvedá hrudní koš při nádechu.

Břišní svaly (mm. abdominis)

Svaly břicha jsou ploché deskovité svaly rozepjaté mezi dolním okrajem hrudníku a horními okraji pánevních kostí. Boční břišní stěnu tvoří zevní a vnitřní šikmý břišní sval (*m. obliquus externus et internus abdominis*) a příčný břišní sval (*m. transversus abdominis*). Střední část stěny vpředu dotvářejí přímé břišní svaly (*mm. recti abdominis*) a zadní úsek břišní stěny při páteři doplňuje čtyřhranný bederní sval (*m. quadratus lumborum*) (Dylevský, 2011, 99).

Kromě jiných funkcí, dochází jejich kontrakcí k usilovnému výdechu nebo k zakašlání.

a) Svaly přední (ventrální) – mezi ventrální břišní svaly zařazujeme párovitý *m. rectus abdominis*, anebo *m. pyramidalis*, který velmi často chybí.

m. rectus abdominis – začátek tohoto svalu je na 5. – 7. žebří a úpon na kosti stydké mezi sym (os. pubis). Kromě jiných funkcí jako je např. ohyb páteře tahem za hrudník, pokud je pánev fixována. Podle Čiháka (2008, 356) spolupůsobí při břišním lisu (břišní lis je tlak svalů stěny břišní a bránice na orgány; normální je při klidovém napětí svalů, zvýšený při akci svalů spojené např. s defekací, s porodem apod.) a je pomocným svalem výdechovým – svým tahem sklání žebra.

Je inervován n. subcostalis (Th12), v některých případech (Th6, případně L1) a nn. intercostales VII–XI.

b) **Svaly boční (laterální)** – Boční skupinu svalů tvoří tři svaly. *musculus obliquus externus abdominis*, *musculus obliquus internus abdominis* a *musculus transversus abdominis*

m. obliquus externus abdominis – začátek tohoto svalu je na 5. – 12. žebro, průběh je ventrokaudální a jeho úpon je na kosti kyčelní (*os coxae*) nebo pomocí několika snopců přechází jako aponeuróza do *linea alba*. Dvě z jeho funkcí jsou spoluúčast na břišním lisu a funkce pomocného nádechového svalu. Inervace je stejně jako u předchozího svalu *n. subcostalis* (Th12) a *nn. intercostales V-XI*.

m. obliquus internus abdominis – začátek není na žebrech, ale na thorakolumbální fascii (*fascia thoracolumbalis*), na *crista iliaca* a na *ligamentum inguinale*, jeho laterální polovině. Průběh tohoto svalu je od začátku vějířovitý a snopce se upínají na 10. – 12. žebro, díky aponeuróze do *linea alba* a nakonec taky do *falx inguinalis*. Kromě jiných funkcí je jeho funkcí spoluúčast na břišním lisu a funkce pomocného výdechového svalu. Zde je inervace komplikovanější. Sval je inervovaný *n. subcostalis* (Th12), *n. iliohypogastricus*, *n. ilioinguinalis* a *nn. intercostales VII-XI*.

m. transversus abdominis – nejhlubší vrstva postranních břišních svalů. Sval má celkem 4 začátky: 7. - 12. žebro, *fascia thoracolumbalis*, *os coxae* a *ligamentum inguinale*. Průběh snopců je příčný a upínají se pomocí aponeurózy do *linea alba* – *falx inguinalis*.

Svalové snopce, oddělující se a vstupující do tříselného kanálu spolu se snopci *m. transversus abdominis*, vytváří *m. cremaster* (Dorko et al., 2013, 81)

M. cremaster u mužů funguje jako regulátor polohy varlete a u žen se upíná na oblý děložní vaz (*lig. teres. uteri*).

m. quadratus lumborum – je plochý, podélně podle páteře orientovaný svalový pruh na zadní straně břišní dutiny, od *crista iliaca* k 12. žebro (Čihák, 2011, 394).

Jeho funkcí je, že při oboustranné kontrakci působí extenzi lumbální páteře, při jednostranné kontrakci uklání páteř na stranu kontrahovaného svalu. Fixací 12. žebra pomáhá při fixaci bránice (Dorko et al., 2013, 82).

Dalšími pomocnými dýchacími svaly jsou svaly prsní, m. pectoralis major et minor a pilovitý boční sval (m. serratus lateralis).

Velký a malý prsní sval (mm. pectorales) jsou pomocnými dýchacími svaly a účastní se přitahování lopatky a horní končetiny k trupu. Pilovitý boční sval (m. serratus lateralis) otáčí lopatku a napomáhá tak vzpažení horní končetiny. Patří také mezi pomocné vdechové svaly (Dylevský, 2011, 99).

1.3 Neuroanatomie

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je neurogenerativní onemocnění charakterizované progresivní ztrátou centrálních a periferních motorických neuronů (Mazanec, 2008, 3). Abychom tuto definici správně pochopili, musíme si pojmy jako je např. motorický neuron, vysvětlit.

1.3.1 Obecná stavba míšního nervu

Míšní nervy vznikají spojením předních, motorických, a zadních, senzitivních, míšních kořenů. Na zadních kořenech se nachází ztlustění, spinální ganglion, kde jsou nahromaděna těla senzitivních neuronů, jejichž axony vedou do míchy. Po výstupu z foramen intervertebrale se vlastní nerv dělí na slabší zadní kořen, ramus posteriori (dorsalis), a silnější přední kořen, ramus anterior (ventralis). Ramus posterior je smíšeným nervem a obsahuje motorická vlákna pro svalovinu šíje a zad a senzitivní vlákna pro tutéž oblast a autonomní vlákna pro cévy, žlázy a hladkou svalovinu. Ramus anterior obsahuje taktéž všechny typy vláken pro inervaci končetin a trupu (Naňka & Eliášková, 2009).

1.3.2 Šedá hmota míšního segmentu; přední kořeny

Šedá hmota (substantia grisea). Na příčném průřezu připomíná tvarem motýla nebo písmeno H. Podle Čiháka (2004, 326) úseky písmene H a konce příčného raménka se na příčném řezu označují jako párové.

Míšní rohy rozdělujeme podle polohy na rohy zadní (cornua dorsalia), přední (cornua ventralia) a postranní (cornua lateralia).

Oblast šedé hmoty spojující v příslušné polovině míchy všechny tři rohy se nazývá zona intermedia. Ta část, šedé hmoty, která spojuje pravou a levou polovinu se nazývá zona centralis. Uprostřed jí probíhá canalis centralis (Petrovický, 2002, 175).

V prostoru se uspořádání míšních rohů označuje jako míšní sloupce. Podle místa je opět rozdělujeme na zadní, přední a postranní.

Nás nejvíce zajímají přední sloupce (columnae anteriores).

Přední sloupce obsahují motorické buňky, jejich axony vystupují jako přední kořeny míšních nervů a vedou do svalů podněty ke stahům (Čihák, 2004, 236).

Přední kořeny míšních nervů (radices anteriores) vedou axony z předních rohů míšních a vedou nervové vzruchy z míchy do svalů. Jedná se tedy o kořeny motorické.

1.3.3 Motoneurony

Motoneurony (MN) jsou nervové buňky lokalizované v centrálním nervovém systému (CNS) a zodpovídají za následující spád událostí vedoucí k přesně daným účelům (Stifani, 2014).

Díky nim dochází k převodu motorické informace z CNS ke kosterním svalům.

Jeden motoneuron a všechna svalová vlákna, která inervuje, tvoří dohromady tzv. motorickou jednotku (Králíček, 2011).

Motoneurony se dělí na dvě základní skupiny:

a) Horní motoneurony (hlavové) – lokalizované v mozkové kůře. Těla buněk horních motoneuronů jsou lokalizované v nemotorické a motorické oblasti mozkové kůry (Stifani, 2014).

b) Dolní motoneurony (spinální) – těla spinálních motoneuronů jsou lokalizována v předních rozích míšních. Jejich axony opouštějí míchu předními kořeny a eferentně inervují vlákna kosterních svalů (Králíček, 2011).

Dolní motoneurony dělíme do skupin:

- Branchiální – ležící v mozkovém kmeni, tvořící hlavová jádra, z kterých vycházejí nervy inervující svaly na hlavě a krku. Jedná se o n. trigeminus, n. facialis, n. glossopharyngeus, n. vagus a n. accesorius.

- Visceralní – jedná se o nervy autonomního nervového systému řídící hladkou svalovinu a žlázy. Velikostí jsou stejné jako gama motoneury, jejich uložení je však ve visceromotorické zóně předního rohu míšního, tzn. dorsálně od somatomotorických neuronů.

- Autonomní – pod autonomní motoneurony spadají motoneurony sympatické a parasympatické.

Název je podle toho, že tato složka nervstva obsahuje mimo buňky v centrálním nervstvu také mnoho nervových buněk v periférii organismu, takže v řadě případů fuguje autonomně, bez přímé závislosti na centrálním nervstvu. Autonomní vlákna přicházejí též do svalů, kde inervují stěny krevních cév, účastní se regulace průsvitu cév a tím regulace průtoku krve svalem (Čihák, 2011).

- Somatické motoneurony – somatické motoneurony jsou lokalizované v Rexedově lamelle mozkového kmene a prodloužené míchy inervující skeletální svalovinu, která je zodpovědná za pohyb (Stifani, 2014).

Somatické neurony rozdělujeme do tří skupin: alfa-motoneurony, beta-motoneurony a gama-motoneurony. Jejich rozdělení závisí především na typu svalových vláken, které inervují.

a) Alfa motoneurony – podle Petrovického (2002, 42) jsou alfa-motoneurony velké (60 – 100 μm), dobře barvitelné polygonální buňky. Jejich axony vycházejí předními míšními kořeny do míšního nervu a jím vedou motorickou inervaci k příčně žíhaným svalům. Jejich dendrity se větví v oblasti celého předního rohu míšního (délka až 3 mm).

Inervují extrafusální vlákna svalu a díky jejich aktivaci dochází ke svalové kontrakci.

Alfa-motoneurony jsou koncentrovány do protáhlých doutníkových útvarů (válců, sloupců), které procházejí celou délkou míchy nebo jen několika segmenty. Tyto válce, na transverzálních řezech míchou, mají podobu jader motoneuronů. Motoneurony uložené v jednom sloupci inervují jeden sval nebo skupinu funkčně příbuzných svalů (Druga, 2011, 28).

Mediátorem je acetylcholin.

b) Beta-motoneurony – jedná se početně o malou skupinu neuronů. Beta-motoneurony jsou menší a méně častější skupina motoneuronů než v ostatních případech. Jejich úloha je chabě definovaná. Inervují jak estrafulální, tak intrafulální svalová vlákna (Stifani, 2014).

c) Gama-motoneurony – jedná se o malé motoneurony.

Ve srovnání s předchozím typem jde o podstatně menší buňky. Jejich axony, patřící do skupiny A_γ nervových vláken, inervují intrafulální vlákna svalových větének (Králíček, 2011).

Jak již bylo řečeno, jedná se o malé motoneurony, jejich velikost dosahuje 30 – 40 μm . Začátek těchto motoneuronů je v předních rozích míšních mezi alfa-motoneurony.

Podle Ganonga (2005, 132) zakončení eferentních vláken gama vykazují dva histologické typy: jednak nervosvalové ploténky (ploténková zakončení) na vláknech s jaderným vakem, jednak zakončení tvořící rozsáhlé sítě hlavně na vláknech s jaderným řetězcem (>>trail<< zakončení).

V případě respirační problematiky u ALS nesmíme opomenout phrenické motoneurony. Vycházejí ze svého jádra – nucleus phrenicus.

Phrenické motoneurony jsou v embryonálním stádiu lokalizované v krčním segmentu C2 – C6 a po narození jsou pevně zakotveny v krčním segmentu C3 – C5 (Stifani, 2014).

Jejich využití slouží k jedinému účelu, a to inervaci bránice, která je využita jak při nádechu, tak při výdechu nebo kašli.

1.4 ALS

1.4.1 Charakteristika

Nemoc motoneuronu je širší označení pro amyotrofickou laterální sklerózu (ALS). Jde o progresivní neurogenerativní onemocnění, které charakterizuje ztráta mozkových a spinálních motoneuronů (s ušetřením extraokulárních a sfinkterových svalů). Název nemoc motoneuronu (motor neuron disease, MND) se používá často jako synonymum pro ALS a časté je i současné používání obou názvů ve zkratce ALS/MND (Ambler, 2013).

Horáček (2012) uvádí, že prevalence amyotrofické sklerózy (ALS) je přibližně 4 – 6 případů na 100 000 obyvatel (Kolář et al. 2012).

1.4.2 Etiologie

ALS byla popsána před více než 135 lety, avšak příčina nemoci nebyla dosud objasněna. Většina autorů je nakloněna hypotéze o součinnosti mezi genetikou a životním prostředím jako hlavním faktorem u vzniku ALS (Wijesekera & Leigh 2009, 5).

V dnešní době se stále dělají experimenty na zvířecích modelech, jako jsou například hlodavci.

Genetické modely hlodavců byly vyvinuty k prozkoumání patogenetického mechanismu u základních motoneuronových degenerací a funkčních deficitů, které vedou k zániku motoneuronů (Johnson & Mitchell, 2013, 5).

Avšak výsledky těchto programů nám pouze říkají, že příčina vzniku ALS je multifaktoriálního charakteru.

V dnešní době jsou známy dvě základní formy ALS, sporadická a familiární.

Sporadická forma ALS

Sporadická forma ALS je nejčastější a tvoří asi 90 – 95% všech forem ALS. Příčinou vzniku ALS u člověka jsou patogenetické mechanismy:

- Excitotoxicitu glutamátu – Glutamát je nejhojnější excitační neurotransmitter v nervovém systému a je nezbytný pro normální funkci. Po jeho uvolnění je excitační signál zachycen na glutamátových transportních proteinech, které odstraní glutamát. Včasné odstranění je nezbytné. Defekt v metabolismu, transportu nebo uchovávání glutamátu má excitotoxický účinek na neurony (Ambler 2006).
- Mitochondriální dysfunkce – mitochondrie jsou organely v buňce a svojí činností zajišťují přísun energie pro danou buňku. Významnou roli mitochondrií v patogenezi ALS potvrzují tkáňové modely s mutací superoxid dismutázy SOD1 nebo zvířecí modely na SOD1 mutovaných transgenních myších (Mazanec, 2008)
- Oxidativní stres – další významný patogenetický mechanismus. Oxidativní stres ničí buněčné makromolekuly, což posléze může vést k buněčné smrti ve formě apoptózy nebo nekrózy (D'Amico et al. 2013)
- Autoimunitní mechanismus – poslední, dosud známý, patologický mechanismus. Opírá se o existenci experimentálního zvířecího modelu autoimunitní ALS, nález aktivovaných T lymfocytů, depozit Ig v šedé hmotě míšni a motorické kůře pacientů s ALS a přítomnost protilátek proti Ca²⁺ kanálům u většiny pacientů. Protilátky proti Ca²⁺ kanálům napadají u myši terminální zakončení a tím i funkci motorických neuronů (Ambler, 2006, 9).

Familiární forma ALS

Familiární ALS je podstatně méně častá forma ALS, pouze 5 – 10% všech forem. U této formy se vznik přikládá známým nebo předpokládaným mutacím genů. Dědičnost je autozomálně dominantní, méně častěji pak recesivní a vzácně pak gonozonálně dědičná.

Mutace genu Cu/Zn superoxid dismutázy 1 (SOD1) jsou dobře známou příčinou ALS. SOD1 detoxikuje potenciální volné radikály, které škodí okolním buňkám a jeho mutace tvoří až 20% pacientů, kteří jsou postiženi familiární formou ALS (Turner et al., 2012).

Bylo zjištěno přibližně 80 forem mutací tohoto genu.

Další zjištěné geny, které jsou spojeny s ALS, jsou senataxin (SETX, ALS4), alsin (ALS2 gen), neurofilament, heavy polypeptide (NEFH), vesicle associated membrane protein/synaptobrevin associated membrane protein (VAPB, VAMP, ALS8) a také mutace dynactinu (dynactin-proteinový komplex je zapotřebí pro retrogradní axoplazmatický transport) (Ambler, 2013).

Občas je familiární forma ALS spojena i s mutací genu kódujícím FUS protein (fused in sarcoma protein), avšak ten je spojen i s frontotemporální lobární degenerací.

1.4.3 Diagnostika ALS

Diagnostika ALS staví především na elektromyografii (EMG) a klinickém vyšetření pacienta. Všechna ostatní vyšetření, jakou jsou krevní testy, vyšetření mozkomíšního moku ani zobrazovací metody, neukazují žádná specifika pro tuto nemoc.

EMG je elektrofyziologická metoda, která umožňuje posoudit stav kosterního svalstva a jeho řízení nervovým systémem (Zedka & Valouchová in Kolář, 2012, 199). Díky tomuto vyšetření můžeme zjistit, jestli daný problém, například u ALS typická slabost, je přímo ve svalu nebo jestli je to porucha v inervaci daného svalu.

V dnešní době je klinická EMG postavena na dvou elektrodiagnostikách:

- Neurografie – využíváme k vyšetření vodivosti motorických nebo senzitivních vláken, jinak zvaná též kondukční studie.
- Jehlová EMG – Jehlovou EMG se snažíme posoudit spontánní aktivitu, a to nejen kvalitativně (převaha fibrilací v akutní fázi a více pozitivních vln v chronické fázi denervačního syndromu), ale zejména jejich kvalifikací (Ehler, 2008).

K tomuto vyšetření se používá jehlových elektrod, které zachycují bioelektrické potenciály kosterních svalů.

V případě ALS neexistuje jednotný EMG nález, a tudíž nálezy je vždy nutno porovnat s nálezy klinickými.

Ambler (2013) ve své knize uvádí, že ALS má často fokální začátek s postižením nejprve specifické skupiny svalů.

Nemůžeme přesně stanovit jednotnou klinickou diagnózu u všech pacientů, jelikož u každého pacienta se ALS projevuje jinak.

Klinické příznaky a symptomy u ALS:

- Postižení horního motoneuronu

U postižení horního motoneuronu se objevuje spasticita. Lance (1980) definuje spasticitu ve vztahu k ALS jako sekundární komplikaci syndromu horního motoneuronu, která je charakterizovaná závislostí na rychlosti pasivního protažení. Čím rychleji dojde k protažení svalu, tím vyšší napětí ve svalu vyvoláme (Módol, 2014).

Se spastickou se často spojuje pojem klonus. Klonus je fenomén mimovolných rytmických kontrakcí, které jsou odezvou na zvyšující se protažení. To je způsobeno měnícím se protažením svalového vřeténka (Kheder et al, 2012, 289).

Dalšími symptomy postižení horního motoneuronu jsou např. hyperreflexie a patologické reflexy. Jedním z patologických reflexů je pozitivní iritační extenční jev Babinski, kdy se ostrým hrotem přejede pacientovi po zevní ploše nohy od paty směrem k malíku. V porovnání se zdravými lidmi dochází u pacientů s postižením horního motoneuronu k extenční odpovědi palce, kdežto u zdravých jedinců žádná reakce palce není.

- Postižení dolního motoneuronu

U postižení dolního motoneuronu je problematika opačná než u postižení horního motoneuronu. Svalová slabost, svalové atrofie, hyporeflexie, hypotonie, svalové křeče nebo třeba fascikulace. Ty samy o sobě nejsou symptomem ALS, ale ve většině případů se u pacientů s ALS vyskytují.

Fascikulace mohou být definované jako viditelné, rychlé, spontánní a intermitentní kontrakce svalových vláken (Leite, 2014, 47).

- Bulbární symptomy

Bulbární paralýza se v průběhu nemoci objeví prakticky u všech pacientů s ALS: Bulbární symptomy u ALS zahrnují jazykovou atrofii, fascikulace na jazyku, dysartrii, slabý hlas, dysfagii a hypersalivaci (Toro & Reyes, 2014).

- Respirační příznaky a symptomy

Respirační obtíže se postupně vyvíjejí u všech pacientů s ALS/MND a v naprosté většině jsou pak i příčinou smrti. S progresí onemocnění se zhoršuje slabost dýchacích svalů, zmenšuje se vitální kapacita (Mazanec & Ridzoň, 2010).

Právě svalová slabost je často považována za jednu z prvotních komplikací v respirační problematice u pacientů s ALS.

Gruis et al. (2011) ji definuje jako neschopnost dýchacích svalů generovat normální hodnoty tlaků a proudu vzduchu během nádechu a výdechu.

Tato definice pokračuje, že právě to vede k respirační insuficienci, která je definována jako neadekvátní plicní ventilace, kdy je narušena výměna dýchacích plynů, tudíž dojde k zadržování oxidu uhličitého, hypoxemii a následně respiračnímu selhání (Gruis et al. 2011).

K této definici Smolíková & Máček (2010) dodávají, že snížení síly inspiračních svalů negativně ovlivní vdech, snížení elasticity plicní tkáně zatěžuje výdech a nutí nemocného použít výdechové svaly především k překonání zúžených dýchacích cest. Zúžené dýchací cesty jsou u nemocných s ALS často díky problematice zahlenění.

Na svalovou slabost navazují další komplikace zapříčiňující respirační selhání.

Ambler (2013) ve své knize píše, že kromě slabosti dýchacích svalů se na respirační insuficienci podílí i zahlenění, hypersalivace, neschopnost odkašlávání a ateletázy.

K těmto problémům můžeme připojit ještě brániční insuficienci, špatnou hygienu dýchacích cest a noční hypoventilaci.

Další komplikací může být změna dechových vzorů během polykání. U neurologicky nemocných může docházet po polknutí a apnoické pauze (0,6 – 2 s) k inspiriu, zatímco u zdravých po polknutí a apnoické pauze následuje expirium, které je součástí mechanismů sloužících jako prevence aspirace (Burianová et al. 2006).

Veškeré předešlé respirační komplikace častou vedou k tzv. komplikacím sekundárním, se kterými se u ALS velmi často setkáváme, jsou jimi častá zánětlivá onemocnění DC.

Neurologičtí nemocní mají vysokou predispozici ke vzniku zánětlivých plicních komplikací, které zhoršují jejich prognózu. Důvodů je řada: dlouhodobá hospitalizace často spojená s malnutricií, inaktivita, zhoršená možnost odkašlávání, větší riziko aspirace, omezená spolupráce, vyšší riziko sepse u uměle ventilovaných (Vondráčková & Šonková, 2007).

Nelze opomenout ani fakt, že díky imobilitě pacientů velmi často dochází k plicní embolii, která může zapříčinit srdeční selhání a následnou smrt pacienta.

- Ostatní příznaky a symptomy

Mezi ostatní symptomy ALS můžeme zařadit úbytek váhy, kachexii, kloubní kontraktury, krampy (svalové křeče), anebo únavu.

Únava je dalším problémem u pacientů s ALS. Nebavíme se však o fyzickém vyčerpání, ale o patologickém řízení mysli (Maurer, 2012).

U většiny postižených ALS nedochází k postižení smyslových funkcí, jako je zrak, sluch, čich, atd. Nedochází ani k postižení okoohybných funkcí nebo poruše sfinkterů. Co se týče psychické stránky pacientů, Chio et al. (2009, 5) uvádí, že v posledních letech rapidně stoupl počet pacientů na 5 - 10%, u kterých se rozvinula frontotemporální lobární demence (FTLD) a pravděpodobně u více než poloviny pacientů dochází k lehkému postižení temporálních a frontálních kognitivních funkcí. Stále však převládá fakt, že většině pacientů zůstává intelekt nezměněn.

1.4.4 Měření

Monitorování vývoje nemoci je nezbytné pro zvolení léčebného postupu. Zároveň výsledky opakovaného měření po určité době ukazují, jaký má zvolený léčebný postup na nemoc vliv.

Podle Maurera (2012) mezi typické ALS monitorující techniky patří

- globální škála založená na klinickém pozorování
- měření svalové síly
- elektrofyziologické testování
- měření celkové kvality života

Možností monitorování respirační insuficience je hned několik.

Vitální kapacita plic (VC) může být měřena dvěma rozdílnými metodami: usilovná vitální kapacitou (FVC) a pomalou vitální kapacitou (SVC). Ohledně FVC manévru jsou pacienti instruováni do maximálního nádechu, okluduje nosní dírky, a poté vyfoukne veškeré množství vzduchu co nejrychleji je to množné. U SVC je to obdobné, pacient se maximálně nadechne, okluduje nosní dírky, a poté vyfoukne veškeré množství vzduchu, avšak pomalu. V obou případech pacient vydechne maximální množství vzduchu do průtokového senzoru (Gruis et al., 2011).

Méně jak 50% vydechovaného objemu ukazuje na pacientovu respirační nedostatečnost a odkazuje na UPV.

Pomalá vitální kapacita (SVC) je další z možností měření a právě díky ní většinou nejpřesněji zjistíme brániční nedostatečnost u pokročilých stádiích (Goyal & Mozaffar, 2014).

Nutno podotknout, že přestože je FVC nejlepším ukazatelem respirační insuficience, není tato metoda vždy vhodná a aplikovatelná. Pacienti v pozdějších stádiích ALS již nejsou schopni vydechnout potřebované množství vzduchu k měření díky progredující bulbární obrně.

Stejně tak je to u MIP (maximal inspiratory pressure) a MEP (maximal expiratory pressure).

Maximální inspirační a expirační tlak (MIP a MEP) jsou další senzitivní měření. Bylo ukázáno, že hodně pacientů, kteří měli FVC >70% měli abnormální MIP (<-60cm) (Coco et al., 2012).

Neméně podstatné je měření schopnost kašle prudkým výdechem (peak cough flow). To se měří buď spontánně, nebo s manuální dopomocí.

Z méně náročných měření se využívá SNIP (sniff nasal inspiratory pressure). Nosní nádechový tlak (SNIP) nepožaduje při měření úzkou ústní štěrbinu a právě jeho výhodou je, že může být použit při měření pacientů s ALS, kteří mají bulbární dysfunkci (Goyal & Mozaffar, 2014).

U většiny pacientů s ALS se setkáme s poruchou spánku, kromě jiných podnětů i zde hraje důležitou roli respirační insuficience (noční apnoe, hypoventilace).

Většina problémů se objeví později v průběhu nemoci, kdy dochází k brániční insuficienci a respirační ohrožení je více než očividné (Katzberg et al. 2013).

I zde je možno měřit a pozorovat respirační insuficienci a to pomocí polysomnografie.

Noční polysomnografický záznam desaturace krve kyslíkem je užitečný ukazatel respiračních dysfunkcí. Noční desaturace, která je méně než 90% za 1 min je více choulostivý ukazatel noční hypoventilace než například zmíněné FVC nebo MIP (Goyal & Mozaffar, 2014).

Jako ostatní možnosti je využití kapnografie pro měření vydechovaného oxidu uhličitého (CO₂) nebo neinvazivní transkutánní monitorování přes ušní lalůček, ukazující se v poslední době čím dále tím užitečnějším a nenáročným pro pacienty s ALS.

1.4.5 Klinické dělení ALS

Světová neurologická federace (WFN) rozděluje ALS do několika podskupin:

- Klasická „Charcotova“ forma ALS – kombinované postižení centrálního a periferního motoneuronu, nejčastěji vyskytovaná (65-75%)
- Progresivní bulbární obrna (PBP) – postiženy hlavně bulbární motoneurony, vyskytuje se ve 20 - 25%
- Progresivní svalová atrofie (PMA) – nejvíce postižen periferní motoneuron DK, výskyt v 5 – 8%
- Progresivní amyotrofická diplegie – nejvíce postiženy prox. svaly HK

- Primární laterální skleróza (PLS) – postižen především centrální motoneuron; převaha příznaků a symptomů postižení horního motoneuronu, lepší prognóza přežití (až přes 10 let), výskyt asi 2 – 5%

1.4.6 Prognóza

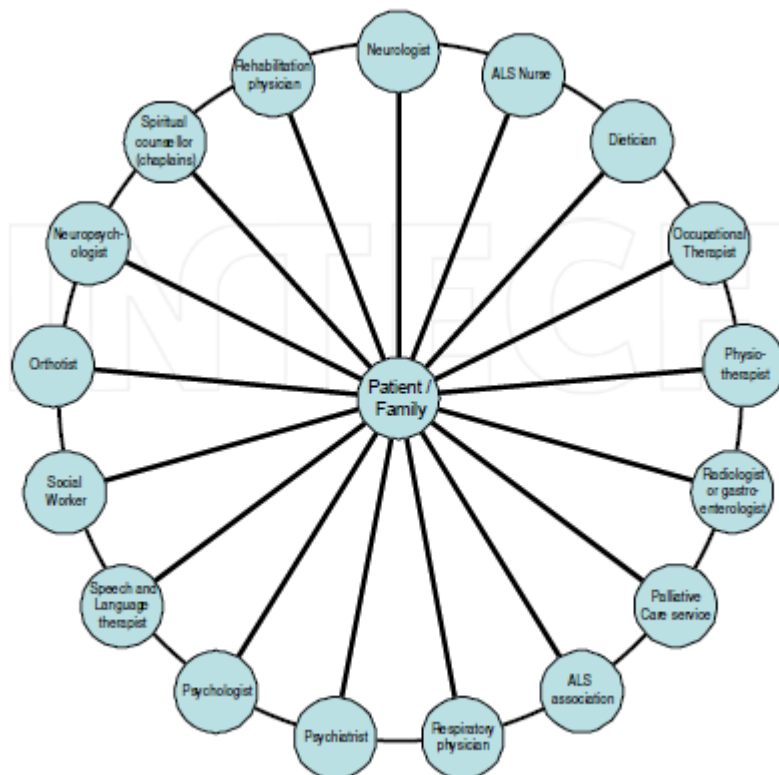
Podle několika epidemiologických studií je průměrné trvání ALS 2–4,3 let. Kolem 25% nemocných přežije 5 let a 8-16% 10 let. Rychlost progresu je značně variabilní a konkrétní progresu u jednotlivého onemocnění hodně napovídá o jeho prognóze (Ambler, 2013).

1.5 Terapie

Vývoj cílených terapií pro ALS zůstává zatím v nedohlednu, jelikož mechanismy zodpovědné za nástup nemoci a její progresi zůstávají do značné míry neznámé (Lunn et al., 2013).

Z toho důvodu se nejčastěji využívá tzv. multidisciplinární rehabilitace.

Multidisciplinární rehabilitační tým zahrnuje skupinu klinických odborníků s dobrou znalostí problematiky ALS, kteří jsou pod vedením lékaře, a kteří pracují jako ucelená jednotka za účelem poskytnout jednotnou péči soustředěnou na pacienta. Zároveň by měli být flexibilní a rychle reagovat na proměnlivý charakter daného stavu (Ng & Khan, 2012).



Obr. č. 1 Multidisciplinární rehabilitační tým u ALS (převzato z Ng & Khan 2012)

1.5.1 Farmakoterapie

V roce 2001 Turner et al. sepsal přibližně 50 medikací, které od roku 1941 byly zkoušeny jako léčba pro ALS, až na jeden jediný lék však ostatní neměly na zlepšení nemoci žádný vliv (Carrí et al. 2006).

Tím jediným účinkujícím byl Riluzol.

Ve dvou klinických studiích riluzol ukázal, že po pravidelné aplikaci léku po dobu 18 a 21 měsíců u pacientů s ALS můžeme zpozorovat prodloužení přežití o necelé 2 měsíce (Maurer, 2012).

Ostatní medikamentózní léčba je cílená na symptomatiku ALS. Užívaná jsou například analgetika na bolest, antihistaminika, a jiná sedativa na podporu spánku. Díky častému špatnému psychickému stavu pacienta se využívá antidepresiv a antipsychotik. Na dočasné snižování spasticity se v ČR používá například Baclofen.

V případě respirační problematiky, speciálně při problematice vysokého zahlenění, mohou být podávána mukolitika, která podporují rozpuštění hlenu a jeho snadnější odstranění z DC.

Medikace mukolitiky jako je guaifenesin, N-acetylcystein - antagonistický receptor (jako je metropol a propanol), rozpouštějící hlen nebo anticholinergní bronchodilatátor jako je ipratropium, jsou široce užívanými, ačkoliv na užívání těchto medikamentů u ALS neexistuje žádná studie (Coco et al., 2012).

1.5.2 Kmenové buňky

Nejnovější metodou na léčbu ALS je aplikace kmenových buněk pacientům s ALS.

Díky mnohostranné povaze ALS, vznikající koncept pro léčbu ALS na bázi kmenových buněk získal vzrůstající podporu (Lunn et al., 2013).

V této metodě léčby se využívá tzv. kmenových buněk.

Kmenové buňky jsou definovány jako buňky, které mají schopnost se obnovovat a mají pluripotentní nebo multipotentní schopnost diferencovat se do různých buněčných typů (Turner et al., 2012).

Na výběr máme z embryogenních kmenových buněk (Embryonic stem (ES) cells), mesenchymálních kmenových buněk (Mesenchymal stem cells – MSCs), progenitorových buněk (Neural progenitor cells – NPCs) nebo hematopoetické kmenové buňky (Hematopoietic stem cells - HSCs), aj.

Terapie aplikací kmenových buněk je stále v prvopočátku, avšak právě do této možnosti léčby je momentálně vkládána největší naděje.

1.5.3 Fyzioterapie

Hlavním cílem fyzioterapie a pracovního lékařství je udržovat nezávislost a funkční mobilitu při aktivitách denní činnosti (ADLs). Sekundární cíle zahrnují posuzování o potřebách, vybavení a modifikacích, vzdělávání pacientů a rodiny, zvažování správného cvičení, prevence komplikací zapříčiněné imobilitou a minimalizaci nebo prevenci bolesti. Dosažení těchto cílů prostřednictvím adaptivní techniky a zařízení může zlepšit kvalitu života (Lewis & Rushnan, 2007).

- **Cvičení u ALS**

Pozitivní účinky fyzického cvičení u tělesně schopné populace jsou všeobecně dobře zdokumentovány a demonstrovány na několika systémech a orgánech, stejně tak na buněčné a molekulární úrovni (Almeida et al., 2012).

Je důležité si uvědomit, jaké jsou u pacientů s ALS indikace ke cvičení.

S progredujícím onemocněním se zhoršuje svalová slabost, úměrně se zhoršuje nedostatečnost pacienta (Ridzoň & Mazanec, 2010).

Ačkoliv v minulosti byly spekulace, jestli vůbec pacienti s tímto cvičením mají cvičit, v dnešní době je výsledek jasný.

Ve výzkumech nepochybně chybí určení, zdali osoby se zdravotním postižením, jako jsou některá dědičná neuromuskulární onemocnění, reagují na fyzickou aktivitu stejně. Typický neuromuskulární pacient je sedící, trpí svalovou slabostí, která je zapříčiněna svalovou atrofií a nedostatečnou aktivitou. Dalším problémem pacientů s ALS je nezaměstnanost, která posléze ústí v závažné finanční omezení odrážející se na možnostech financování terapií. Po několik let nebylo pacientům s ALS doporučeno

cvičit na základě mýtu, ve kterém se tvrdí, že nadměrné cvičení urychlí svalovou slabost. Nicméně žádné kontrolované studie tento fakt nepotvrdily, naopak u některých pomaleji probíhajících typů nemoci bylo dokázáno zvýšení svalové síly jako výsledek fyzické aktivity (le Almeida et al, 2012).

S ohledem na problematiku ALS jsou podle Ng & Khan (2012) doporučeny tyto typy cvičení:

- Protahovací cvičení ke zlepšení flexibility svalů, zachování svalové délky, pohyblivosti kloubů a jako prevence kontraktur
- Posilovací cvičení se submaximální (nízkou, neunavující) intenzitou, s ohledem na svalovou sílu
- Aerobní/vytrvalostní cvičení může zlepšit kardio-respirační zdatnost pacienta a zároveň slouží jako bezpečná, ale i adekvátní oxigenace, provzdušnění, kdy pomocí spalování cukrů významně ovlivňujeme oxidativní stres. Může se využít i běžícího pásu, pokud je k dispozici.

Účinek strečinku je možné si ověřit například u často se vyskytujícího symptomu ALS, spasticity. Strečink a cvičení zvyšující rozsahy jsou velmi účinná u pacientů se zvýšenou spasticitou (Lewis & Rushnan, 2007).

Cvičení u pacientů s ALS je pokaždé individuální, je důležité se soustředit na aktuální problémy a subjektivní pocity pacienta. Se cvičením se začíná již v raném stádiu onemocnění. Zpočátku, kdy je pacient ještě plně aktivní a samostatný, se využívá veškerých možných aktivit cvičení, doporučeně pod vedením zkušeného terapeuta (protahovací, posilovací, aerobní, atd.). Mohou se využít všemožné terapeutické pomůcky (theraband, overball, pružiny, labilní plochy, aj.), které tak cvičení dělají zajímavějším a cílenějším na aktuální problematiku. Avšak stále je důležité si hlídat svalovou únavu.

Dalším, podle studií, problémem je, že symptomy horního motoneuronu (UMN) a dolního motoneuronu (LMN) reagují při cvičení rozdílně a právě při cvičení je náročné je od sebe oddělit (Lewis & Rushnan, 2007).

S progresí nemoci se nemocní s ALS stávají více a více imobilními, tudíž je potřeba postupy cvičení a volené metody modifikovat a přizpůsobovat stavu pacienta.

Během jakékoliv fáze onemocnění se do terapie mohou zařadit techniky manuální fyzioterapie, mezi které patří například masáže, hluboké přímé tření, myofasciální uvolnění, anebo terapie trigger pointů (spoušťové body). Manuální fyzioterapie se dá využít v různých prostředích v rozmezích od nemocnice až po domácí prostředí. Výsledky této terapie jsou závislé na dovednostech terapeuta (Kumar & Jim, 2010)

- **Respirační fyzioterapie (RFT)**

Ve všech fázích dechových problémů jsou vhodné prvky respirační fyzioterapie (Kolář et al. 2012).

Důvodů vedoucí k respirační fyzioterapii je několik.

Výhodu dechových cvičení je obtížné hodnotit, ale jejich hlavní cíle mohou být shrnuty: podporovat normální dýchání, naučit kontrolované dýchání a jeho využití během atak dyspnoe, společně s rychlostními expiračními technikami a posturální úpravou napomáhat odstranění sekretů a v neposlední řadě zachovat mobilitu hrudní stěny. Pacienti musí být pečlivě zaučeni fyzioterapeuty a tato cvičení by měli pravidelně opakovat (le Coco et al., 2012).

Respirační komplikace se objevují spíše v pozdějším průběhu onemocnění, tím pádem se i u RFT musí počítat i s tím, že terapie bude probíhat i za předpokladu, že pacient bude zcela imobilní, avšak Smolíková uvádí, že Metody RFT jsou účinné jak u spolupracujících pacientů, tak také i u nemocných, kteří nemohou nebo nejsou schopni spolupracovat, například z důvodů vyčerpání, desorientace či bezvědomí (Smolíková & Máček, 2010).

RFT se odvíjí od aktuálních respiračních komplikací pacientů. Nejčastější problémy, které je možné fyzioterapeuticky ovlivnit, jsou zahleněnost a nedostatečný kašel.

Metody, které se ke cvičení nejčastěji používají, jsou podle le Coco et al. (2012) dechová cvičení, posturální drenáž a techniky podporující asistovaný kašel. Neméně

důležité jsou techniky hygieny dýchacích cest nebo dechové techniky pro inhalační léčbu. Neměli bychom ani zapomínat na korekční fyzioterapii posturálního systému.

a) Korekční fyzioterapie posturálního systému

Podle Smolíkové (2010) je korekční fyzioterapie posturálního systému součástí každé cvičební lekce. Vždy je zařazena část, která se věnuje svalovým dysbalancím a kloubním problémům. Korekční fyzioterapie posturálního systému provází uvolněné dýchání a nikdy by nemělo docházet k zadržení dechu. Chybným a škodlivým krokem je zvýšení nároků na dechovou práci v nepřípravené pohybové soustavě (Smolíková & Máček, 2010).

Využití můžeme použít například na oblast hrudníku. Bach et al. (2012) uvádí, že pravidelná mobilizace je nezbytná při prevenci hrudních kontraktur a plicní restrikcí.

b) Posturální drenáž

Posturální drenáž může být definována jako umístění pacienta v různých polohách tak, že s pomocí gravitace dochází k přesunutí sekretů z periferní části plic do více centrální části, což napomáhá ke snadnějšímu vykašlávání. Pozice, které jsou k těmto účelům určené a čas, které v nich pacient stráví, musí být pro každého pacienta určené zkušeným fyzioterapeutem (le Coco et al. 2012).

c) Techniky hygieny dýchacích cest

U technik hygieny dýchacích cest se může využít více metod. Avšak je na uvážení fyzioterapeuta, kterou z těchto metod u svého pacienta využije, jestli na ni svalová síla pacienta stačí.

Podle Smolíkové (2010) do skupiny metod a technik hygieny dýchacích patří:

- Autogenní drenáž, (AD, Autogenic Drainage),
- Aktivní cyklus dechových technik, (ACBT, Active Cycle of Breathing Techniques),
- PEP systém dýchání, (PEP, Positive Expiratory Pressure System of Breathing),
- Intrapulmonální perkusivní ventilace, (IPV, Intrapulmonary Percussive Ventilation),
- Inhalační léčba – v kombinaci s drenážní technikou (RFT) (Smolíková & Máček, 2010).

Autogenní drenáž

Technika, která využívá dýchání při nízkých objemech za účelem uvolnění sekretů, normálních nádechových objemů ke sbírání sekretů a velkých plicních objemů k maximalizování výdechové rychlosti, která přesune sekrety z centrálních cest výš, aby mohly být vykašlány (Volsko, 2013).

Aktivní cyklus dýchacích technik

Pod ACBT spadají tři samostatné techniky dýchání. Pořadí všech tří technik lze individuálně účelně střídat podle potřeby a možností nemocného (Kolář et al., 2012).

Je to možnost fyzioterapie, která se dá přizpůsobit právě potřebám pacienta, tudíž se může cvičit v jakékoliv poloze, nezávisle na prostředí. Tři samostatné techniky jsou: cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku (TEE), technika svalového výdechu (FET) a huffing (zrychlení výdechu na jeho konci nahrazující kašel) a kontrolované dýchání.

PEP systém dýchání

PEP systém dýchání je založen na principu výdechu proti zvýšenému odporu, při kterém stoupá intrabronchiální tlak, který se mění a přizpůsobuje individuálním potřebám pacienta (Smolíková & Máček, 2010).

Využívají se tři typy PEP fyzioterapie. Podle Koláře (2013) je dělíme na:

- a) nízký pozitivní výdechový přetlak – výdech proti odporu velikosti 10 – 20 cm H₂O;
- b) vysoký pozitivní výdechový přetlak – výdech proti odporu velikosti 40 – 100 cm H₂O;
- c) oscilující pozitivní výdechový přetlak – flutter, cornet a další (Kolář et al., 2012).

Při PEP systému dýchání se velmi často využívá dechových pomůcek.

Vedle přímých manuálních technik se aplikují dechové pomůcky, které napomáhají udržet hygienu dýchacích cest a usnadnit vykašlání, podpořit nezávislost pacienta na terapeutovi a snížit náklady na fyzioterapeutickou, farmakologickou, popřípadě hospitalizační léčbu (např. prevence pomůcek s využíváním pro jednoho pacienta) (Žurková & Skřičková, 2012).

Přehled pomůcek:

- pomůcky pracující na principu nízkého pozitivního výdechového tlaku: TheraPEP, Threshold PEP, EzPAP,
- pomůcky pracující na principu oscilujícího pozitivního výdechového tlaku: Acapella, Acapella Choice, Flutter, RC-Cornet

V důsledku PEP zůstávají dýchací cesty déle a více rozšířené, pro snadnější posun bronchiální sekrece a její rychlé odstranění nejen z centrálních částí dechové soustavy, ale efektivně působí na provzdušnění nedostatečně ventilovaných periferních oblastí plic (Smolíková & Máček, 2010).

Intrapulmonální perkusivní ventilace

Intrapulmonální perkusivní ventilace vytváří pozitivní trans-respirační tlak, krátce vstříkovaný pomocí rychlých inspiračních průtokových pulsů do otvorů dýchacích cest a spoléhá na elasticitu hrudní stěny, která zajistí pasivní výdech (Volsko, 2013).

Pro tuto terapii je potřeba tryskového kompresoru, který kombinuje aerosolovou inhalační terapii s tlakovým impulsivním nátlakem do DC.

Inhalační léčba

Rozhodnutí o zahájení respirační léčby je vždy v rukou lékaře. Výsledky inhalační léčby jsou, mimo jiné, závislé na působení lidského, osobního faktoru nemocného. Proto se někdy vlastní aplikace léku může pokládat za nejslabší článek celé strategie inhalační léčby. Fyzioterapeut se zabývá dechovou technikou při samotné inhalaci (Kolář et al., 2012).

Právě díky inhalaci jsou u nemocných ALS vpravovány do DC léky, např. mukolitika.

Vysokofrekvenční oscilace hrudní stěny

Další možností je vysokofrekvenční oscilace hrudní stěny, (HFCWO, High Frequency Chest Wall Oscillation).

Manuální poklep s posturální drenáží je tradiční přístup k mobilizaci sekretu, což může být u pacientů s ALS z důvodu svalové slabosti velmi náročné (Gruis & Lechtzin, 2011).

Aby došlo k odstranění hlenů, je potřeba adekvátního kašle.

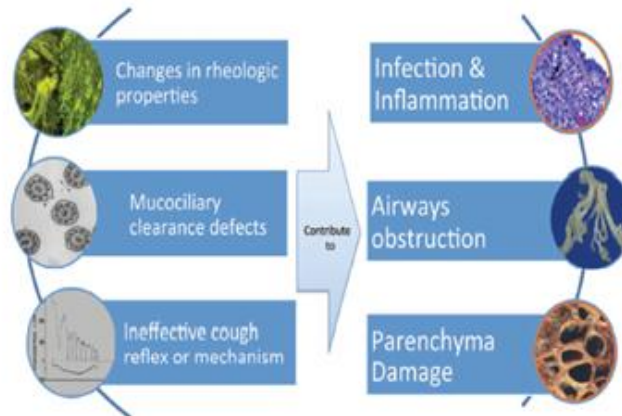
Asistovaný kašel

ALS pacienti mohou vyvinout neadekvátní expirační funkce svalů k vykonání adekvátního kašle. Kašlací reflex vyžaduje jak inspirační tak expirační funkce svalů, zároveň je nezbytné odstranit sekrety z dýchacích cest, které mohou narušit dostatečné proudění vzduchu a následnou výměnu plynů. Kašlací reflex začíná hlubokým nádechem, který naplní plíce v 85 - 95% jejich celkového objemu. Poté pomocí glottis a hlasivek dojde k zavření dýchacích cest. Břišní a další expirační svaly zvyšují nitrohruční tlak a následně dochází k rychlému vypuzení vzduchu přes relaxující glottis a hlasivky (Gruis & Lechtzin, 2011).

Jestliže dojde k poruše kašlacího reflexu, u nemocných ALS se zvyšuje riziko DC.

Kromě manuální podpory, kdy fyzioterapeut při kašli stlačuje hrudník a tím podporuje práci svalů, je opět možné využít dechových pomůcek.

Jednou z možností jak podpořit kašel a expektoraci je přístroj Cough Assist (mechanická insuflace/exsuflace), který stimuluje přirozený kašel. Terapie se provádí vsedě, polosedě s nasazením masky, náústku nebo přes tracheostomii. Přístroj postupně přivádí velký objem vzduchu při nádechu (pozitivní tlak) a přístroj rychle obrátí průtok vzduchu k vytlačení BS ven z dýchacích cest (negativní tlak), poté následuje krátká odpočinková pauza. Tím pomáhá posílit kašel a jeho efektivitu. Fyzioterapeut provádí terapii dle ordinace lékaře u motivovaných a správně edukovaných pacientů a může nahradit orální nebo nazofaryngeální odsávání. Technika vyžaduje práci fyzioterapeuta nebo lékaře a tím zvyšuje závislost pacienta na personálu (Žurková & Skříčková, 2012).



Obr. č. 2 Fyziologické faktory, které snižují funkci mukociliární pohyblivosti
(Volsko, 2013)

Relaxační techniky

Relaxační techniky působí především na svalové a kloubní uvolnění, které tak působí na celkové uvolnění pacienta a navozuje tak psychickou pohodu pacientů s ALS.

Neinvazivní plicní ventilace (NIV, Non Invasive Ventilation; NIPPV, Non Invasive Positive Pressure Ventilation)

Existuje málo důkazů o jednoznačných kritériích, kdy by měla být NIV zahájena a zároveň názory znaleckých posudků se na toto téma značně liší. Nicméně rozhodnutí o zahájení léčby pomocí NIV by mělo být založeno na kombinaci prokázané svalové slabosti a respiračních symptomů (Gruis & Lechtzin, 2011).

Začátek s léčbou pomocí NIV se posuzuje hlavně podle respiračních měření.

Současné směrnice doporučují, že u pacientů s ALS by NIPPV měla být zahájena na základě následujících kritérií: vitální kapacita <50 %, SNIP <40 cm H₂O, MIP < -60 cm, abnormální noční oxymetrie (<90 % po dobu jedné kumulativní minuty), nebo symptomatická hyperkapnie (Goyal & Mozaffar, 2014).

Je více možností NIV. Nejčastěji se používají tyto metody:

- IPPV (intermittent positive pressure ventilation);
- CPAP (continuous positive airways pressure);
- BiPAP (bi-level positive airways pressure);

- Vesty, které pomáhají při výdechu (intermittent abdominal pressure ventilator) (Kolář et al., 2012).

Bi – Level PAP

Bi-level positive airway pressure (PAP) může poskytnout plnou ventilační podporu u pacientů s MND/SCI s normální plicní poddajností, kdy při použití inspiračního PAP nebo expiračního PAP rozpětí dosahuje 18 cm H₂O a výš. Od zavedení na Bi – Level PAP nemůže u pacienta dojít k samovolnému zadržení dechu (Bach et al., 2012).

Právě BiPAP je nejčastěji používaný u nemocných ALS.

Přístroje jsou nastaveny tak, aby v dýchacích cestách dodaly konkrétní inspirační tlak (IPAP) a konkrétní expirační tlak (EPAP), podobně jako tlakem řízené mechanické ventilátory. Rozdíl v tlaku mezi IPAP a EPAP vyjadřuje úroveň podporujícího tlaku. Tudíž identické absolutní nárůsty v IPAP a EPAP se nemění na zásobě tlakové podpory (Gruis & Lechtzin, 2011).

Podle několika studií BiPAP prodlužuje přežití nemocných ALS o několik měsíců.

Umělá plicní ventilace (UPV)

S progresí nemoci a při zhoršení dechové tísně musíme rozhodnout o event. intubaci pacienta a zavedení umělé plicní ventilace (UPV), nebo o tracheostomii. Toto rozhodnutí je nutné projednat s pacientem s dostatečným předstihem, v době, kdy ještě není při rozhodování pod tlakem momentální dechové tísně (Rizoň & Mazanec, 2010).

Umělá plicní ventilace neznamena konec RFT, i zde se dá pokračovat, například terapeutem prováděné kontaktní dýchání.

• **Orofaciální terapie**

S progresí bulbárního syndromu je u pacientů s ALS nezbytná orofaciální rehabilitace. I v té se pracuje s dechem, jako například při nacvičení správného dýchacího cyklu bez fonace.

Správný dýchací cyklus bez fonace

Navozením správného dýchacího cyklu lze napomoci uvolnění a soustředění pacienta. Docílením pomalého a klidného rytmu nádechu a výdechu můžete pomoci pacientovi zlepšit mluvení a artikulaci. Správná dechová ekonomie taktéž uvolňuje celkové tělesné napětí a pomáhá odbourávat pocity zklamání, když se pacient učí nový cvik. Tuto techniku lze též využít pro zpomalení či zrychlení aktivity pacienta.

Tato dechová technika je efektivní u pacientů s Parkinsonovou nemocí, Alzheimerovou chorobou, dětskou mozkovou obrnou, roztroušenou sklerózou, amyotrofickou laterální sklerózou (ALS), ale stejně tak i u pacientů po poranění hlavy (Gangle, 2004).

Druhou fází je přidání fonace při výdechu.

V orofaciální rehabilitaci se dále využívá: masážních technik na uvolnění vysokého napětí svalstva, technik na ovládání slinění, procvičování čelisti za účelem jejího posílení, procvičení jazyka, jehož činnost je důležitá při polykání, aj.

1.5.4 Psychologie a psychoterapie

Vedle klasických farmakologických prostředků, které se využívají k léčbě úzkosti a deprese (antidepresiva a anxiolytika) je významnou součástí léčby psychických problémů psychologie a psychoterapie.

Nemocný s ALS trpí nejen bolestí tělesnou, ale i bolestí sociální (ztráta zaměstnání, koníčků, životního stylu), dále bolestí emoční (duševní trauma, apatie, vztek, smutek, úzkost, deprese) a nakonec bolesti spirituální (ztráta smyslu života, pocit odcizení a strach z budoucnosti a neznámého (Mazanec, 2008).

2 PRAKTICKÁ ČÁST

2.1 Kazuistika

Anamnéza

Pacient: D.V. (*1973)

Rodinná anamnéza (RA): matka (*1951) problémy se srdcem, otec (*1948) VHC iatrogenní, 2x transplantace jater, sourozence nemá, děti (dcera a syn) zdravé

Osobní anamnéze (OA): ostruha na levé patě, v dětství operace nesestouplého varlete, v 2007 cca 3 týdny trvající skotomy či fosfeny v ZP obou očí, na MR mozku tehdy normální nález, v roce 2011 (po pádu) fr. laterálních výběžků obratlů v LS oblasti, od podzimu 2011 pocit unavených nohou, chodil do posilovny, přikládal to tomu, rozvíčoval, v 3/2012 těžká distorze v oblasti L kotníku a nártu – konzervativně, od té doby zhoršení chůze – zakopávání o levou špičku a bolesti v kotníku a nártu stále, v 6/2012 měl MR, 3 dni po ní se objevily fascikulace HK i DK bilat., později i neobratnost rukou, v 6/2012 hosp. na neurologii FNM, kde uzavřeno jako amyotrofická laterální skleróza, sedován u as. M. ve FNM, pacient je zařazen do studie buněčné terapie ALS, 2.4.2013 ambul. vyš. v nervosvalové poradně FNM po aplikaci kmenových buněk se závěrem MND – sporadická forma ALS s extrémní spasticitou

Operace: (st. p. intrathekální aplikaci autologních mezenchymálních kmenových buněk kostní dřeně) 4x: 12.12. – 17.12.2012 FNM, 21.10. – 24. 10. 2013 Kyjev, 12.3. - 15.3.2014 Kyjev a 1.7. – 4.7.2014 Kyjev

Sociálně-pracovní anamnéza (SPA): přijímací technik v servisu, rozvedený, v invalidním důchodu, střídavá péče o děti

Abusus: kouřil 10-20 cig. denně, posledních 5 let nekouří, alkohol nepije

Alergická anamnéza (AA): neguje

Farmakologická anamnéza (FA): Coenzym Q10 1-1-1, Olwexya 1-1-0, Omega 3 1-0-1, Rilutec 1-0-1, Sirdalut 4 1-0-1, Caroten 0-1-0, Baclofen 25 1-1-1, Grandaxin 400 1-1-0, Vitamin E 1-1-1, B komplex 0-1-0, Magnezium 1-0-0, Viregyt 0-1-0, Understor 1-1-0, Espumizan 1-1-1

Objektivní neurologický nález (6/2012)

Lucidní, spolupracuje, orientovaný, bez mnestické a fatické poruchy, decharge negat.

HK: Mi bez poklesu, rr. C5-8 normální sym., Trömner - bilat, taxe přesná, cítí v normě, na pravé paži několikrát během vyšetření fascikulace

DK: tonus zvýšený bilat., bez trofických změn, Mingg lehký pokles cca 5cm vlevo, rr. L2-4 zvýšené bilat. s rozšířenou zónou výbavnosti, L5-S2 vpravo zvýšené a polykinetické, vlevo zvýšené, taxe lehce nepřesná vlevo, cítí v normě, Babinsky silně + bilat.

mening jevy: negativní

páteř: pohmat a poklep nebolestivý, pohyb všemi směry bez omezení

stoj a chůze: stoj I, II, III normální, chůze výrazně spastická, po špičkách jde, po patách jde, dřep udělá

čítí: bez poruchy taktilního čítí

sfinktery: intaktní

re: spastická kvadruparéza s výraznou převahou na DKK, fascikulace

6/2012 (EMG): Nález prokázal neurogenní lézi periferních motoneuronů v předních rozích míšních v obl. C+Th+LS míchy. Nebyla prokázána periferní neuropatie ani MMN. V souladu s s klinikou nález splňuje El Escorial kritéria pro pravděpodobnou ALS. Bylo doporučeno zahájit plnou neuroprotekcí Ritulek 50 mg 1-0-1 asi 45 min před jídlem + Koenzym Q10 100 mg 1-1-1 + Vitamin E forte 400 mg 1-1-1. Na křeče a fascikulace je možno podat Baclofen.

Závěr: G122 Onemocnění motoneuronu, v souladu s klinikou nález splňuje El Escorial kritéria pro pravděpodobnost ALS. Klinicky spastická kvadruparéza s převahou na DKK.

Objektivní neurologický nález (2/2015)

HK: pacient neudrží ruce ve výchozí poloze při testu na Mingaziniho, taxe nemožné vyzkoušet z důvodu imobility pacienta, cítí v normě, atrofované svaly, rr C5-8 hyperreflexie s rozšířenou zónou výbavnosti

iritační jevy:

- Tromner - nevýbavný
- Hoffmanův - nevýbavný
- Juster - nevýbavný

DK: Spasticita bilat., atrofované svaly, rr L2-4 hyperreflexie s rozšířenou zónou výbavnosti, taxi nemožné vyšetřit kvůli imobilitě pacienta,

Iritiční jevy

- Babinsky - pozitivní
- Chaddock - pozitivní
- Oppenhain - pozitivní

Páteř + trup: vsedě na židli převažuje flexční držení celého těla s flexčním držením hlavy (pacient je s obtížemi schopný hlavu zvednout), svalstvo na trupu atrofované, především v oblasti obou pletenců ramenních, časté fascikulace, nemožné zapojení HSS
stoj a chůze: není schopný stoje bez dopomoci druhé osoby, není schopný přesunu z místa na místo, k tomuto účelu využívá elektrický vozík

čítí: hyperstezie

sfinktery: intaktní

2.2 Pogrese ALS u pacienta

S pacientem jsem se seznámila na podzim roku 2013. V té době byl schopný lokomoce s chodítkem na krátkou vzdálenost (spíše v domácím prostředí), venku používal elektrický vozík, mluva byla zpomalena a hůř artikuloval, problémy s dýcháním ještě neměl, rehabilitaci měl 2x – 3x týdně.

Na začátku léta roku 2014 jsem s pacientem začala spolupracovat. V té době již nebyl schopný samostatné lokomoce, používal elektrický vozík, s mluvou měl již velké problémy a byl zcela odkázaný na druhou osobu. Fyzioterapie u něj byla 6x týdně - 3x já a 3x můj kolega fyzioterapeut.

Na podzim roku 2014 se začaly objevovat problémy s dýcháním. Záchvaty, kdy se pacient nemohl nadechnout, hlavně v noci a celkový pocit dušnosti, který, dle jeho názoru, byl způsoben svalovou únavou. Při těchto záchvatech nebylo využito žádné speciální metody, pouze snaha o relaxační dýchání, které si pacient vedl sám a tímto způsobem se snažil uklidnit a dech vrátit do „normálu“.

Na začátku roku 2015 jsme se na žádost pacienta rozhodli o intenzivnější rehabilitaci, kdy se cvičilo klidně i 2x denně, 7 dní v týdnu. V týmu nás bylo 7, což znamenalo pro pacienta pestřejší rehabilitace, jelikož každý měl jiné metody a jiný postup. Kromě stretčinku a respirační fyzioterapie jsem začala při každé mé RHB používat prvky z orofaciální terapie, a to jak pasivní tak aktivní cvičení. Důvodem bylo opravdu velké zhoršení mluvy, kdy naše komunikace spočívala i v tom, že se mnou komunikoval mrkáním očí, problémy s příjmem potravy, její mechanické rozmělnění a polknutí, při kterém často došlo k aspiraci sousta a následné dušení.

2.3 Postup při terapii

Terapie pacientů s ALS se odvíjí od klinických příznaků pacienta a od stadia onemocnění. U mého pacienta šlo zpočátku terapií a posilování končetin právě kvůli spastické složce, která byla, dle subjektivního pocitu pacienta, jeho největším problémem a respirační fyzioterapii. Avšak terapie se často odvíjely od pacientových potřeb určitého dne. Postupem času byl zařazen taping ramen, která ho díky časté manipulaci druhou osobou bolela a orofaciální rehabilitaci, která je významná i pro respirační rehabilitaci.

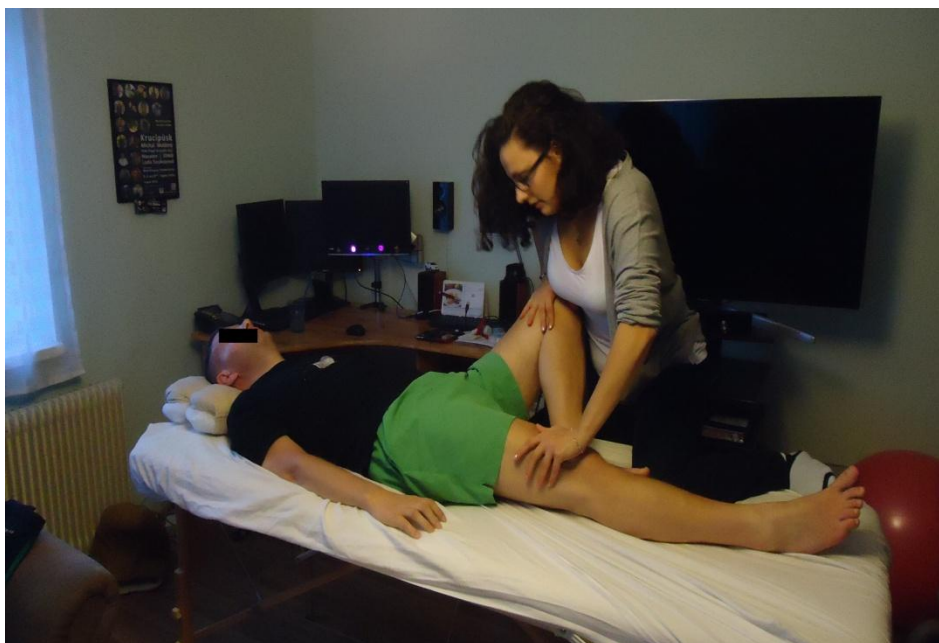
Začátek terapie bylo postavení pacienta k žebřinám, kdy musel být po celou dobu druhou osobou jištěn zezadu, aby nespádl, jelikož nebyl schopný sám aktivního stoje a držení se žebřin. Díky spasticitě prsních svalů docházelo k protrakci pacientových ramen a tím k následnému flexčnímu držení trupu, které pacient nebyl schopen sám korigovat. Při stoji jsem se snažila o protažení prsních svalů, retrakci ramen, kaudalizaci lopatek a extenzi páteře. Díky tomuto postavení bylo dosaženo tzv. „otevřeného hrudníku“. Je známo, že při takto postaveném hrudníku dochází k facilitaci nádechu, se kterým má pacient problémy. Je umožněn fyziologický pohyb žeber a bránice. Díky flexčnímu postavení, ve kterém pacient většinu času je, tudíž nejsou tyto pohyby možné. Šlo tudíž o přípravu na pozdější respirační terapii.

Po přesunu na lehátko byla terapie zahájena pasivním protahováním DK. Jako první byla pasivně provedena flexi v kyčelním a kolením kloubu (Obr. č. 3). Díky tomu

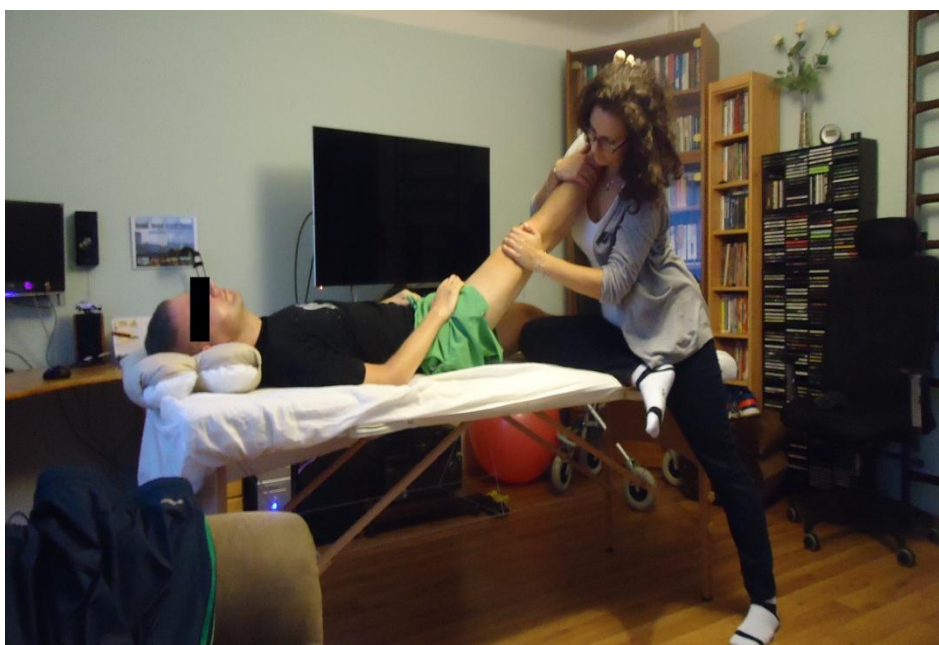
došlo k uvolnění nohy a zároveň tak mohla dojít k pasivnímu protáhnutí Achillovy šlachy. Následovala abdukce v kyčelním kloubu s flexí v kloubu kolenním (Obr. č. 4). Spasticita adduktorů, která díky tomuto pomalému protažení povolí, je často nepříjemnou komplikací u osobní hygieny pacienta. Po abdukci se přistoupilo k addukci v kyčelním kloubu společně s rotací v bederní páteři. Toto cvičení pacientovi ulevovalo od bolestí zad, které díky špatnému držení těla měl. Postupně se přešlo na extenční protažení celé DK s flexí v kyčelním kloubu (Obr. č. 5).



Obr. č. 3 Z archivu autorky



Obr. č. 4 Z archivu autorky



Obr. č. 5 Z archivu autorky

Celé výše popisované cvičení bylo prováděno pasivně, pacient pouze ležel na lehátku. Avšak při počátcích terapií, kdy jsme se ještě snažili o udržení pacientovi síly ve svalech DK a pacient byl schopný aktivního pohybu, se cvičilo i aktivně s různými pomůckami.

Nejčastěji s velkým míčem, na který byly pacientovi DK položeny a on je aktivně přitahoval k sobě a od sebe, poté s odporem, který jsem mu kladla.

Po DK se začalo cvičit s HK. Svalstvo na HK je spíše atrofované než spastické. Opět šlo o pasivní cvičení, ale stejně jako u DK, i zde se zpočátku našich terapií byla snaha i o udržení a zvýšení svalové síly HK. K aktivnímu cvičení bylo využito např. cvičení s prvky PNF, kdy nejprve pacient sám prováděl pohyb v diagonálách, později s dopomocí a nakonec pasivně provedené. Při terapii bylo opět využito různých cvičebních pomůcek jako např. thera-band, cvičení s overballem, anebo cvičení s pružinami.

Respirační fyzioterapii byla kvůli imobilitě pacienta zvolena vleže na zádech, tedy v horizontále. Tato pozice byla pro pacienta výhodná, jelikož hrudník překonával menší odpor daný hmotností paží a útroh než v poloze vertikální.

Pacient si často ztěžoval na respirační problémy spojené s ALS. Noční respirační problematika, namáhavá dyspnoe, zahleněnost, atd.

Subjektivně si nejvíce stěžoval na zahleněnost, která mu dělala problémy 24 hodin denně, nejen při dýchání, ale i při mluvě a stravování, tudíž jsem jako první zvolila prvky z technik hygieny dýchacích cest: aktivní cyklus dechových technik (ACBT), autogenní drenáž (AD) a jako poslední PEP systém dýchání.

Pod ACBT spadá kontrolované dýchání, kdy pacient byl instruován, v jeho případě, k co nejvíce odpočinkového dýchání s břichem, nádech nosem, výdech pusou. Vše si řídil sám, já pouze ústně opravovala.

Následovalo cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku (TEE – thoracic expiratory exercises), která díky spasticitě byla omezena. Toto cvičení bylo během našich terapií, upravováno, především odpor, který byl mýma rukama pacientovi při nádechu kladen.

Nakonec vedlo pouze k lokalizovanému dýchání pod mé ruce. Postup byl pořád stejný. Pacient se nadechoval, nadechoval, nadechoval proti odporu kladeným rukama (později vynecháno) a následovalo volné, krátké vydechnutí (Obr. č. 6)

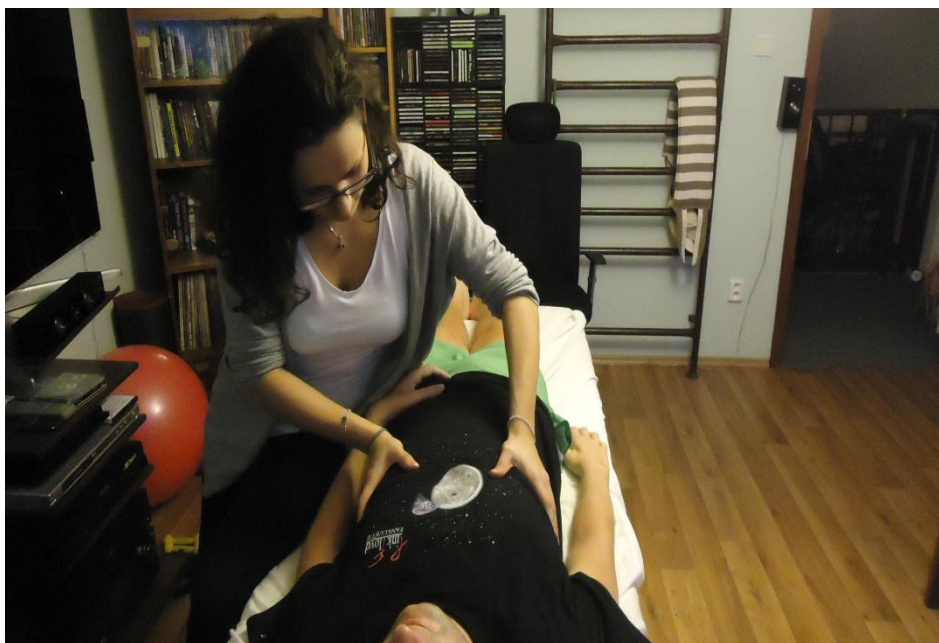
Jako poslední z ACTB byla cvičena technika silového výdechu (FET – forced expiratory technique), kdy se pacient snažil o aktivní, svalově podpořené vydechnutí. Do tohoto cvičení spadá i huffing, který bohužel pacient už nebyl schopen silově zvládnout a správně ho provést.

Autogenní drenáž slouží k odstranění sputa z dýchacích cest. V případě pacienta velmi důležité. Při cvičení dochází k odlepení, sesbírání a evakuace sputa. Tudíž pro mého pacienta důležité cvičení. Pacient začal pomalým, plynulým nádechem, poté inspirační pauza a následoval pomalý, dlouhý, svalově podpořený výdech pootevřenými ústy. Výdech byl z mé strany podporován manuálním kontaktem, automasáží, manuálním pružením a jemnou expirační kompresí na hrudníku, která dopomáhá k odlepení sputa a jeho odstranění z dýchacích cest.

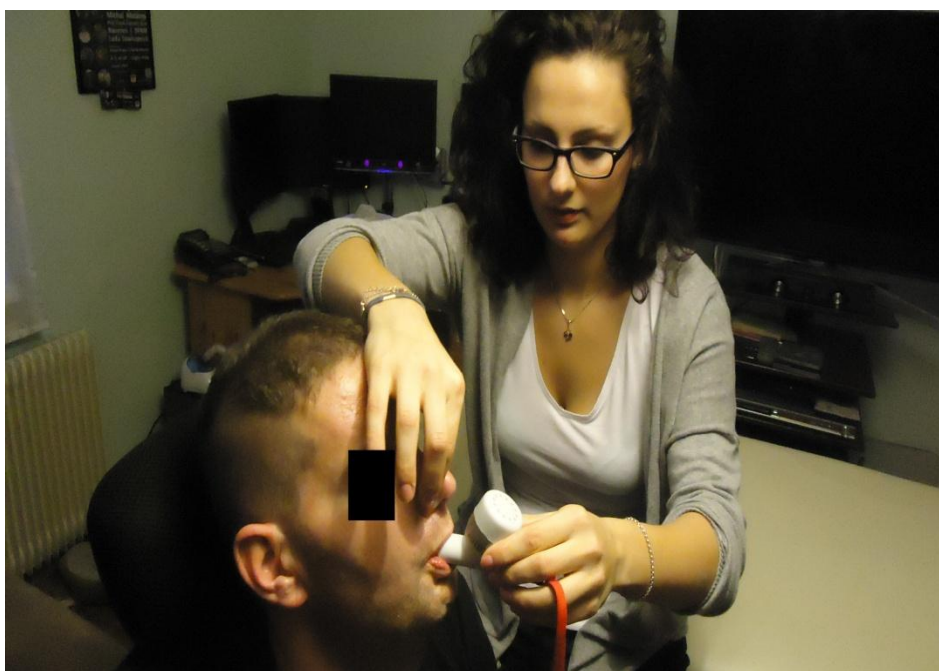
Na AD výborně navazuje PEP systém dýchání, které může dopomoci odstranit sputum z dýchacích cest. Pozitivní výdechový přetlak, který vzniká, zvyšuje intrabronchiální tlak a brání tak kolapsu bronchů. Můj pacient vlastní flutter, který jsme při cvičení využívali. Dříve ho používal sám, nyní však potřebuje pomoc druhé osoby, která flutter drží a druhou rukou mu musí uzavřít nosní dírky, aby vůbec aktivní výdech mohl provést. Toto cvičení bylo prováděno vsedě, jelikož to pro pacienta bylo energeticky méně náročné. (Obr. č. 7)

Díky nočním záchvatům, které mého pacienta stresovaly, byly do naší terapie zařazeny relaxační techniky dýchání. Tyto techniky byly přizpůsobeny stavu pacienta, tudíž jsme nemohli cvičit v doporučených polohách a nemohli jsme aplikovat všechny zvolené prvky. Šlo spíše o snížení duševního a fyzického napětí, kterého bylo dosaženo v pacientově nejpohodlnější poloze pomocí kontrolovaného dýchání, které si pacient řídil sám. Po zaujmutí relaxační polohy byly provedeny jemné měkké techniky, masážní hlazení - uvolnění kůže a podkoží, které pacientovi pomáhalo při relaxaci. Pacient si dýchal tak, aby kladl co nejmenší energetické nároky na organismus. Poté byl připojen

výdech přes ústní brzdu. Tím byl zpomalen výdech přes mírně sevřené rty. Účinek je obdobný jako u PEP systému dýchání, avšak nedochází k tak vysoké aktivaci expiračních svalů.



Obr. č. 6 Z archivu autorky



Obr. č. 7 Z archivu autorky

U některých pacientů s ALS je velmi důležitá orofaciální rehabilitace, která má více účelů a jedním z nich je právě i podpora respirační fyzioterapie jako takové. Ze začátku měl můj pacient problémy hlavně se zhoršující mluvou a s rozmělněním potravy, později se přidaly problémy jako samotné polykání, aspirace jídla a tekutin, nedomykavost rtů, tudíž zařazení orofaciální rehabilitace bylo nezbytné.

Ze začátku se opět pracovalo s dechem, s dechovou ekonomikou, která je pro fonaci a artikulaci nezbytná a zároveň pomáhala pacientovi s celkovou relaxací. Nejdříve se toto cvičení provádělo bez fonace, kdy se pacient v co největší relaxaci nadechoval a já mu přitom prstem stejnou rychlostí, jako byl nádech, jela po grafu a poté pacient v co největší relaxaci vydechnul a já pokračovala tahem jeho prstu po grafu opět ve stejné rychlosti, jako je výdech. Jako druhý krok byla zapojena fonace, kterou jsme se opět snažili udělat v co nejméně energeticky náročném provedení na svaly. Jelikož ale pacientova mluva mu nedovolila správně artikulovat, další krok, kdy se postupně využívá hlásek až slov při výdechu, byl vynechán.

Dále byla stimulace a masáž orofaciální oblasti. Při stimulaci šlo o pomalé hlazení, lehké poklepy bříšky mých prstů, jemné vibrace, které způsobovaly pacientovu relaxaci. Masáž byla zaměřena na všechny oblasti od ramen přes šíji a obličej až k masáži hlavy někdy samostatně i prsty na rukou. Zdržela jsem se na místech, které pacientovi obzvláště způsobovaly příjemný pocit spojený s celkovou relaxací. Zde občas bylo využito stimulačních pomůcek, jako jsou kartáček, vatové štětičky, na prsty na rukou speciální železný masírovací kroužek.

Začínalo se masáží šíjového svalstva, hlavně mm. trapezii, které je, díky špatnému držení těla, stále přetěžováno a pacient si stěžuje na bolest v oblasti od šíje k pletenci ramennímu až po střední část hrudní páteře.

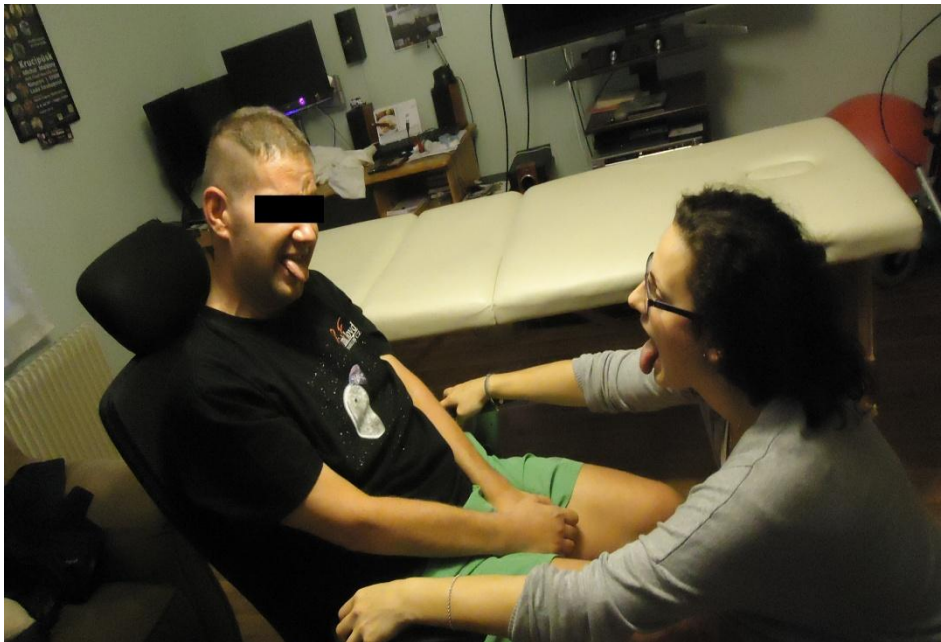
Orofaciální masáži bylo věnováno více času. Protahování tváří a rtů, stisk a masírování tváří, prodloužené protahování tváří, masáž brady, masáž rtů, masáž spánků, masáž čela.

Kromě práce s dechem to byla pro pacienta spíše pasivní část terapie, cílem byla celková relaxaci pacienta, aby mohla následovat aktivní orofaciální terapie, kdy pacient sám cvičil.

Procvičování jazyka (Obr. č. 8). Vyplazování jazyka. Pro pacienta velmi náročné, tudíž tento cvik zvládl opakovat 4x. Ze začátku se tento cvik dělal i proti

odporu, ale pacienta to velmi unavovalo. Cvičení silového opírání jazyka o horní patro, pro pacienta méně náročné, tudíž mohlo být zopakováno několikrát. Pohyb hrotu jazyka dozadu, opět pacient prováděl sám, bez dopomoci. Cvičení spočívalo posunem hrotu jazyka od horních zubů až k měkkému patru, respektive tam, kam byl pacient schopný tento pohyb udělat.

Slinění. Pacient si často ztěžoval na zahleněnost spojenou zároveň se sliněním. Tvorbu slin on sám nemohl ovlivnit, ovšem polykání je děj, který je z části řízen vědomě a z části reflexně. Tudíž kromě předního slinění, viditelné na rtech, mu dělalo problém i zadní slinění, které má mnoho negativních vlivů na dýchání. Sliny se mu hromadily v zadní části krku a on sám nebyl schopný polknout. To způsobovalo během terapie častý kašel až dušení a špatnou dechovou ekonomii. V tomto případě pomohlo polohování pacienta, například poloha na břicho, kdy sliny mohly volně odtéct (otvorem v lehátku do nádoby pod ním) a terapie tak mohla probíhat v jiné poloze.



Obr. č. 8 Z archivu autorky

Psychologické rozpoložení. Zpočátku terapie byla velká motivace pacienta do cvičení a podle jeho subjektivního pocitu se po něm cítil mnohem lépe. Postupem času, přestože docházelo ke zhoršování stavu, se motivace a chuť do cvičení neměnila, ba

naopak ještě vzrůstala. Jako terapeut jsem tudíž snažila pomoci i psychicky, a to hlavně navozením dobré atmosféry během naší terapie.

2.4 RHB plán

U pacientů s ALS se terapie odvíjí od progresu nemoci. Ani u mého pacienta tomu není jinak. Těžko říct, jaký bude jeho stav za týden, za měsíc, za půl roku.

I nadále je důležité vnímat jeho subjektivní pocity a na nich stavět následnou rehabilitaci. Zjistit, co mu nejvíce dělá problémy během dne a noci, vyvarovat se cvičení, které ho nadměrně unavuje, anebo naopak které druhy terapie mu nejvíce pomáhají ulevit.

Plán do budoucna by měl určitě zahrnovat strečink spastických končetin, cvičení zaměřené na udržení svalové síly, orofaciální terapii a především respirační fyzioterapii, jelikož problémy spojené s respirací budou dělat mému pacientovi větší a větší problémy. V modifikované respirační fyzioterapii bych pokračovala relaxačními technikami a kontaktním dýcháním a to i v případě, že pacient bude na UPV.

3 DISKUZE

Amyotrofická laterální skleróza je onemocnění, pro které je typická postupná ztráta schopnosti ovládat veškeré příčně pruhované svalstvo těla až celková paralýza člověka. Pacienti subjektivně popisují tuto ztrátu jako svalovou únavu, že „provést pohyb je pro ně velmi těžké“. Právě ztráta schopnosti ovládat vlastní tělo je velmi limituje v běžné denní činnosti a oni se tak postupně stávají závislými na druhé osobě.

Přestože tato nemoc není pro vědce žádnou novinkou, najít způsob, který by tuto progredující nemoc zastavil, anebo dokonce vyléčil, je pravděpodobně v nedohlednu. Důkazem je i fakt, že skoro veškerá literatura, která byla použita na sepsání této práce, odkazuje na literaturu starší, a to i několik desítek let zpět. Momentálně je největší nadějí léčba formou aplikací kmenových buněk, která nemoc nezastaví a nevyléčí, ale dá nemocným možnost přežití i o pár měsíců déle. V článku od Lunn at al. z roku 2013 se dočteme o Průměrná doba přežití je 2 – 5 let. Avšak podíváme-li se do současnosti, najdeme i příklady, kdy lidé s touto nemocí žijí už několik desítek let. Příkladem je slavný britský fyzik Stephen William Hawking, který s touto nemocí bojuje už přes 50 let. Přestože trpí takto vážným onemocněním, nebrání mu to ve vědecké činnosti, za kterou již obdržel několik světových ocenění. Což nám dokazuje, že ne každého napadá nemoc i mentálně.

Momentálně je léčba ALS především symptomatologická a tým, který se stará o nemocné s ALS zahrnuje doktory, fyzioterapeuty, sociální pracovníky, atd.

Během své praxe jsem se setkala se třemi nemocnými s ALS. Pouze jeden z nich souhlasil se zveřejněním osobních údajů týkajících se jeho léčby a našich terapií v mé bakalářské práci. Každý z výše uvedených trpí jinou formou ALS, avšak všichni tři se shodli, že právě fyzioterapie je to, co jim nejvíce pomáhá zkvalitnit každodenní život, a to nejen fyzicky, ale i psychicky.

Dlouho se spekovalo o tom, jestli cvičení u pacientů s ALS není spíše kontraproduktivním v tom smyslu, že u pacientů dochází k rychlejší únavě a následně nedostatečné regeneraci. V současné době se zastává názor, že správně vedená terapie zkušeným terapeutem je spíše vítána. To potvrzuje i pacient, se kterým spolupracuji. Jeho přístup k léčbě je od začátku především aktivní. Dokud byl ještě plně mobilní, první symptomy ALS, kterými byly křeče a únava v dolních končetinách, rozcvičil. Chodil do posilovny, plavat, běhat. Postupem času mu jeho nemoc nedovolovala dělat všechny sporty, na které byl zvyklý, což ho nezastavilo a hledal jiné a jiné možnosti, jak by mohl aktivně cvičit. Momentálně cvičí každý den v týdnu, 1,5 hodiny pod dohledem terapeuta. Jelikož je zcela imobilní, celá terapie je prováděna terapeutem. Terapie je vedena podle aktuálních potřeb pacienta a metody, které jsou využívány, jsou často i z alternativní medicíny, která není v EBM (Evidence Based Medicine). Tyto metody se používají z důvodu pozitivní reakce pacienta a jeho lepších pocitů.

S mým pacientem se vídám již přes rok a půl, fyzioterapii provádím rok. Seznámila jsem se s ním v době, kdy se ještě pohyboval pomocí chodítka. Od počátku našeho seznámení došlo k velké progresi onemocnění, jeho fyzický stav se zhoršil, avšak jedna věc stále zůstává stejná, a to jeho optimismus a chuť cvičit. Právě psychika hraje, dle mého názoru, důležitou roli u pacientů s ALS, a to nejen v průběhu onemocnění, ale i může stát na jeho počátku. Můj pacient tvrdí, že právě tzv. spouštěčem jeho nemoci byl stres způsobený rozvodem. V materiálech, které jsem četla, to však nebylo vědecky potvrzeno. Spouštěč veškerých patologických procesů zapříčiňující ALS je stále neznámý. Avšak psychické rozpoložení během nemoci a terapie hraje, z mého pohledu, důležitou roli. Zůstat pozitivní v takto závažné situaci, je nesmírně složité a velmi těžko proveditelné nejen pro pacienta, ale také pro terapeuta. Avšak má vlastní zkušenost je, že terapie vedená co nejoptimističtější formou, má největší úspěch a právě po ní se pacient cítil nejlépe.

Přestože se v této práci píše o možnostech monitorování a měření respirační insuficience u pacientů s ALS, u mého pacienta to díky jeho velmi pokročilému stádiu onemocnění již nebylo možné, proto se zde o nich nezmiňuji

Do budoucna je potřeba počítat se zhoršujícím se stavem pacienta, avšak jestli pacientovo přání bude i nadále denně cvičit a bude mu to stále přinášet úlevu nejen fyzickou, ale i psychickou, nemělo by se od terapií upouštět. Pro terapeuta je důležité správně vnímat celkovou kondici pacienta a podle toho terapii přizpůsobit nejen náročností, ale i délkou, aby místo pozitivních výsledků nedošlo spíše k negativním a pacientův stav se tak právě díky špatnému vedení nezhoršil.

4 ZÁVĚR

Téma této bakalářské práce je možnosti fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou s důrazem na respirační problematiku. ALS je neurodegenerativní fatální onemocnění mající vliv na postupnou a definitivní ztrátu pohybových schopností, včetně vitálního pohybu, kterým dýchání je. Zatím na něj nebyla nalezena léčba, která by ho zastavila, anebo dokonce vyléčila. Pacient se postupně stává zcela imobilním a odkázaným tak na druhou osobu. Nejčastější příčinou smrti pacientů je respirační selhání, které má pomalý nástup.

Cílem této práce bylo shrnutí a objasnění všech dostupných metod fyzioterapie, které mohou ovlivnit průběh ALS, odvrátit některé komplikace, jako jsou například zánětlivá onemocnění dýchacích cest, udržet pacientovu soběstačnost a co nejdéle udržet pacientův ventilační komfort.

Respirační komplikace se postupně objeví prakticky u všech pacientů ALS. Ty jsou nejčastěji zapříčiněny svalovou slabostí a celkovou imobilitou pacienta. Právě fyzioterapie napomáhá k oddálení těchto komplikací. Avšak i přes intenzivní terapii dochází k postupnému zhoršení stavu pacienta, kdy nemocný začíná být závislý na neinvazivní ventilaci. V terminálním stádiu onemocnění, kdy už ani neinvazivní ventilace nestačí pokrýt poptávku těla po kyslíku, se zavádí umělá plicní ventilace.

REFERENČNÍ SEZNAM

AMBLER, Z. *Amyotrofická laterální skleróza*. Neurologie pro praxi, 2006, 1: 9-12 Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200601-0002.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DAmyotrofick%E1%20later%E1n%ED%20skler%F3za%26sfrom%3D0%26spage%3D30>

AMBLER, Z. *Poruchy periferních nervů*. Vyd. 1. Praha: Triton, 2013, 467 s. ISBN 978-80-7387-705-7.

BURIANOVÁ, K., ZDAŘILOVÁ, E., MAYER, M. a OŠŤÁDAL, O. *Poruchy dýchání u neurologicky nemocných*. Neurologie pro praxi, 2006; 1: 46-48. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200601-0016.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DPoruchy%20d%FDch%ED%20u%20aktun%EDch%20neurologick%FDch%20onemocn%ECn%ED%26sfrom%3D0%26spage%3D30>

ČIHÁK, R. *Anatomie*. 2., upr. a dopl. vyd. Ilustrace Milan Med. Praha: Grada, 2001, 497 s. ISBN 80-7169-970-5.

ČIHÁK, R., VÝBORNÁ, E. a PATLEVIČ, P. *Anatomie I: skriptum*. 3., upr. a dopl. vyd. Editor Miloš Grim, Oldřich Fejfar. Praha: Grada, 2011, 534 s. ISBN 978-80-247-3817-8

D'AMICO, E., FACTOR-LITVAK, P., SANTELLA, R. M., MITSUMOTO, H., GOBBI, F. H. P., BASTOS, V. H., DE CASTRO MACHADO, D., MACHADO, S., ARRIAS-CARRION, O DE SOUZA, J.A. a OLIVEIRA, A. B. *Clinical perspective on oxidative stress in sporadic amyotrophic lateral sclerosis: A primer*. *Free Radical Biology and Medicine* [online]. 2013, vol. 65, issue 3, s. 509-527 [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.1016/j.freeradbiomed.2013.06.029. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0891584913003109>

DE ALMEIDA, Lopes, J. P., R. SILVESTRE, A. C. PINTO, M. DE CARVALHO, GOBBI, F. H. P., BASTOS, V. H., DE CASTRO MACHADO, D., MACHADO, S., ARRIAS-CARRION, O DE SOUZA, J.A. a OLIVEIRA, A. B. *Exercise and amyotrophic lateral sclerosis: A primer*. *Neurological Sciences* [online]. 2012, vol. 33, issue 1, s. 9-15 [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.1007/s10072-011-0921-9. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s10072-011-0921-9>

DORKO, F., VÝBORNÁ, E. a PATLEVIČ, P. *Vybrané kapitoly z anatomie: skriptum*. Vyd. 1. Editor Lubomír Houdek. Ostrava: Ostravská univerzita v Ostravě, 2013, 230 s. ISBN 978-80-7464-299-9.

DRUGA, R., GRIM, M. a DUBOVÝ, P. *Anatomie centrálního nervového systému*. 1. vyd. Praha: Galén, 2011, 219 s. ISBN 978-807-2627-066.

DYLEVSKÝ, I., VÝBORNÁ, E. a PATLEVIČ, P. *Základy funkční anatomie: skriptum*. 3., upr. a dopl. vyd. Editor Miloš Grim, Oldřich Fejfar. Olomouc: Poznání, 2011, 330 s. ISBN 978-808-7419-069.

EHLAR, E. *Současné trendy v EMG*. Neurologie pro praxi, 2008, 9(2): 65-68. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200802-0003.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DEMG%26sfrom%3D0%26spage%3D30>

GANGALE, D. C. a ATKIN, J. *Rehabilitace orofaciální oblasti: causes, classification, and treatments*. 1. vyd. Překlad Irena Šáchová. Praha: Grada, 2004, 229 s. ISBN 80-247-0534-6.

GANONG, W. F., VÝBORNÁ, E., PATLEVIČ, P. *Přehled lékařské fyziologie: skriptum*. 20. vyd. Editor Miloš Grim, Oldřich Fejfar. Praha: Galén, c2005, xx, 890 s. ISBN 80-726-2311-7.

GOYAL, N. A. a MOZAFFAR, T. *Respiratory and Nutritional Support in Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Life and Death of Lou Gehrig By Jonathan Eig*. 420 pp., illustrated. New York, Simon. Current Treatment Options in Neurology [online]. Editor A Vostokov. 2014, vol. 16, issue 2, s. - [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.1007/s11940-013-0270-5. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s11940-013-0270-5>

GRUIS, K. L., LECHTZIN, N., R. G. DE FREITAS, M., PEREIRA, J. S., GOBBI, F. H. P., BASTOS, V. H., DE CASTRO MACHADO, D., MACHADO, S., ARRIAS-CARRION, O., DE SOUZA, J. A. a OLIVEIRA, A.B. *Respiratory therapies for amyotrophic lateral sclerosis: A primer. Muscle* [online]. 2012, vol. 46, issue 3, s. 313-331 [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.1002/mus.23282. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/mus.23282>

CHIÒ, A., LOGROSCINO, G., HARDIMAN, O., SWINGLER, R., MITCHELL, D., BEGHI, E., TRAYNOR, B.G. a ON BEHALF OF THE EURALS CONSORTIUM. *Prognostic factors in ALS: A critical review*. Amyotrophic Lateral Sclerosis [online]. 2009, vol. 10, 5-6, s. 310-323 [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.3109/17482960802566824. Dostupné z: <http://informahealthcare.com/doi/abs/10.3109/17482960802566824>

JOHNSON, R. A., MITCHELL, G. S. a FELDMAN, E. L. *Common mechanisms of compensatory respiratory plasticity in spinal neurological disorders: Stem Cell Therapies for Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Respiratory Physiology [online]. 2013, vol. 189, issue 2, s. 419-428 [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.1016/j.resp.2013.05.025. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569904813001754>

KATZBERG H. D., SELEGIMAN, A., GUION, L., YUAN, N., CHO, S. C., KATZ, J. S., MLLER R. G. a SO, Y. T. *Effects of noninvasive ventilation on sleep outcomes in amyotrophic lateral sclerosis*. J Clin Sleep Med 2013;9(4):345-351.

KHEDER, A. a NAIR, K. P. S. *Spasticity: pathophysiology, evaluation and management*. Practical Neurology [online]. 2012, vol. 12, issue 5, s. 289-298 [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.1136/practneurol-2011-000155.

Dostupné z: <http://pn.bmj.com/lookup/doi/10.1136/practneurol-2011-000155>

KOLÁŘ, P. et al., *Rehabilitace v klinické praxi*. 2. vyd. Praha: Galén, c2012, xxxi, 713 s. ISBN 978-80-7262-657-1.

KUMAR, S. P, JIM, A., HARDIMAN, O., SWINGLER, R., MITCHELL, D., BEGHI, E., TRAYNOR, B. G. a ON BEHALF OF THE EURALS CONSORTIUM. *Physical therapy in palliative care: From symptom control to quality of life*. Indian Journal of Palliative Care [online]. 2010, vol. 16, issue 3, s. 174- [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.4103/0973-1075.73670.

Dostupné z: <http://www.jpalliativecare.com/text.asp?2010/16/3/174/73670>

LEITE, M. A. A., ORSINI, M., R.G. DE FREITAS, M., PEREIRA, J. S., Porto GOBBI, F. H., BEGHI, F. H., DE CASTRO MACHADO, D., MACHADO, S., ARRIAS-CARRION, O., DE SOUZA, J. A. a OLIVEIRA, A. B. *Another perspective on fasciculations: From symptom control to quality of life*. Neurology International [online]. 2014-08-05, vol. 6, issue 3, s. 174- [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.4081/ni.2014.5208.

Dostupné z: <http://www.jpalliativecare.com/text.asp?2010/16/3/174/73670>

LEWIS, M. a RUSHANAN, S. *The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis*. NeuroRehabilitation [online]. [cit. 2015-03-29]. 451-461 ISSN 1053-8135

LO COCO, D., VOLANTI, P., DE CICCO, D., SPANEVELLO, A., BATTAGLIA, G., MARCHESE, S., TAIELLO, A. C., SPATARO, R. a LA BELLA, V. (2012). *Assessment and Management of Respiratory Dysfunction in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Amyotrophic Lateral Sclerosis, Prof. Martin Maurer (Ed.), ISBN: 978-953-307-806-9, InTech, Available from:

<http://www.intechopen.com/books/amyotrophic-lateral-sclerosis/assessment-and-management-of-respiratorydysfunction-in-patients-with-amyotrophic-lateral-sclerosis>

LUNN, J. S., SAKOWSKI, S.A. a FELDMAN, E. L. *Concise Review: Stem Cell Therapies for Amyotrophic Lateral Sclerosis*. STEM CELLS [online]. 2014, vol. 32, issue 5, s. 1099-1109 [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.1002/stem.1628.

Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/stem.1628>

MAURER, M. H. (2012). *Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Introduction to Treatment and Trials*. Amyotrophic Lateral Sclerosis, Prof. Martin Maurer (Ed.), ISBN: 978-953-307-806-9, InTech, Available from:

<http://www.intechopen.com/books/amyotrophic-lateral-sclerosis/amyotrophic-lateral-sclerosis-an-introductionto-treatment-and-trials>

Vostokov. 2014-10-09, vol. 8, issue 8, s. - [cit. 2015-03-29]. DOI:
10.3389/fncel.2014.00293.

Dostupné z: <http://journal.frontiersin.org/article/10.3389/fncel.2014.00293/abstract>

TORO, J. a REYES, S.. *Tongue Fasciculations in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. New England Journal of Medicine [online]. 2014-07-31, vol. 371, issue 5, e7- [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.1056/NEJMicm1309849.

Dostupné z: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMicm1309849>

TURNER, B. J., a ATKIN, J. *Motor neuron diseases: causes, classification, and treatments*. New York: Nova Biomedical Books, c2012, 244 p. ISBN 978-161-4701-019.

VOLSKO, T. A., ORSINI, M., R. G. DE FREITAS, M., PEREIRA, J. S., Porto GOBBI, F. H., BASTOS, V. H., DE CASTRO MACHADO, D., MACHADO, S., ARRIAS-CARRION, O., DE SOUZA, J. A., OLIVEIRA, A. B. *Airway Clearance Therapy: Finding the Evidence*. Respiratory Care [online]. 2013-09-23, vol. 58, issue 10, s. 1669-1678 [cit. 2015-03-29]. DOI: 10.4187/respcare.02590.

Dostupné z: <http://rc.rcjournal.com/cgi/doi/10.4187/respcare.02590>

VONDRÁČKOVÁ, D. a ŠONKOVÁ, Z. *Poruchy dýchání u akutních neurologických onemocnění*. Neurologie pro praxi, 2007; 1: 13-16.

Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200701-0004.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DPoruchy%20d%FDch%E1n%ED%20u%20aktun%EDch%20neurologick%FDch%20onemocn%ECn%ED%26sfrom%3D0%26spage%3D30>

WIJESEKERA, L. C. a LEIGH, P. N. *Amyotrophic lateral sclerosis*. Orphanet Journal of Rare Diseases [online]. 2009, vol. 4, issue 1, s. 3- [cit. 2015-04-08]. DOI: 10.1186/1750-1172-4-3.

Dostupné z: <http://www.ajrd.com/content/4/1/3>

ZDAŘILOVÁ, E., BURIANOVÁ, K., MAYER, M. a OŠŤÁDAL, O. *Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných*. Neurologie pro praxi, 2005; 5: 267-269.

Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200505-0009.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DTechniky%20plicn%ED%20rehabilitace%26sfrom%3D0%26spage%3D30>

ŽURKOVÁ, P. a SKŘIČKOVÁ, J. *Přehled dechových pomůcek pro hygienu dýchacích cest v praxi*. Medicína pro praxi, 2012; 9(5): 250-254.

Dostupné z: http://www.medicinapropraxi.cz/artkey/med-201205-0012_Prehled_dechovych_pomucek_pro_hygienu_dychacich_cest_v_praxi.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DP%F8ehled%20dechov%FDch%20pom%F9cek%20pro%20hygienu%20d%FDchac%EDch%20cest%20v%20praxi%26sfrom%3D0%26spage%3D30

SEZNAM PŘÍLOH

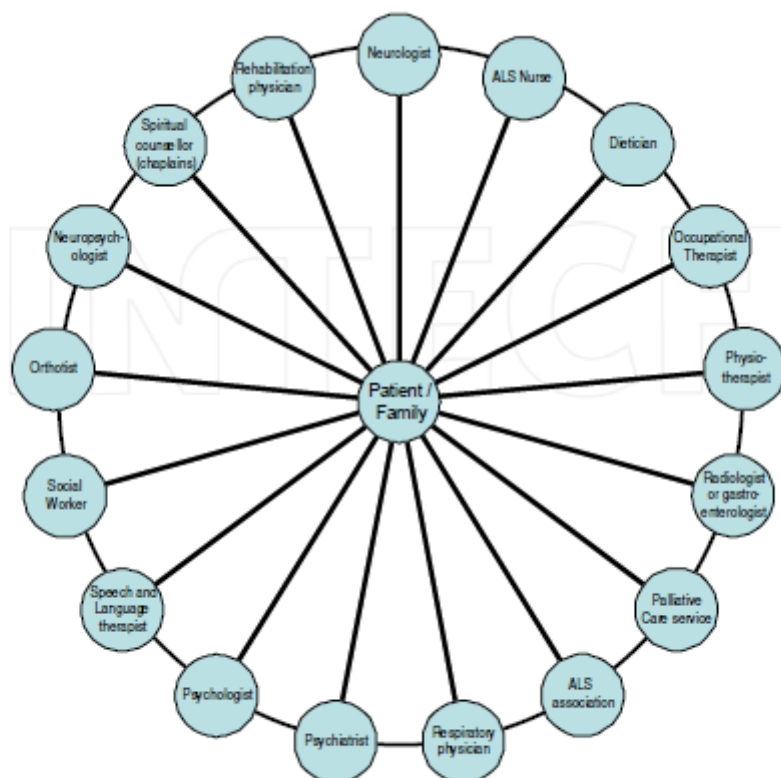


Fig. 2. The multidisciplinary rehabilitation team in ALS (adapted from (Hardiman, 2007))

Obr. č. 1 Multidisciplinární rehabilitační tým u ALS (Hardiman, 2007 in Ng & Khan 2012)

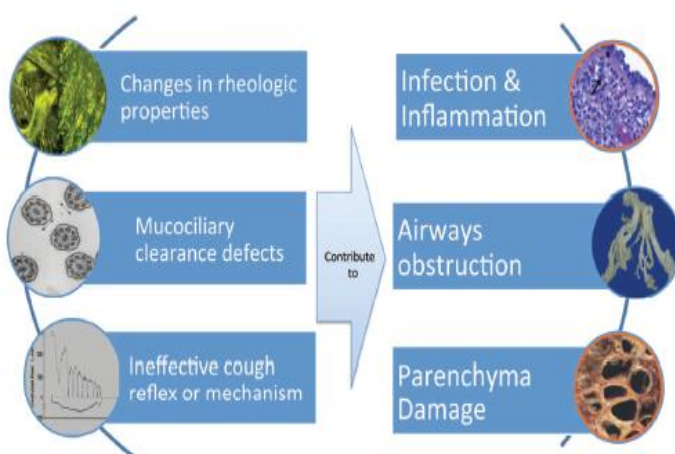


Fig. 1. Physiological factors that reduce the efficacy of mucociliary escalator function.

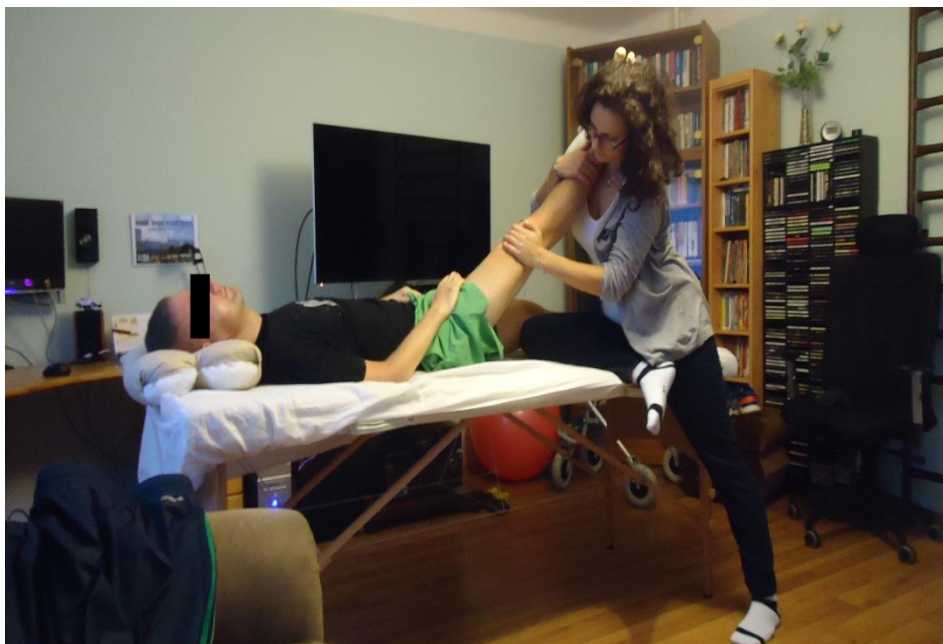
Obr. č. 2 Fyziologické faktory, které snižují funkci mukociliární pohyblivosti (Volsko, 2013)



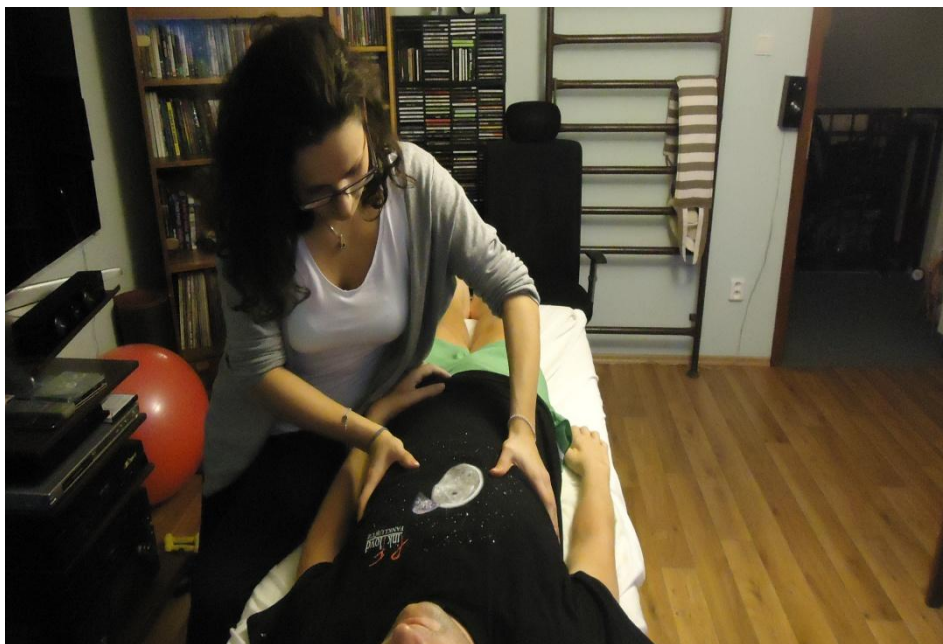
Obr. č. 3 Z archivu autorky



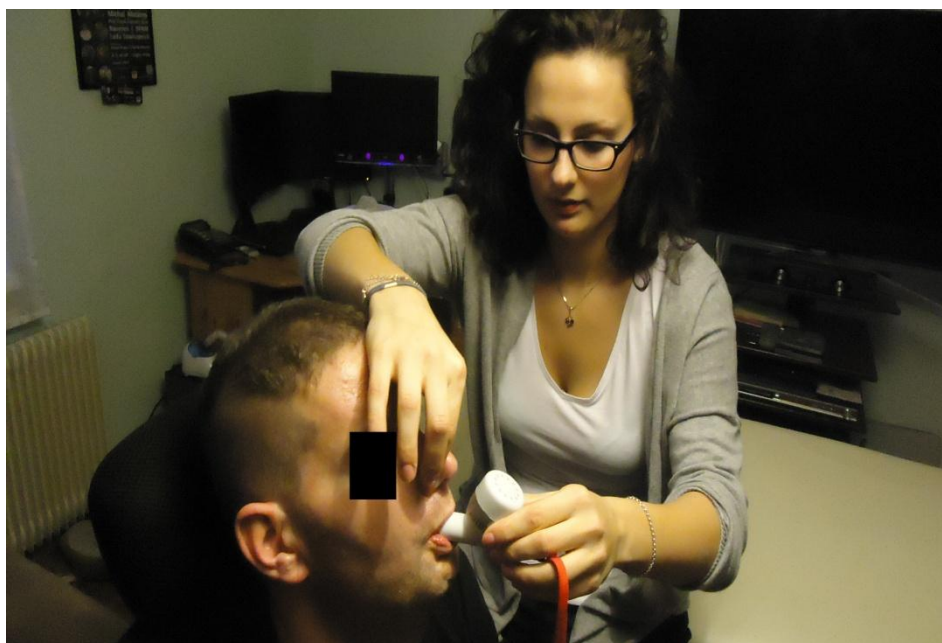
Obr. č. 4 Z archivu autorky



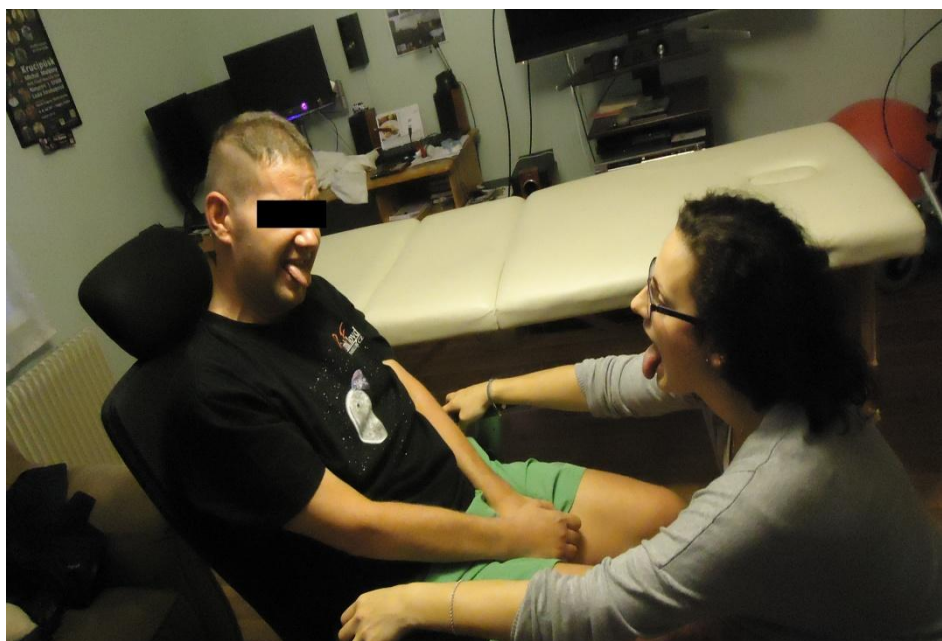
Obr. č. 5 Z archivu autorky



Obr. č. 6 Z archivu autorky



Obr. č. 7 Z archivu autorky



Obr. č. 8 Z archivu autorky