

Příloha č. 1: Specializovaná pracoviště zabývající se ataktickými pacienty

1/ Ataxia Clinics dle National Ataxia Foundation (pracoviště v Severní Americe)

<https://www.ataxia.org/links/ataxia-clinics.aspx>

2/ International Ataxia Organizations dle National Ataxia Foundation (pracoviště ve světě, zahrnuje nejenom odborná pracoviště, ale i pacientské organizace)

<https://www.ataxia.org/links/ataxia-international.aspx>

Příloha č. 2: Specializovaná pracoviště zabývající se ataktickými pacienty a jejich rehabilitační programy

1/ <https://www.ataxia.org/resources/generations.aspx>



2/ <http://www.ataxia.org.uk/>



3/ <http://www.revivo.ca/>



4/ www.medizin.uni-tuebingen.de



5/ <http://www.nhs.uk/pages/home.aspx>



6/ <https://www.multiplesystematrophy.org/>



7/ <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/ataxia/basics/treatment/con-20030428>



Příloha č. 3: Kazuistiky pacientů – pracovní poznámky

Pacientka A.B., *1979

RA: matka autosomálně dominantní spinocerebelární ataxie typ 2, dědeček z matčiny strany zřejmě stejný typ onemocnění – stejné obtíže

OA: v předchorobí bez nápadností, nechodila do tělesné výchovy pro "poruchu chrupavek v kolenních kloubech" - bližší údaje neznámy, od 16 let byla opakovaně sledována přechodně psychologem a psychiatrem - z počátku pro atypickou mentální bulimii, později pro subdepressivní stavy související se základní diagnózou (viz níže). Hypothyreóza na substituci od roku **2014**, incipientní coxarthrosa, C páteř – spondylóza, **úrazy:** časté distorze hlezen, recentně z **2/2015**,

GA: menstruace pravidelná, st. p. interrupci ve 26 letech komplikovanou sepsí, **operace:** sectio caesarea - těhotenství předčasně ukončeno pro genetickou stigmatizaci.

SA: administrativní pracovnice, od roku 2010 v invalidním důchodu, nyní plný invalidní důchod. Žila s nemocnou matkou (převážně ležící), o kterou se až do její smrti (leden 2015) starala, bydlí v bezbariérovém bytě, 4 schody, s přítelem, který pomáhá, sporty nikdy nedělala.

CT a MRI mozku: relativně výrazná atrofie mozečku, lehce i pontu a oblongaty

NO: **autosomálně dominantní spinocerebelární ataxie (SCA) typu 2.** Subjektivně první mozečkové příznaky cca od 20 let. Ve 24 letech genetická verifikace nemoci. Větší obtíže se objevily v roce **2004** (26 let). Psychické obtíže (depressivní syndrom, úzkostná porucha) v důsledku cerebelárního kognitivně-afektivního syndromu. V současnosti dominuje paleo-neocerebelární syndrom.

Rok 2011: Občasné tendence k pádům v koordinačně složitějších situacích. Doma vše zvládala sama.

Rehabilitace za hospitalizace 2011 - terapie: individuální léčebná tělesná výchova 2x denně, kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** (v oblasti šje, plosek nohou), využití prvků léčebné tělesné výchovy na neurofyziologickém podkladě (**Vojtova reflexní lokomoce, proprioceptivní neuromuskulární facilitace, dynamická neuromuskulární stabilizace** - 3. měsíční model vleže na zádech, nácvik bráničního dýchání, diagonální protitlak proti kolenům, cvičení v kleku na čtyřech, vysoký klek s oporou o velký míč, rytíř), **senzomotorická stimulace** (balanční cvičení, stoj na airexu, trénink stability stoje, rovnovážné strategie ve stoji, ná kroky, cvičení na míči, Posturomed), jemná **mobilizace** (Th páteře do extenze, atlanto-occipitálního skloubení bilaterálně, drobných kloubů nohou, automobilizační cviky dle Mojžíšové, tráckce C páteře), presura reflexních změn v oblasti paravertebrálních vzpřimovačů Th páteře, modifikace **chůze, trénink koordinace** HKK a DKK (kopy, hody), **flowin. Vodoléčba:** celotělová perlička, léčebná tělesná výchova v bazénu - skupina vertebrogenní pacienti, celotělová vírivka. **Ergoterapie:** aktivity běžného dne, cílení pohybů, jemná motorika. **Logopedie.**

Pacientka vnímá výborný efekt - lepší rovnováha při stoji i chůzi, pohybová koordinace HKK a DKK, závislé však na míře únavy, zvládla delší dobu stát na 1 DK, krátce popoběhnout, schopna chůze po špičkách s lehkou oporou, mírně zlepšena taxe HKK a DKK Efekt vydržel subjektivně cca 3 měsíce. Pacientka se plně starala o nemocnou matku až do roku 2012.

Rok 2013: Postupná progrese obtíží v chůzi, zejména během zimy, horší stabilita, schody jen s držením, pocit nejistoty, vertiga, špatná koordinace ruky při běžných denních činnostech. Časté úrazy v domácnosti z důvodu diskoordinace a snížené citlivosti (rozbíjení předmětů, popáleniny). Ve tmě podstatně zhoršena koordinace, opakovaně pády. Občasné bolesti celé páteře, dále časté bolesti v oblasti pravé kyčle – artróza I. stupně. Časté křeče svalstva celého těla.

Rehabilitace za hospitalizace 2013 se zaměřením na zlepšení stability stoje a chůze - terapie: kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** v oblasti plosek DKK, **mobilizace** drobných kloubů nohy, patel, uvolnění m. quadriceps femoris, mobilizace C páteře v trakci, mobilizace Th páteře, uvolňování L páteře dle Mojžíšové. **Senzomotorické cvičení** s využitím airexu, čochky, nácvik kotníkové, kyčelní strategie. **Cvičení dle vývojové kineziologie** vsedě na patách. Cvičení v

telemarku, vzporu klečmo, využití dvojího úkolu, využití **Wi fit, balance Masteru. Trénink taxe. Vodoléčba:** Celotělová vířivka, perličková koupel, **klasická masáž – zádová 2x, poukaz na ortopedické vložky.** Rehabilitace po propuštění: na ambulantní rehabilitaci 5x, 5x ambulantně ergoterapie.

Po hospitalizaci lepší stabilita. Ve výpadu přesnější pohyby. Zlepšena stabilizace DKK, vstávala bez opory HKK a z nižších pozic, lépe udržela zevní rotaci v kyčelních kloubech. Možný stoj spatný na pěnové podložce, se zavřenými očima při širší bázi. Zlepšena stabilizace trupu a rychlost reakce na vnější podnět, výrazné zlepšení artikulace, taxe, koordinace pohybu. Zlepšena chůze objektivně. Bolesti zad a časté křeče nyní trochu ustoupily nebo nejsou. **V roce 2013 absolvovala měsíční pobyt v lázních.** Snaží se cvičit každý den na rotopedu. Objektivně se zlepšila kondice a svalová síla pacientky, větší výdrž. Mírné zhoršení v 3 Hz tremoru a titubacích, především při vyloučení zrakové kontroly.

Rok 2014: Postupná progrese obtíží, již nezvládá péči o matku a obtížně i o sebe, dochází pečovatelská služba. Vážně samostatně koupání (opakovaně pády), v posledních měsících v zimním období potřeba pomoci i s oblékáním. Subjektivně dominuje nestabilita, inkoordinace a nepřesnost při chůzi, hlavně v exteriéru, má strach z pádu a nestability, nepadá, stihne se chytnout. Nedokáže zkoordinovat pohyby končetin s pomůckou, nepoužívá ji. Dochází domácí fyzioterapeut. **2 x již byla v rehabilitačním ústavu, naposledy se vrátila v 8/14,** od té doby zhoršení nestability chůze, ujde kratší vzdálenost.

Ambulantní rehabilitace 2014: (5-7x), kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** v oblasti plosek DKK, **mobilizace** drobných kloubů nohy, mobilizace patel, **senzomotorické cvičení** s využitím airexu, čocky, nácvik kotníkové, kyčelní strategie. Cvičení na neurofyziologickém podkladě (**Dynamická neuromuskulární stabilizace, Vojtova reflexní lokomoce**). **Relaxace svalů** v hypertonu, Trigger pointů, **posílení oslabených svalů. Trénink taxe.** Využití virtuální reality systému **Balance Master** a pohyblivého chodníku **RehaWalk-** nácvik překračování virtuální překážky. + současně **skupinová léčebná tělesná výchova pro vestibulární pacienty 5-7x** s cílem zlepšení stability stoje a chůze, přesnosti a koordinace pohybů.

Rok 2015: Od 1/2015 akcentovaná progrese ataxie, souvislost s psychickým stresem (úmrť matky). Zhoršuje se stabilita chůze i soebeobslužnost (tj. hypermetrie limituje čištění zubů, třes limituje manipulaci s hrnkem tekutin ...) Cca od této doby používá při chůzi 2 NW hole, chůzi do/ze schodů zvládá s oporou o zábradlí. Během dne cca 3x denně riziko pádu, stačí se včas zachytit. Limitace úzkostí. Intermitentní bolesti zad polyetážově v souvislosti s hypermobilitou a laxitou měkkých tkání. Opakovaně krátkodobé křeče do svalů polyetážově, hladina Mg v normě. Zhoršena ataxie, tremor, funkce sfinkterů. Progredují i psychické obtíže.

Ambulantní rehabilitace 2015: **techniky měkkých tkání** v oblasti plosek DKK, **mobilizace** drobných kloubů nohy, patel, **senzomotorické cvičení** s využitím airexu, čocky, nácvik kotníkové, kyčelní strategie. Trénink **taxe.** Využití virtuální reality pomocí pohyblivého chodníku **RehaWalk -** nácvik překračování virtuální překážky. Trénink vstávání ze země přes tripod a medvěda, aktivace zevní rotace kyčelního kloubu + pro dobrý efekt opět **skupinová léčebná tělesná výchova,** zaměřená na **nácvik balančních strategií,** posturální variability, práci s těžištěm, limity stability. **Stabilita retinálního obrázku, izolované pohyby očí a hlavy. Prvky senzomotoriky,** stoj a výkrok s a bez vyloučení vizuální kontroly, cvičení s využitím balonu pro různé zapojení pevného a pohyblivého bodu v nižších postojích. Sed na gymballu, vysoký klek s nárokem, klek na 4 - trénink balance a **koordinační cvičení. Stabilita chůze,** varianty chůze. **Prvky tai chi a Qi kungu. Cvičení prostorové paměti a využití virtuálního pevného bodu pro pohyby těla v prostoru s využitím prvků vývojové řady. Automasáž s relaxací. Pacientka byla také v tomto roce na rehabilitaci za hospitalizace - s efektem.**

Rok 2016: progrese nemoci. Během loňského roku ujde kratší vzdálenost, cítí se více unavená, větší slabost DKK. Chodí s trekovými holemi, doma se přidrží. Doma zvládá relativně sebeobsluhu sama, někdy ale unavená a potřebuje dopomoc.

Rehabilitace za hospitalizace 2016 - terapie: Cíl kinezioterapie: zlepšení soběstačnosti pacientky při pohybu v otevřeném prostoru (ulice, obchodní dům), zmenšení bolestí zad zlepšením trupové pánevní stabilizace, zlepšení balančních funkcí, zlepšení stability a taxe. Individuální léčebná tělesná výchova 2x denně. Kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** (v oblasti plosek DKK), **Vojtova reflexní lokomoce** - reflexní otáčení I, reflexní plazení s dokročenou flexí, reflexní otáčení 4b, **dynamická neuromuskulární stabilizace**, **senzomotorická stimulace** (stoj na airexu, využití čocky, výpady stabilizace, nácvik kotníkové, kyčelní strategie). **Cvičení ve skupině vertigo** celkem 2x, využití robotické rehabilitace **RehaWalk** – terapeutický chodník, cvičení s vizuální zpětnou vazbou na **Balance masteru**. **Mobilizace** drobných kloubů nohy, patel. **Trénink taxe**. Guiding vstávání. Stabilizace trupu ve vzporu klečmo. **Behaviorální terapie venku ve stížených podmínkách** - sněžení. **Chůze v otevřeném terénu a na nerovném povrchu**. **Aplikace botulotoxinu** do oblasti velkého trochanteru 22. 2. 2016) **Vodoléčba:** celotělová perlička, vířivka, léčebná tělesná výchova v bazénu- skupina vertebro. **Ergoterapie:** zlepšení taxe a v běžných denních činnostech. **Logopedie:** zlepšení ataktické dysartrie, sakadované řeči a setřelé artikulace.

Po hospitalizaci výrazné snížení únavy (ujde delší vzdálenost). Zlepšeno cílení pohybu, koordinace HKK, dysartie, částečné posílení trupové stability, zlepšení taxe, snížení hypermetrie. Chůze o lepším stereotypu, stabilnější. Zlepšena celková kondice. Intermitentně bolesti pravého kyčelního kloubu při hypertonu zevních rotátorů kyčelního kloubu a incipientní coxartróze. Zlepšení stability stoje s dvojitým úkolem, schopna propojit mluvení při chůzi. Menší nestabilita při otáčení hlavy při chůzi. Ataxie trupu a končetin se zlepšuje při zatížení. Menší tendence přestřelovat pohyb, zlepšena taxe trupu. Zlepšení v chůzových testech.

Plán další terapie: autoterapie: stabilizace trupu ve vzporu klečmo a v rytíři s využitím odporu therabandu. Stabilizace kyčlí vsedě, ve stoje. Doma často využívat i stoj na pěnové podložce, behaviorální terapie - chůze v terénu s doprovodem, ale bez jištění druhou osobou. Pacientka pak dále pokračovala **ve skupinovém cvičení – vestibulární trénink**.

Pacientka E.F., *1950

RA: Otec 80 let, ischemická choroba srdeční, st. p. infarktu myokardu, matka 76 let, ischemická choroba srdeční, ischemická choroba dolních končetin, sourozence nemá, 1 syn 26 let, zdravý, sestra matky stenózy mozkových cév.

SPA: v invalidním důchodu, průkaz ZTP/P, dříve pracovala jako podnikatelka - obchod s oblečením, sporty. V mládí aktivně sportovala - závodně krasobruslení do 18 let, asi do 40 let sportovala rekreačně, bydlí v rodinném domě - bezbariérový přístup.

OA: hypertenze - na terapii asi od roku 2002 kompenzovaná, hypercholesterolemie

GA: 1x porod v 28 letech, klimakterium v 47 letech

NO: Začátek onemocnění v kombinaci s klimakterickými obtížemi a depresivními stavy po viróze v r. 1997. Subjektivně porucha stability, neobratnosti a nejistoty při chůzi, hlavně ve volném prostoru. Podrobně vyšetřena v roce 2000, pomocná vyšetření bez specifických nálezů - závěr: centrální nález s maximem změn na LHK, na DKK nález symetrický. Postupně zhoršení hybnosti DKK, nemohla se rozeběhnout, změnit tempo, objevily se sfinkterové obtíže ve smyslu urgentní mikce a lehký tremor na LHK. Na MRI z dubna 2002 nespecifická ložiska gliózy supratentoriálně, lehká demyelinizační léze vlevo, vpravo v normě. Podezření na onemocnění z okruhu spinocerebelárních ataxií – následně DNA analýzou potvrzena **Friedreichova ataxie – adultní typ** (2004).

2001 5 let má potíže s chůzí, dává do souvislosti s pádem ze schodů, kdy se udeřila do páteře. Dominuje vrávoravá chůze, zejména v šeru, široká báze, občas ztuhlé DK, při delší chůzi potíže neakcentují, poruchy citlivosti – palec LDK. Intermittentně cervikalgie. Kvadruhyperreflexie s maximem na DK, kde až charakteru spastické paraparézy DK, bez poruch cití, vertebro-algický syndrom C a LS páteře, radikulární syndrom iritační L5 vlevo.

2004 Postupně výraznější vrávorání až tendence k pádu bez predilekce. Spastická paraparéza DK, s hyperreflexií a sporným mozečkovým syndromem na HK. Ujde pomalým tempem asi 500 m, bez dopomoci, bez pomůcky. Po překročení intervalu nohy tuhnou, začíná zakopávat. Schopnost chůze výrazně ovlivněna emocemi. Lehká dysartrie,

MRI mozku: nález je intrakraniálně bez ložiskových či difuzních změn signálu.

MRI míchy: nevýrazný bulging disků Th8/9 a Th9/10 a L2/3, hyperkyfóza Th páteře, mícha bez ložiskových změn.

2006 Při intenzivní rehabilitaci je současný stav stabilizovaný, chůze i mírně zlepšena. Trvá syndrom zadních provazců míšních, sporně Babinski, cerebelární syndrom je více vyjádřen v paleosložce.

2008 Od tohoto roku začala chodit s vycházkovou holí.

2009 Klinická i laboratorní progrese základního onemocnění – Friedreichovy ataxie

2010 V posledních 2 letech výraznější zhoršování klinického stavu ve smyslu progrese syndromu zadních provazců míšních (ve tmě, po zavření očí se pacientka neorientuje v prostoru a dochází k pádu), začínají se masivněji manifestovat pyramidové jevy extenční, cerebelární syndrom je více vyjádřen v paleosložce (chůze o rozšířené basi, nejistá, ataktická, nutnost použít holí či francouzských berlí), progreduje porucha artikulace i syndrom neocerebelární – intenční tremor, problémy s písmem, zacílením předmětů. Z psychického hlediska dochází dle předpokladu ke zvýraznění emoční lability, pacientka je plačtivější s depresivním laděním, subjektivně si uvědomuje i kognitivní změny. Od konce roku chodí s chodítkem.

2012 Postupně dochází k progresi poruchy stability, chodí s chodítkem. V objektivním neurologickém nálezu paleo a neocerebelární syndrom, s poměrně výraznou příměsí spasticity na DK. Obtíže v chůzi nejsou jen v důsledku nerovnováhy, ale i tendence k pokrčování v kolenu, stáčení špiček navnitř, zvýšený tonus flexorů kolene, zkracování Achillovy šlachy. Pocit tuhosti

DKK akrálně, při chůzi občas zakopává, hlavně o pravou špičku, vlevo lepší. Mírně horší obratnost prstů v jemné motorice, ale neomezuje ve funkci. Pocit zhoršování mluvení.

Opakovaný rehabilitační pobyt při hospitalizaci - první pobyt vnímala pacientka pozitivně, další již bez většího efektu, naposledy 2009. Ambulantní rehabilitace na v místě bydliště - vířivky na DKK, individuální léčebná tělesná výchova - protahování DKK.

Rehabilitace za hospitalizace 2012 - terapie: individuální léčebná tělesná výchova dle kineziologického rozboru se zácvikem do autoterapie 6x: **techniky měkkých tkání, postizometrická relaxace svalů** ve spasmu, **protažení zkrácených svalů** DKK - ischiokrurální svaly, facilitace plosek, DKK, **mobilizace** periferie DKK (drobných kloubů nohy), **aktivace oslabených svalů** DKK, stabilizačních svalů trupu a pánve. Využití prvků na neurofyziologickém podkladě (**Dynamická neuromuskulární stabilizace, senzomotorika, Vojtova reflexní lokomoce** - reflexní otáčení I, II, reflexní plazení s dokončenou flexí čelistní DK, **Proprioceptivní neuromuskulární facilitace** - diagonály pro pánev a lopatku). **Klappovo lezení**. Poukaz na **peroneální pásku** na obě DKK. Pomůcka vyzkoušena fyzioterapeutkou s dobrým efektem.

2013 Po sérii individuální léčebné tělesné výchovy bez většího efektu rehabilitace. Nyní bez bolestí. Pacientku výrazně limituje porucha rovnováhy při chůzi - kratší vzdálenost zvládne s chodítkem, delší vzdálenost obtížná pro výrazně pomalou rychlost chůze a únavu. Vážne dorzální flexe akra (s peroneálními páskami chůze spíše horší, chodí bez nich). V sedu trup stabilní, při změnách polohy stabilní. Předpis vhodného mechanického vozíku na pohyb venku, delší vzdálenosti. Dále chodítko skládací pro možnost složení do auta.

2015 I přes rehabilitaci progresse spinocerebelárního syndromu v rámci základní diagnózy, Friedreichovy choroby. V současné době již není schopna chůze bez opory, nelze francouzské hole, musí mít chodítko. Ujde jen několik metrů velmi pomalou, šouravou chůzí, na delší vzdálenost je nutný vozík. Progredují křeče v dolních, ale i horních končetinách, zvláště v nočních hodinách. Subjektivně menší citlivost na akrech DKK. Hybnost výrazně zhoršena bez orientace zrakem - téměř okamžitě pád v důsledku postižení zadních provazců míšních. Progredovala i porucha řeči ve smyslu cerebelární dysartrie, řeč sakadovaná, zatím srozumitelná. Chvillemi obtíže hospodaření s dechem. Lehká paréza pohledu vzhůru, nystagmoidní záškuby v laterálních polohách. HKK: akrálně horší obratnost, písmo psací již nelze, píše sporadicky, pouze tiskací písmena. Progredující dysdiadochokinesa, taxe dobrá. DKK: oslabení dorzální flexe nohou (šoupavá chůze), zkrácení m. gastrocnemius bilaterálně. Taxe značně nejistá. Stoj i bez opory jen několik sekund s titubacemi, pak tendence k pádu.

Pacient P. R., * 1997

RA: matka - zjištěna areflexie na DK, v dětství údajně hůře chodila, jinak v rodině bez vysledovatelné zátěže.

OA: dítě z 1. gravidity, polyhydramnion, porod v termínu, předčasný odtok plodové vody, do 40 hodin per sectio caesarea pro nepostupující porod. Dále bez komplikací, míry 49cm/2950g, nekříšen, poporodní adaptace v normě, novorozenecký ikterus, kojen celkem 6 měsíců, přechod na kojeneckou stravu bez obtíží, kyčle v pořádku. Psychomotorický vývoj: v 7 měsících lezl, v 9 měsících sám udělal první kroky - nápadná chůze po špičkách, kolem 12 měsíce několik slov, spojuje od 2 let. Čistotu udržoval od 2,5 roku. Sledován na neurologii pro hemisyndrom do 12 měsíců věku, **cvičil Vojtovou metodou**, významněji nestonal. V roce 2002 diagnostikována **Friedreichova ataxie**. Neurogení luxace levého kyčelního kloubu, defigurace hlavice femuru. Neurogení skolióza páteře. Operace 2004: repozice předloktí. Subtrochanterická fractura proximální diafýzy levého femuru – zavřená s výraznou dislokací fragmentů, st. p. stabilizací 6. 3. 2013, stacionárně výrazné prořidnutí struktury zachyceného skeletu, atrofie měkkých tkání.

SA: ZTP/P, rodina úplná, bydlí v domě, chodil do normální základní školy za doprovodu asistentky, měl zkrácen počet hodin. Nyní dochází do 11. ročníku (rozložen na 2 roky) praktické školy dopoledne 4 hodiny mimo středy, k dipozici asistent. Poruchy pozornosti, potíže se čtením, s psaním. Protetické vybavení, vozík mechanický, trupová ortéza do vozíku, ortopedická obuv, ortézy DK, polohovací lůžko, schodolez, motomed.

NO: Cerebelární ataxie s časným začátkem - Friedreichova ataxie s hypertrofickou kardiomyopatií, při minimální mobilitě pacient z kardiálního hlediska asymptomatický, bez závažnějších dysrytmií, dlouhodobě stabilizován. Od roku věku nápadná atypická chůze po špičkách, při rehabilitaci zlepšen, nápadnější zhoršení znovu ve 3 letech.

2000 širší báze, nejistota, nejistota v jemné motorice, obtíže se spíše zmírňovaly, **rehabilitoval**.

2001 levý kotník ve valgózním postavení, nedokáže se postavit na špičky, obtíže při běhu, nestabilní. Vážne artikulace, **dochází na rehabilitaci**. Dle babičky dítě spíše chodí hůře, má menší stabilitu, neudrží se na jedné noze. V objektivním neurologickém nálezu cerebelární syndrom, hlavně paleocerebelární, myopatický syndrom, frustní paraparéza DKK (areflexie DK, zkrácení tricepsů, pozitivní pyramidová iritace DKK). Intenční třes a neobratnost při hře dovede překonávat.

Samostatná chůze velmi nejistá, vyhledává oporu. Po zavření očí výrazné zhoršení. Doporučení: nácvik koordinace, udržování fyzické aktivity, prevence kontraktur, lázně. Intelekt dobrý. Stanovení diagnózy Friedreichovy ataxie s hypertrofickou neobstruktivní kardiomyopatií, postupná progrese stavu, poruchy rovnováhy a motoriky, horší mluva, občas bolesti nohou, odklad školní docházky, Nemocnost – častější nachlazení, antibiotika 1x ročně. Klinicky zvýšená únava, bez odpočinku ujde asi 2 km, obtíže s chůzí do schodů. Dále pozorován jemný intenční třes HKK, často vylije sklenici. Spinocerebelární ataxie, areflexie s hyporeflexií, hypotonický syndrom. Titubace, při vstávání z lehu naznačeno šplhání. Intelektové schopnosti v pásmu slabšího průměru. **Rehabilituje**. EEG: lehce abnormální záznam s pomalými frekvencemi v levé okcipitální krajině.

ECHO srdce s nálezem koncentrické hypertrofie.

MRI mozku 2002: nespecifické gliové změny, v bílé hmotě frontálně oboustranně, minimální atrofie mozečku.

2003 Lehká skolióza, cerebelární a zadněprovazcová chůze, zvládne bez opory. Postupně dochází ke zhoršování stoje i chůze, nejistá, jen s oporou druhé osoby. Chlapec vyžaduje již nyní zvýšenou celodenní péči druhé osoby.

2005 Zdravotní stav se rychle horší, již není schopen ani stoje s oporou, pro transport je nutný trvale vozík. Výrazná porucha koordinace v hrubé i jemné motorice. Progreduje skolióza, pedes equinovari s bolestivými kontrakturami.

2006 EKG – progrese hypertrofie levé komory.

Od roku **2007 sledován na rehabilitační klinice, ambulantně ergoterapie, individuální léčebná tělesná výchova.** Ataxie, chůze o širší bázi, vyšší nárt, pedes plani. Horší equinovarovozita vpravo, téměř bez možnosti korekce postavení nohy, dominuje zkrácení Achillovy šlachy a inverze chodidel. **Terapie:** (8x, 1x za 1-2 týdny): kinezioterapie dle kineziologického rozboru, **techniky měkkých tkání (DKK), relaxace svalů v hypertonu, protažení zkrácení** analyticky (DKK, šíjového svalstva), cvičení na neurofyziologickém podkladě – (**Vojtova reflexní lokomoce** - reflexní otáčení I. s podloženými DKK, s trojflexí DKK, **aktivní cvičení ve vývojových řadách** - šikmý sed, klek, vysoký klek, tříměsíční model na břicho s oporou o HKK, sed na patách opora o HKK, přechod ze sedu na patách do polohy na čtyřech, **prvky Bobathova konceptu, proprioceptivní neuromuskulární facilitace).** **prvkysenzomotoriky** - cvičení na válci - opora o HKK, balance, cvičení na míči se stabilizací trupu, stabilizace v kleku a na míči), **aktivní cvičení HKK, centrace kloubů DK,** snížení spasticity, **mobilizace** drobných kloubů nohy, aktivace břišních svalů při otáčení na bok, **prvky Frenkelova cvičení** na HK ke snížení dystaxie. **Ergoterapie.**

2008 Rehabilitoval v posledním roce pouze doma. Výrazné kontraktury na DKK s maximem akrálně.

2009 Komplexní lázeňská léčba, proveden zácvek do dechové terapie – acapella. Chlapec má obtíže s polykáním. Pokračování v ambulantní rehabilitaci, plán: zmírnění spasticity, zlepšení soběstačnosti, zlepšení stability trupu: **Techniky měkkých tkání,** mobilizace kloubů DK, **relaxace a protažení svalů v hypertonu a ve zkrácení (DKK),** cvičení na neurofyziologickém podkladě – **Vojtova reflexní lokomoce** - reflexní plazení v závěsu, reflexní otáčení I., reflexní otáčení II., reflexní otáčení III., 1. pozice - ve zvýšené poloze (tzv. 2. pozice), **Bobathův koncept),** cvičení na míči, **ergoterapie** (nácvek běžných denních činností, jemná motorika, úprava - výběr pomůcek), otáčení ze zad na břicho, stabilizace ve vzporu klečmo s použitím balonu, pozice "králíčka" s válcem mezi DKK, **posílení dolních fixátorů lopatek** v poloze na břicho s oporou o předloktí, s oporou o dlaně, vzpor klečmo a opora o předloktí na baloně, stabilizační cvičení na míči, **mobilizace** aker DKK, poloha na kolenou- snaha o vzpřímení přes HKK, poloha na 4 - přes válec - snahy o aktivní vzpřímení, opora o HKK, snahy o vzpřímení do šikmého sedu z polohy na boku (opora o spodní HK), poloha na břicho - tříměsíční model, stabilizace, šikmý sed - opora o předloktí, **protážení a placing DKK.**

2010: Dochází na individuální léčebnou tělesnou výchovu a na ergoterapii - rehabilitaci dobře toleruje. Zhoršení postavení pravé DK - větší tendence ke křížení, trvají noční bolesti vyvolané spasticitou, pasivně posazen vydrží krátce sedět s oporou o HK, nestabilita - dána dystaxií, pánev - šikmá na stranu pravou - spasticita trupového svalstva vlevo, výrazná spasticita svalů na DK - vleže v klidu křížení nebo pozice "vlající kyčle doprava, levý kyčelní kloub - luxace, pravý kyčelní kloub - centrován v jamce, equinovarová deformita nohou - již nelze pasivně korigovat. V tomto roce proběhla **komplexní lázeňská léčba.** - po dobu hospitalizace a od návratu z lázní se neobjevují noční bolesti a křeče v DKK, DKK jsou dobře prokrveny. **Terapie:** Pokračovat v rehabilitaci ambulantně 1x za 14 dní s cílem zmírnění spasticity DK, zlepšení stability trupu. **Techniky měkkých tkání** (akra nohou a zadní strany šíje), **relaxace a protažení svalů v hypertonu a ve zkrácení,** cvičení na neurofyziologickém podkladě (**prvky z Bobathova konceptu, Vojtova reflexní lokomoce** - reflexní otáčení 1. f. , reflexní otáčení 2. f., 1. pozice - ve zvýšené poloze, reflexní otáčení IV a, b, cvičení HKK v diagonálách dle Kabata – **proprioceptivní neuromuskulární facilitace** - lopatka a pánev), cvičení na míči, cvičení na velkém válci - balance, opora o HKK, aktivní zaujetí šikmého sedu, sed - balance s oporou o HKK, placing trupu, držení hlavy, tříměsíční model v lehu na boku, uvolnění hrudníku, **analytická léčebná tělesná výchova, protažení a mobilizace** aker DKK, mobilizace hrudní a bederní páteře. **Rytmická stabilizace** vleže na boku, stabilizace vsedě, vysoký klek s oporou o HKK, **placing trupu** vsedě přenášení váhy a opora o HK. Snaha zařadit aktivní pohyb - tah směrem, dopředu s oporou spodní HK. **Ergoterapie** 1x za 14 dní. Intelekt není závažněji narušen (je integrován do ZŠ, učí se na jedničky a dvojky), nyní za pomoci asistenta je výuka podstatně výtěžnější. Jen mírná progresse koncentrické hypertrofie

myokardu, Holter bez život ohrožujících arytmií. Pohyb na mechanickém vozíku s trupovou ortézou s opěrkou hlavy, ortéza stabilizuje sed, s minimální dopomocí se otočí ze zad na břicho, zmírněna spasticita svalů DK, DK vleže na zádech - poloha "vlajících kyčlí" - rotace pánve s DK doprava, levý kyčelní kloub - luxace, zvýrazněno addukční a vnitřní rotaci postavení DK, pravý kyčelní kloub - lze pohyb do zevní rotace. **Plán: pokračovat v rehabilitaci ambulantně 1x za 14 dní, cíl: zlepšení stability trupu, techniky měkkých tkání, kloubů DKK, relaxace a protažení svalů v hypertonu a ve zkrácení, cvičení na neurofyziologickém podkladě – Vojtova reflexní lokomoce + ergoterapie 1x za 14 dní.**

RTG 2010 pravý kyčelní kloub bez progresu nálezů proti snímku 4/10, levý kyčelní kloub - luxace, hlavice je poněkud defigurovaná. Spina bifida S1.

2011: plán pokračovat v rehabilitaci ambulantně 1x za 14 dní, cíl: zlepšení stability trupu; **Vojtova reflexní lokomoce** - (reflexní plazení - podkládání trupu válcem, s flexí čelistní dolní končetiny, reflexní otáčení 1. f., reflexní otáčení 2. f, reflexní otáčení 4. f), **techniky měkkých tkání**, kloubů DK, **relaxace a protažení svalů v hypertonu a ve zkrácení, mobilizace** (L, ThL páteř, trakce kyčelních kloubů), **analytická léčebná tělesná výchova**. Doma cvičí 1x denně - střídají cvičení a motomed. V tomto roce **komplexní lázeňská léčba** - netoleroval, dále neopakována, pokračuje hlavně dechová terapie, motomed pouze 10 minut včetně přesunů. Pánev šikmá doleva, sekundární skolióza ThL páteře. S dopomocí se otočí ze zad na břicho, pasivně posazen vydrží krátce sedět s oporou o HK, nestabilita. Ruce vleže zvedne přes upažení nad hlavu, udrží předpažení v 90 st., vsedě nelze. Rhinolaliae, dyslalie, sakadovaná, obtížně srozumitelná řeč. Zlepšená paréza pohledu vzhůru. Výrazná asymetrie pánve - sešikmena k pravé straně, rotována, patrna vysoká luxace v levém kyčelním kloubu. Vpravo stacionárně až subluxace v kloubu. Coxa valga antevertata bilaterálně. **Rehabilitace: ambulantně ergoterapie, individuální léčebná tělesná výchova, doma cvičí 1x denně - střídají cvičení a motomed.** Přes léto došlo ke zhoršení postavení v levém kyčelním kloubu - proximální posun hlavice, zvýraznění flekční kontraktury, po intenzivní individuální léčebné tělesné výchově včetně cvičení doma opět zlepšení. Levý kyčelní kloub - zhoršení - luxace, zvýrazněno vnitřně rotační a flekční postavení DK – vnitřní rotaci lze pasivně korigovat do středního postavení, E - 30 st, na pohyb nereaguje bolestivě, pravý kyčelní kloub - hlavice hmatná, v kloubu, pohyb do zevní rotace volný, nebolestivý lze pohyb do zevní rotace, hlezno a noha - equinovarózní deformita, zlepšení na obou DK v hleznu. **Pokračuje v rehabilitaci ambulantně 1x za 14 dní.**

Opět zmírněna spasticita DK, změna charakteru - na PDK extenční, na LDK flekční. Zlepšeno postavení v levém hleznu a přednoží, equinovarózní deformita není rigidní, lze korigovat varozitu nohy a inversi přednoží cca o 30 st.

2012 pokračuje v rehabilitaci ambulantně 1-2x za měsíc, cíl: zmírnění asymetrie pánve, udržení stavu; **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení 1. f., reflexní otáčení 2. f, 1. pozice), **techniky měkkých tkání** v oblasti kloubů DK, páteře, **relaxace a protažení svalů v hypertonu a ve zkrácení, mobilizace** hrudní páteře do rotace a extenze, ThL přechodu do rotace, trakce kyčle, mobilizace bederní páteře a SI kloubů, **analytická léčebná tělesná výchova**. Po terapii výrazné zlepšení rozsahu v kyčli vlevo do abdukce a do extenze. Vpravo se DK také téměř natáhne, nedochází k flekční reakci. Trup je v ose i při rotovaných DKK. Na vozíku je LDK volná, je na stupačce a netlačí do klínu. Trup bez rotace. Při rehabilitaci netoleruje některé cviky, nyní obtíže s kyčlí. Vysoká luxace v levém kyčelním kloubu, luxace se zvýraznila směrem kraniálním. (pánev zachycena jen okrajově). Acetabulum - neoacetabulum a proximální femur je stacionární konfigurace, bez známek traumatických změn na zachycené části levého femuru. Nevýrazná osteoporóza v oblasti levého kyčelního kloubu. **Dochází na individuální léčebnou tělesnou výchovu, ambulantní terapie 1x za 2 týdny, doma cvičení ob den - střídají s motomedem.** V noci si občas stěžuje na bolesti v pravém kolenním kloubu. Vleže - pánev šikmá doleva s rotací doprava, kyčelní klouby v poloze "vlajících kyčlí", PDK ve volné extenzi v kyčelním kloubu 20 st a střední rotaci, flexe 90, extenze - 15 st, zevní rotace 30 st. LDK - addukční a vnitřně rotační postavení, flexe 60-70 st., luxace v kyčelním kloubu, hlavice a velký trochanter prominuje laterálně

a dorzálně, hlezno a noha - equinovární deformita, vlevo částečně pasivně korigovatelná. Vpoloze vsedě na vozíku, zkorigoval sed - trup v ose, zachování osy dáno změnou polohy LDK - položena v addukci, flexe a vnitřní rotace na abdukčním klínu. Pokračovat v individuální tělesné léčebné výchově, cíl: udržení stavu, **Vojtova reflexní lokomoce**.

2013: Pokračuje v individuální léčebné tělesné výchově - 1x za 2-3 týdny ambulantní terapie, **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení I, II, III, reflexní plazení s korekcí základního nastavení, 1. pozice – modifikace podložení válcem trupu + podložení levého kolene dlaní). **Techniky měkkých tkání** na jizvy, fascie DKK a HKK, **šetrná mobilizace**, nutné respektovat hranice rozsahu pohybu - neforzírovat. **Analytická léčebná tělesná výchova**. Doma mají nastaveno cvičení ob den, střídají s motomedem. Doporučení: postupně zvyšovat zátěž na motomedu. Ve všech pozicích začínat s velkou flexí DKK, postupně zkusit do extenze. **Celotělová vířivka** vždy po cvičení. **23. 2. 2013** Pacient si prudkým otočením způsobil frakturu proximální části diafýzy levého femuru s výraznou dislokací fragmentů, zkrácením a poruchou osy, neošetřen, měl bolesti, otok, hematoma. RTG až 6. 3. 2013. Repositio cruenta, OS (Prevotovy pruty). Doma klid na lůžku, šetrná mobilizace v kyčli a v kolenní, možno posazovat na lůžku, může na WC a k jídlu. Zlomenina zhojena svalkem, **rehabilitace 1x za 2-3 týdny ambulantní terapie – Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení I, II, reflexní plazení s korekcí základního nastavení), doma střídají cvičení ob den s motomedem. Má bolesti levého kolenního kloubu při delším sedu na vozíku, vlevo kompletní luxace, hlavice hmatná mimo kyčelní kloub, délka femuru - relativní zkrácení při luxaci, vpravo abdukční kontraktura. Pohyb v kyčelním kloubu - vpravo bez omezení abdukce a zevní rotace, vlevo - vnitřní rotace, addukční a flekční držení, ve flexi 90 st lze střední rotace. Hlezno a noha - equinovární deformita, vlevo částečně pasivně korigovatelná, progrese skoliózy lumbálně, trup lze korigovat do osy při současné flexi v obou kyčelních kloubech. Zhoršeno postavení v kyčelním kloubu - ztráta kontaktu hlavice kyčelního kloubu se skeletem pánve. Doporučení: zátěž na motomedu dle tolerance, pokračovat v individuální léčebné tělesné výchově - 1x za 2-3 týdny, cíl: udržení současné osy trupu, **techniky měkkých tkání, šetrná mobilizace, aktivace svalů stabilizačního systému páteře**, cvičení na neurofyziologickém podkladě - **Vojtova reflexní lokomoce, celotělová vířivka** po skončení cvičení.

2014 pokračovat v individuální léčebné tělesné výchově. Cíl: udržení současné osy trupu. Rehabilitace 1x za 2-3 týdny, ambulantní terapie - cvičení na neurofyziologickém podkladě - **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení I, II, reflexní plazení s korekcí základního nastavení, 1. pozice - podložen velkým válcem, opora o HKK, otec podpírá levou DK, kontrola zácviku), **techniky měkkých tkání** na jizvy, fascie DKK a HKK, fascie hrudníku, **šetrná mobilizace** drobných kloubů nohy a ruky, **aktivace svalů stabilizačního systému páteře**. Cílený pohyb HKK, propojení HKK. **Protažení** prsních svalů. Cvičení flexe v lokti. **Celotělová vířivka** po cvičení. V rámci rehabilitace - zlepšena výdrž v kleku s podloženým hrudníkem - vydrží až 5 minut (původně 30 sekund). Zlepšen pohyb v levém kyčelním kloubu. Doma střídají cvičení ob den s motomedem. Levé koleno nad úroveň pravého, zasahuje pod distální část pravého stehna, délka femuru - relativní zkrácení při luxaci + zkrácení po zlomenině femuru. Vpravo - abdukční kontraktura v kyčelním kloubu, pohyby nebolestivé, hmatný velký trochanter. Aktivní cvičení HK, doma střídají cvičení ob den s motomedem, flexe 90, ve flexi 90 st lze střední rotace, extenze – 45 st., levý kolenní kloub - flexe 90 st., extenze – 30 st., hlezno a noha - equinovární deformita, vlevo zhoršena pasivní korekce. Doporučení: režim beze změny, vzhledem k progresi skoliózy páteře omezit dlouhodobé zátěže vsedě, tedy zkrátit školní docházku.

2015: rehabilitace 1x za 2-3 týdny, následně 1x za 3-4 týdny ambulantní terapie. Cíl: udržení současné osy trupu. **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení I, II, reflexní plazení s korekcí základního nastavení, začíná z flexe DKK, reflexní otáčení 1. f. - nutné korigovat skoliotické držení, na pravé straně - reflexní otáčení 2. f. Zařazena dechová rehabilitace, reflexní otáčení III – modifikované v 1. pozici - podložen velkým válcem, opora o HKK, nutné podepřít levou DK - zvládá dobře, Aktivní cvičení HK, doma střídají cvičení ob den s motomedem. **Techniky měkkých tkání** na jizvy, fascie hrudníku, DKK a HKK, **šetrně mobilizace, aktivace svalů stabilizačního**

systemu páteře. Mobilizace drobných kl. nohy a ruky. Postizometrická relaxace prsních svalů. Návčik cíleného pohybu HKK, návčik taxy HKK, propojení HKK – souhra ruka-koleno, cvičení flexe v lokti, přetáčení se s dopomocí. **Techniky respirační fyzioterapie** – návčik prodlouženého výdechu, návčik výdechu do acapely. **Celotělová vířivka** vždy po skončení cvičení. Doma mají nastaveno cvičení ob den, střídají s motomedem. Subjektivně bez bolestí, zesílil, zhoršila se spontánní hybnost - nezvládne sám otočky na boky s dotočením na břicho (dříve s malou dopomocí). Cvičí s akapelou - zhoršeny dechové funkce - zvládne na akapale střední intenzitu s potížemi (dříve maximum). Kolenní klouby s extenční spasticitou, zmenšena flekční kontraktura v pravém kolenním kloubu. Hlezno a noha - equinovarovsní deformita, nelze pasivně korigovat. Doporučení: Rehabilitace celkem 10x stejně jako posledně.

2016: Vojtova reflexní lokomoce- začínáme z flexe DKK, reflexní otáčení 1. f., 2. f., III - modifikovanou 1. pozici - podložen velkým válcem, opora o HKK, nutné podepřít levou DK- zvládá dobře. **Mobilizace** drobných kloubů nohy a ruky, postizometrická relaxace prsních svalů, aktivní cvičení HK - souhra ruka rameno, ucho, návčik flexe v lokti, zkouší cílený pohyb. **Respirační fyzioterapie** - připomenutí pomůcek pro návčik prodlouženého výdechu (větrník, magic ball...). Po terapiích následuje **celotělová vířivka**.

Pacientka G.H. * 2000

Základní diagnóza **expanzivní solidně-cystický tumorózní proces v oblasti mozkového kmene: mesencephala a pontu vpravo.**

V únoru 2012 resekce tumoru mozkové kmene, poté dle dokumentace i slov matky bez závažnějšího neurologického nálezu, sportovala.

Od roku 2014 zhoršování neurologického nálezu ve smyslu rozvoje levostranné hemiparézy. Zjištěna recidiva tumoru v oblasti pontu a mesencephala. Rodina nejprve reopereaci odmítala.

Na podzim 2015 hospitalizace s operací : 17. 9. 2015 částečná resekce objemného astrocytomu (grade II) kmene – odstranění rezidua tumoru. Od operačního výkonu se zhoršila hybnost levostranných končetin s maximem na akru LDK, diplopie všemi směry – lepeny střídavě okluze obou očí po celou dobu hospitalizace (v.s. inkompletní paréza n. III vpravo kombinovaná s parézou pohledu vzhůru, tedy Parinaudův fenomén), lehká centrální levostranná hemiparéza, centrální paréza n. VII vlevo, v Mingazzini udrží s lehkým poklesem, hyperreflexie s rozšířenou zónou reflexů vpravo, na akru LDK nápadný pes cavus, Siccardův fenomén vlevo, areflexie L5-S2. **Významný cerebelární syndrom paleo- i neo- bilaterálně výrazněji vlevo: dystaxie, hypermetrie, středně těžká ataktická dysartrie, poruchy polykání.** V průběhu hospitalizace psychoterapeutická podpora. Kognitivní funkce nepoškozeny. **22. 10. 2015 MRI** s příznivým nálezem. Molekulární profil podporuje diagnózu fokálního gliomu (pilocytického astrocytomu stupně 1) kmene s očekávanou příznivou prognózou.

Rehabilitace: s cílem samostatné chůze, zlepšení koordinace pohybů a trénink jemné motoriky na LHK, nácvik běžných denních činností. **Techniky měkkých tkání** levostranných končetin, aktivní cvičení HKK a DKK s využitím **proprioceptivní neuromuskulární facilitace**, instruktáž pacientky v aktivním cvičení DKK, **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení 1. f., reflexní plazení originální poloha + závěs). Cvičení dle ontogenetické vývojové řady – **dynamická neuromuskulární stabilizace** (poloha na čtyřech v opoře o dlaně a předloktí, tripod, vzpřímený klek + nárok a vstávání přes nárok s dopomocí, tříměsíční model na zádech, na bříše, bridging, tripod, rytíř). Sed na lůžku s DKK od kolen přes okraj postele, stoj s dopomocí, stoj s nácvikem stability, stoj a chůze s oporou, nácvik kvadrupedální chůze v horizontále/ve vertikále ve frontální rovině i sagitální rovině, nácvik bipedální chůze s dopomocí kolem postele, po pokoji, přechodové polohy do vertikály a z vertikály, chůze v chodítku, cvičení taxie a stability, **cvičení senzomotoriky**. Pasivní protažení končetin, aktivně s dopomocí, nácvik "sekyrek", aktivní cvičení končetin s dopomocí, bridging, pasivní protažení akra LDK, v aktivních pohybech DKK. Natáčení na boky + nácvik stability v šikmých sedech s oporou o spodní rameno, loket, předloktí a dlaň, polohování LDK + během dne polohování do polosedu a postupně dle tolerance do sedu - instruktáž matky. **Logopedie a ergoterapie** (zlepšení jemné motoriky, nácvik taxie a cílené manipulace s předmětem)

LDK Svalová síla lehce slabší vlevo, tonus zvýšen vlevo, více akrálně s levostrannou převahou, menší obvod levého lýtka oproti pravé straně o 1,5 cm, výrazně postižené akrum LDK, které v plantární flexi s hyperextenzí v metatarso-phalangeálních kloubech. Motoricky dochází k mírným pokrokům, lepší se jemná motorika a lepší řeč, zlepšuje se celková soběstačnost. Menší třes, dystaxie. Zmírněna únava, instabilita při chůzi - samostatně nelze. Omezena dorzální flexe levého hlezna - polohovací ortéza. Stoj zvládá s malou oporou. Přesedne z vozíku na židli, nejistou chůzí zvládne pár kroků. Lépe uchopuje, dávkuje napětí a odhaduje vzdálenosti. Do vertikály třeba jen malá dopomoc, instabilita ve stoji. Udrží se v sedu na míči. Stále trvají tendence k pádu. Jde s oporou vozíku krátce i bez nutnosti jištění. Akrum levé nohy lze pasivně protáhnout do 90° dorzální flexe. V sagitální rovině chůze možná s dopomocí.

Po propuštění dále budou docházet na fyzioterapii v místě bydliště, v plánu během listopadu 2015 byt v lázních.

Pacient L. M. *1958

RA: otec zemřel v 82 letech – SCA 2. typu, teta pacienta zemřela v 81 letech – SCA 2. typu, matka 83 – kardiologicky sledovaná, thyreopatie, bratr 58 – zdravý, děti: 2 synové 26, 27 let (genetické vyšetření na SCA odebráno - zdraví)

OA: Arteriální hypertenze na terapii zhruba od roku 2007, hypercholesterolemie na terapii - diagnostikováno cca roku 2008, dietu příliš nadržel, skolióza Th páteře dextrokonvexní, 2013 dg. onemocnění krční meziobratlové ploténky s myelopatií

Operace: st.p. appendektomií v dětství, st.p. operaci tříselné kýly bilat. v dětství, st.p. srovnání nosní přepážky v r. 2005

Úrazy: na palci levé DK poranění nehtového lůžka před cca 15-ti lety, v posledních 5-6-ti letech nepříjemné pocity pálení v pravém palci DK – chronické neuropatické bolesti dobře reagující na terapii alopurinolem.

SA: invalidní důchod 2. stupně po roce 2013. Střední škola průmyslová strojní s maturitou + pedagogické minimum, pracuje jako mistr v učilišti – učí dílny, žije s rodinou (manželka a 1 syn) v rodinném domě, 2x 8 schodů (pokud se přidrží zábradlí, nejsou schody problém), sporty: dříve hodně běžky, kolo, nyní turistika, plavání

NO: **autosomálně dominantní spinocerebelární ataxie typ 2** (SCA 2) s dominujícím neo a paleocerebelárním syndromem, orofaryngeální dysfagie - aspirace tekutin (a slin) na podkladě zhoršené orální kontroly, středně těžká ataktická dysartrie.

V r. 1998 (ve věku 40 let) se objevily první příznaky onemocnění. V roce 2002 genetická verifikace choroby. Od r. 2002 neurologicky sledován. 1x za 2 roky lázně – po lázních lepší rovnováha při chůzi. V r. **2006** pobyt na rehabilitační klinice – přechodně zlepšení.

MRI mozku 2003: výrazná kmenová a mozečková atrofie.

Scinti mozku 2004: difúzní drobnoložisková hypoperfúze FTO bilat, výrazná hypoperfúze mozečku, v.s. atrofie mozečkových hemisfér.

2013 Postupná progrese obtíží, nyní největší problém při iniciaci chůze (zejména ze sedu) – porucha rovnováhy, „vrávorání“, hůře zvládá změny směru, po ulici jde samostatně cca do 1 km, na schodech se musí přidržet. Delší chůze jen s trekovými holemi, ujde cca 5 km, poté únava, bolest DKK. Hůře zapíná knoflíky, písmo je čitelné, ale postupně se horší. Mluva se subjektivně výrazněji zhoršila v posledních 2 letech, výslovnost nedostatečná, občas nesrozumitelnost. Subjektivní strach ze ztráty rovnováhy při většině běžných činností, neschopnost reagovat na nečekané podněty nebo se rychle otočit bez ztráty rovnováhy nebo pádu. Výrazně napjaté držení těla – vyrovnávání nestability vychází z oblasti horního trupu, krku a HKK. Problém s relaxací. Ataxie se projevuje spíše akrálně, nepřesnost pohybů, intenční tremor. Ve stoji směrové vychylování trupu – obvykle vpravo a vzad. Problém nastává při otočkách, otáčení hlavy do stran, zhoršení dvojím úkolem. Na posturografu patrný výrazný 3Hz tremor vypovídající o poškození ventrální části vermis. Pro řízení rovnováhy výrazně dominuje zraková kontrola, stoj i na pevné podložce se zavřenýma očima je velmi náročný s tendencemi k pádu. Kvůli progresi choroby indikován **pobyt na rehabilitační klinice v létě 2013** ke zlepšení soběstačnosti, facilitaci využívání proprioceptivních vstupů do centrálního nervového systému, zlepšení využívání balančních strategií, zlepšení stability, jemné motoriky HK, zlepšení řeči. Tendence stát více na patách. Chůze relativně dobrá, lehce o širší bázi, která se při ztížení úkolu rozšiřuje. Řeč je výrazněji narušená, výslovnost nedostatečná, občas komplikuje její srozumitelnost. Vážne rychlé opakování hlásek, vada se projeví především při rychlém opakování souhlásek a slabik.

Terapie: s cílem zlepšení stability, jemné motoriky HK, zlepšení řeči. Kinezioterapie: individuální léčebná tělesná výchova 2x denně, kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** (chodidel), využití prvků léčebné tělesné výchovy na neurofyziologickém podkladě, **Vojtova reflexní lokomoce, senzomotorika** (s využitím airexu, trénink taxy HK a trupu vsedě na čochce. Modifikace

stoje na pevné i pěnové podložce, trénink balančních strategií, výpady do stran, zaměření na kotníkovou strategii). **Vodoléčba:** celotělová vířivka, ergoterapie ke zlepšení jemné motoriky HK. **Logopedie:** ke zlepšení dysartrie. **Mobilizace** drobných kloubů nohy, trakce C páteře, uvolnění šije. Cvičení na **posturomedu**. Trénink výstupu na schod a sestup zpět, cvičení vkleče a ve vzporu klečmo. **Ergoterapie**.

Po hospitalizaci došlo ke zlepšení stability při stoji a chůzi a zlepšení schopnosti rychle reagovat na nečekaný zevní podnět. Pro chronické parestezie až bolesti levého palce u nohy proveden RTG, kde bez známek traumatu, vyzkoušen **kineziologický tape** se subjektivně dobrým efektem. Zlepšení využívání jednotlivých balančních strategií v praxi. Po chvíli tréninku je schopen napodobit chůzi, která se velmi podobá normálu díky zúžení báze a uvolnění trupu, nicméně tento stereotyp chůze není automatický. 3 Hz tremor nadále velmi výrazný především v balančně ztížených pozicích, nicméně oproti počátku hospitalizace je mírnější. Lépe pracuje s relaxací těla a HKK. Rehabilitace po propuštění: pacient zaučen v autoterapii v rámci **balančních cvičení, bude si aplikovat masáž chodidel pro zlepšení exterocepce**. Vnímá zlepšení schopnosti vyrovnat vychýlení rovnováhy, reagovat na nečekaný zevní podnět. Uvědomuje si nedostatky, které je již v některých případech během cvičení schopen zlepšit, např. relaxace trupu, ale v běžném životě zatím nejsou automatické. Většina těchto pokroků je však zatím více závislých na dobu cvičení a v běžném pohybu nejsou na první pohled tak viditelné. Projeví se až v úkolech jako rychlá otočka, překročení překážky apod. Hospitalizaci toleroval dobře, subjektivně i objektivně došlo ke zlepšení stability při stoji a chůzi.

2014: Pacient udává posledního půl roku zhoršení tremoru celého těla při snaze o klidový stoj nebo stoupnutí na 1 bod (kámen v řece, překročení chodníku...). Hlavní obtíží je nestabilita při stoji, porucha rovnováhy a koordinace pohybu, porucha přesnosti pohybu. Dále se objevily křeče v lýtkách a chodidlech, magnesium bez výrazného efektu. Vadí zejména delší sezení a následné zvednutí do stoje, nevadí delší chůze. Chodí zatím bez pomůcek, jen při delších procházkách trekové hole. Aktivní přístup, porucha relaxačního schématu, dysartrie, mimika s lehkou asymetrií – levý koutek níže. Dochází na logopedii pro horší artikulaci, pozoruje horší jemnou motoriku. **1x měsíčně fyzioterapie v místě bydliště, sám si cvičí pravidelně, pravidelně dlouhé procházky minimálně 5 km. Již 2x nastal po hospitalizaci dobrý efekt, který po propuštění trval cca 3/4 roku. Pacient přijat k rehospitalizaci v létě 2014 za účelem zlepšení stability stoje a chůze a soběstačnosti v běžných denních činnostech.**

Terapie: 2x denně po-pá, 0-1x denně so-ne, **relaxace svalů v hypertonu**, Trigger pointů, posílení oslabených svalů, facilitace využívání proprioceptivních vstupů centrálního nervového systému, zlepšení využití balančních strategií. **Skupinová léčebná tělesná výchova pro poruchy rovnováhy**, kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** (na oblast šije, torakolumbální fascie - uvolnění tkání hrudníku, uvolnění lýtek, planty, uvolnění interosseálních prostorů DK), **mobilizace** (C páteře, aker DKK, zad), **prvky senzomotoriky** - nácvik 4-bodové opory chodidla, nácvik kyčelní strategie. **Vojtova reflexní lokomoce** (dokročená čelistní dolní končetina, reflexní plazení standart, reflexní plazení s cílem na napřímění ThL páteře pro zlepšení převodu kontrarotačních sil páteře při nutnosti zastavit, změnit polohu, vytažení páteře z konvexity, I. pozice, reflexní otáčení I, II. **Dynamická neuromuskulární stabilizace** - nácvik aktivace nitrobřišního tlaku v lehu na zádech a v lehu na boku s pohybem DKK + napřímění páteře, nácvik rovnováhy ve vysokém kleku a v kleku s nárokem, cvičení ve vzporu klečmo, brániční dýchání, výchyly trupu v tříměsíční poloze v lehu na zádech, aktivace flexe v kyčelních kloubech v různých posturálních situacích. Cvičení na **flowin** - heterologní lezení, plynulé pohyby končetin zaměřené na kontralaterální pohyb se stabilizací trupu. Nácvik izolovaných pohybů v pánvi v jednotlivých rovinách v lehu na boku s cílem zlepšení vnímání dané oblasti i bez optické kontroly, nácvik plynulých pohybů končetin při stabilním ThL přechodu bez výchylek ventrálně. **Variace chůze s kognitivním úkolem**. Vše s důrazem na vnímání postury. Kontrola a korekce cvičení. **Vodoléčba** - celotělová vířivka, léčebná tělesná výchova v bazénu, **logopedie** – ke zlepšení artikulace, **ergoterapie** – ke zlepšení jemné motoriky, zlepšení soběstačnosti v běžných denních činnostech, zvážení kompenzačních pomůcek.

Pacient po hospitalizaci vnímá zmírnění třesu končetin v klidových pozicích, jistější úchop hrnečku, v chůzi přesnější pohyb, tolik se na něj nemusí soustředit. Srozumitelnější řeč, při posturách s pevným držením trupu a fázi končetiny větší jistota, v chůzi mírně zlepšena synkinéza končetin s naznačenou rotací trupu, izolovaný pohyb pánve nadále obtížný, zmírněna lordóza ThL. Pacient lépe zvládá přesně odměřené pohyby, cítí se jistější při chůzi, vnímá lepší stabilitu a uvolnění DKK. Zlepšen souhyb trupu a končetin při chůzi a schopnost aktivace hlubokého stabilizačního systému v běžném denním režimu. Celkově cítí odlehčení DKK, zlepšeno propojení trupu a pánve v nižších posturálních pozicích 3. měsíčních v lehu na zádech, vzpor klečmo, ač ve stoji přetrvává ventrální předsun ThL páteře, inspirační postavení hrudníku a reklinace hlavy, v chůzi mírně zlepšena synkinéza končetin s naznačenou rotací trupu, lépe vnímá izolovaný pohyb pánve ve frontální a transverzální rovině v nižších posturálních pozicích. Chůzové testy zlepšeny.

Rehabilitace po propuštění: autoterapie dle instruktáže a doporučení fyzioterapeuta, vhodná občasná terapie Vojtova reflexní lokomoce (1-2x ročně kúra 5 terapií ambulantně, pokračovat v terapii zaměřené na zlepšení vnímání svého těla v prostoru – trénink izolovaných pohybů pánve i bez optické kontroly, trénink napřímení páteře a propojení hrudníku s pávní (trupová stabilita) při fázických pohybech končetin, snaha o větší plynulost fázického pohybu, zlepšení bodyawareness nejen při cvičení.

2015: Cítí se ale již únavnější, hlavní obtíží je nestabilita při stoji a chůzi, porucha rovnováhy a koordinace pohybu, porucha přesnosti a zacílení pohybu. Má problémy při rychlé změně směru, v případě většího počtu lidí se nestabilita zhoršuje, chůzi po schodech zvládá s přidržením o zábradlí, dále bolestivost pravého palce nejvíce při zátěži, v klidu bolí jen občas. **Dochází pravidelně 1 x na ambulantní fyzioterapii v místě bydliště, s dobrým efektem Vojtovy reflexní lokomoce a dále na logopedii, kde se zaměřují na artikulační cvičení + nácvik supraglotického manévru při polykání tekutin, 1x týdně plave, doma denně jezdí na orbitreku.** Od poslední hospitalizace zhoršen třes celého těla. Zhoršena celková stabilita - při chůzi po schodech již nutné přidržení. Pacient uvádí zhoršení stavu zejména v horší stabilitě při stoji a chůzi, chodí bez pomůcek, problémy při rychlé změně směru, v případě většího počtu lidí se nestabilita zhoršuje, chůzi po schodech zvládá s přidržením o zábradlí, dále bolestivost pravého palce nejvíce při zátěži, v klidu bolí jen občas. Vzhledem k velmi dobrému efektu rehabilitace za hospitalizace a vysoké motivace pacienta, pacient v létě 2015 opět hospitalizován ke komplexní rehabilitaci. Při pití tekutin nutný supraglotický manévr, společně s ním i vhodný mírný záklon hlavy ke gravitačnímu přesunu veškeré tekutiny do hltanu, pokud již nebude pacient zvládat, pak nezbytné zahušťování tekutin. Cca 3 měsíce bolesti palce PDK v oblasti metatarzo-phalangeálního skloubení palce, VAS 3/10 při chůzi.

Terapie: zlepšení trupové instability, stability stoje a chůze, cílení pohybů, zlepšení jemné motoriky, zlepšení dechového a chůzového stereotypu. Kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** na oblast aker DKK, mobilizace drobných kloubů nohy, exteroceptivní stimulace nohou, **prvky senzomotoriky**, nácvik 4-bodé opory chodidla vsedě a ve stoji. **Dynamická neuromuskulární stabilizace** - využití skluzné plochy, brániční dýchání v lehu na zádech, kaudalizace hrudního koše, na boku (izolované pohyby pánvi a DKK), tříměsíční model v lehu na zádech, klek, šikmý sed - centrace lopatek, sagitální stabilizace trupu na čtyřech, fázická hybnost končetin, **cvičení na flowinu**, vysoký klek, pozice rytíře, přenášení těžiště, korekce postury vsedě a ve stoji, ná kroky, výpady, nácvik taxy končetin a trupu, cvičení na labilních plochách (airex, válcová úseč). **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní plazení standard, reflexní otáčení I, II). Protahování šjiových svalů, **kondiční cvičení** - udržení svalové síly a rozsahu pohybu, cvičení s uvědoměním. **Aplikace kineziotapu** na detonizaci m. abduktor a extensor hallucis brevis. Diferenciace pohybu DKK, aktivace zevní rotace, selektivní pohyby pánve. **Vodoléčba:** léčebná tělesná výchova v bazénu- skupina vertebro, celotělová vířivka. **Fyzikální terapie:** VAS 07 - program L5 na oblast nohy PDK 20 min 6x, **Ergoterapie** - nácvik jemné motoriky, eventuelně výběr pomůcky k lokomoci, **Logopedie** - terapie dysartrie, poruchy polykání, pacient trpí dyskoordinací jazyka, dýchání a polykání, subjektivní obtíže pouze u tekutin, u tuhé a kašovitě stravy ne; obtíže trvající cca 5 let. Ortopedické vložky.

Rehabilitaci zvládal dobře, zlepšení ataxie, dysartrie přetrvává, bolesti palce PDK s kolísavým průběhem. Zlepšeno držení trupu, přetrvává dysartrie, pacient udává zlepšení polykacího mechanismu po instruktáži logopedkou. Po hospitalizaci pacient uvádí celkové zlepšení stavu, při chůzi se cítí jistější, při běžných denních činnostech vnímá lepší stabilitu (například holení, oblékání...), přetrvává nejistota v prostoru, kde se vyskytuje více lidí. Stoj o širší bázi, do stoje jistěji a rychleji, v chůzi stabilnější. Přetrvává dysartrie, při pití nekašle. Od počátku hospitalizace zlepšena stabilita při stoji a chůzi, delší krok, zvládá i pomalejší tempo chůze bez zvýraznění titubací, zúžení opěrné báze ve stoji oproti začátku hospitalizace, ve stoji zmírnění koncentrické hyperaktivity horní porce břicha, přetrvává hypertonus hýžďových svalů jako kompenzace k vyrovnání nestability, přetrvává tendence k silovému provádění cvičení po korekci schopen částečně relaxovat. Pacient trpí občas pády, horší schopnost chůze bez zrakové kontroly. Jistější chůze, delší švihová fáze kroku tendence k silovému a zbrklému provádění cviků, chůze ataktická, od minulého týdne plynulejší, delší krok, celkový hypertonus kompenzující nestabilitu ve stoji a chůzi, stoj na jedné DK udrží cca 2 sekundy bilaterálně s oporou o HKK.

Další doporučení: pokračovat v zavedené terapii se zaměřením na zlepšení stability stoje a chůze, zlepšení taxy trupu a končetin. Rehabilitace po propuštění: nadále pokračovat ve cvičení dle doporučení fyzioterapeutky. Vzhledem k dobrému efektu Vojtovy reflexní lokomoce je z důvodu zachování soběstačnosti indikována ambulantní rehabilitační péče s odstupem cca 2 měsíců. Nadále logopedická péče jak zavedeno.

Pacientka S. T., * 1967

RA: otec, matka a bratr - heterozygoti Friedreichovy ataxie, děti také nositelé genu - dvojčata i 2 dcery, otec i matka se léčí s hypertenzí.

OA: vrozená luxace kyčlí, koxartroza II. stupně bilaterálně, více vlevo, gonartróza bilaterálně, kyfoskolioza ThL od dětství, chronický polytopní vertebro-algický syndrom LS přechodu a C při těžké poruše statodynamiky páteře v terénu skoliózy a neurologického deficitu, nyní hlavně lumbalgie a torakalgie, kolísavé intenzity. Spastická kvadruparéza s maximem na levostranných končetinách. Opakovaně obstríky, někdy analgetika. Asthma bronchiale od roku 2002 na farmakologické terapii. Malá mitrální regurgitace a trikuspidální regurgitace, srdeční dutiny nezvětšeny. Sekundární anxiosně depresivní syndrom

Operace, úrazy: 1x interrupce, 1x císařský řez, operace kostrče po úraze 1990, fraktura malleoli externi vlevo s následnou osteosyntézou Weber B 4/2014, stav po extrakci osteosyntézy.

SPA: vdaná, 4 děti, žije s rodinou v rodinném domě, schodiště do patra (zvládá s oporou zábradlí), vystudovala pedagogickou fakultu - obor tělocvik, hodně sportovala. Již nevyučuje, plný invalidní důchod posledních 7 let.

Rehabilitace: každé 2 roky absolvuje lázeňské pobyty – vždy celkově zlepšena, po návratu opět zhoršení - bolesti v ThL oblasti, občas s radiací do DK, bolest spíše tupá, stěžuje si na brnění v konečcích prstů, zhoršená citlivost a drobná motorika, poslední lázně 11/2014. Opakovaně na rehabilitaci za hospitalizace. Nyní 2x ambulantní rehabilitace 11/2015. Jinak cvičí denně sama, dále Tai-chi. Po rehabilitaci zlepšení stability i rychlosti chůze.

NO: Friedreichova ataxie s pozdním začátkem, potvrzena DNA analýzou v roce 2003. První projevy kolem 30 let věku (2002) při výuce tělesné výchovy se zhoršovala koordinace, nejistota při sportovních úkonech (nestabilita na kladině, zakopávala, problém se změnou směru pohybu, rychlé starty apod.), poruchy rovnováhy, stoje a chůze, bolesti hlavy a zad. Po 2 - 3 letech se přidaly potíže s HKK - dyskoordinace, vypadávání předmětů z rukou. Sakadovaná řeč cca také od r. 2005. Ve tmě je stabilita horší, chůze po schodech a v terénu horší než na rovině, chodí s oporou dvou trekových holí, bez fixace zrakem je nestabilní. Vidění rozostřené při rychlejší chůzi. Nemůže se při chůzi s nikým bavit. V základní sebeobsluze plně soběstačná, domácí práce pomaleji, ale zvládá, pomáhá rodina. Mívá bolesti v lumbální oblasti kolísavé intenzity. Lehká dysfagie pro tekutiny - denně se několikrát zakuckává, zejména pokud jí nebo pije ve spěchu, někdy vdechne jen slinu. Občasné pády, cca 1x za 14 dní, ale zatím bez vážného zranění. Paleo + neocerebelární syndrom, syndrom zadních provazců, ataktická dysartrie, posturální temor, HK síla nižší. Dochází do centra bolesti.

Březen 2006: Postupná progrese obtíží. Ataktický pohyb trupu při zvedání z lehu do sedu nebo při předklánění a návratu z předklonu. **Dochází na individuální léčebnou tělesnou výchovu, vodoléčbu i ergoterapii, subjektivně mírné zlepšení. Předpis na klasickou masáž pro výrazný spasmus horních fixátorů.**

2007 Terapie: rehabilitace - masáže zad + léčebná tělesná výchova Th+L páteř

2009: přijata ke komplexní rehabilitaci za hospitalizace pro dominující poruchu koordinace. Stoj o široké bázi, chůze výrazně ataktická, na jedné DK se udrží velmi krátce s pulzemi. Pánevní asymetrická - rotace doleva. Dosud plně soběstačná. Subjektivně instabilita v náročnějších situacích náročnější situace - spěch, MHD apod., ve stoji hledá oční kontakt - poté stabilizuje - takto zacvičena před lety. Mívá střídavé bolesti páteře, nyní hlavně L páteř: bolesti vyzařující od dolní L páteře po zadní – laterální straně stehna bilaterálně - vpravo ke koleni, vlevo bývá i níže, bývá bolestivá ploska LDK. Celkově se cítí "ztuhlá", neumí relaxovat. Vnímá oslabení obou DKK, chůze ze schodů problém. Vnímá nešikovnost prstů - spíše "necitlivost" v prstech. Sportovní výkony - dříve hodně volejbal, gymnastika, nyní už 3 roky tai-chi.

Objektivně stoj nejistý, při zavřených očích tendence k pádu vzad + stranový tah více vpravo, pravá lopatka výše a hůře stabilizována, pravá crista iliaca níže, prominence paravertebrálních valů a

žeber vlevo, přetížení v oblasti ThL a L páteře bilaterálně, celkově patrné napětí v obličejí, šíjových svalech, pravá lopatka vážne při souhybu nad horizontálu. Pravé rameno při elevaci nad horizontálu bolestivá zarážka, dynamika L páteře: omezení úklonu vlevo. Omezená flexe i extenze L páteře - bolest, dolní L páteř se nerozvíjí. DKK: ataxie, dysdiadochokinéza, vážne start pohybu, PDK lehce oslabena ve flexi kyčle. HKK: ataxie, dysdiadochokinéza, neobratnost v náznacích úchopu a při pohybu prstů bilaterálně.

Terapie: relaxace svalů v hypertonu, ovlivnění stabilizace L páteře, posturální stability, celkové kondice. Individuální léčebná tělesná výchova 2x denně, kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** (fascie L páteře, šíje), **Vojtova reflexní lokomoce** - reflexní otáčení I, II s rotací trupu, reflexní plazení standard, 1. pozice), navedení do tříměsíční pozice - prodýchání do oblasti břicha - spíše relaxace. Autopalpace dolní oblasti břišních svalů, stabilizace DKK na míči, **senzomotorika** - vsedě, ve stoji s cílením na nárok, stabilita na 1 DK, přenášení váhy u žebřin. **Cvičení stabilizačního systému páteře** v již nacvičených pozicích + sed, v polohách záda s rotací DKK, i fázickým pohybem, korekce ve stoji, centrace ramenních kloubů bilaterálně. Šikmé sedy, přenášení váhy. Základy **Klappova lezení** (na mobilitu - zejména Th páteř - automobilizace kočka, zkřížené lezení, základ s kočkou v protažení, hluboké plížení, medvěd). Opora dle Brunkow v sedu na míči a fázování pohybu DKK, sfinga, vysoký klek. Šikmé sedy, přenášení váhy. **Postizometrická relaxace** na paravertebrální valy L páteře a ThL úseku. Postizometrická relaxace na bránci v sedu, šíjové svaly. Placing DKK, vnímání pohybu. Posturální cvičení ve vzporu klečmo, balanční cvičení s gymballem, stimulace plosek. **Mobilizace** (periferních kloubů DKK, akra, Th, L páteře + automobilizační cviky na L, Th, C páteř, trakce C páteře), protažení svalů DKK. Posturální cvičení ve vzporu klečmo, balanční cvičení v šermířovi, na gymballu, opora, stabilizace na 1 DK, s gymballem. **Koordinační cvičení** - lachtan, cirkusový medvěd. Stimulace plosek, šikmý sed s oporou o dlaně, předloktí. Stabilizace na 1 DK, s gymballem. **Tai-chi** ve stoji, pár prvků, kdy kontrola nastavení v pánvi. Protážení v sedu na patách. **Instruktaž k rotopedu**. Napřímení páteře vsedě a ve stoje, práce s těžištěm. Cvičení na rotabilitu trupu. Sed a stoj s oporou DKK na labilní podložce. **Instruktaž k chůzi s trekovými holemi** - navození rotability trupu a rytmu chůze. Doporučeno vyhledat rehabilitaci v místě bydliště - s aktivací dle Vojty cca 1x za půl roku, relaxační CD, pokračovat v dechových cvičeních a tai-chi. **Klasická masáž**- zádová. **Vodoléčba:** léčebná tělesná výchova v bazénu - skupina vertebro, celotělová vířivka. **Ergoterapie:** obratnost rukou a jemná motorika

Po hospitalizaci zlepšení iniciace pohybu PDK, kontroly pánve a trupu (aktivuje dobře i v náročnějších polohách stabilizační systém páteře, koriguje anteverzi pánve), jistější ve stoji, při cvičení senzomotorické stimulace někdy hůře stabilní. L páteř - hypertonus paravertebrálních svalů přetrvává, blokáda nenalezena. Pobyt bez komplikací, přechodně pár dní progresu bolestí L páteře, spontánně postupně odezněly. Rehabilitační procedury tolerovala dobře, dominuje porucha koordinace. Zlepšena ze strany stabilizace trupu při chůzi. Bolesti L páteře zmírněny, není již iritace do DK.

2011: Zaměření na zlepšení stability trupu, zlepšení stability chůze a stoje, zlepšení cílených pohybů, reakcí, taxe. Terapie 2x denně: Aktivace stabilizačního systému (vleže na zádech imprint pánve, vsedě rolování, klek na předloktích protažení Th páteře, v lehu na zádech s elevací HKK i DKK + přetáčení na strany, v pozici na čtyřech s přesunem těžiště vpřed, tříměsíční pozice). **Techniky měkkých tkání** (lumbálních fascií, hlazení a kartáčování DKK), **mobilizace** (akra DKK, L, L/S páteř, izometrická trakce L páteře vleže na boku), **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení II, reflexní plazení originál). **Dynamická neuromuskulární stabilizace a balanční cvičení** - stabilizace na čtyřech, variace lezení - bokem, pozadu, pozice - stoj, vleže na zádech, sed, cvičení v tripodu a v telemarku - pohyby HKK, trupu, sed na čochce, nácvik taxe, cílených pohybů, reakce ve stoji (házení s míčem). **Flow in**. Variace chůze - tandem, tandem pozadu, korekce symetrie kroku. Využití physioballu do křížných pohybů HK a DK, chůze po míči. V pozici na čtyřech stabilizace přes postrky terapeuta, elevace končetin, nácvik lezení dopředu a dozadu, stabilizace v jednotlivých fázích pohybu. Šikmý sed. Medvěd s přenášením váhy a stabilizací kyčelních kloubů

bilaterálně. **Senzomotorika** (vsedu s využitím overballu, ve stoji přes overball při nároku, pouze tlak do míčku při stoji, sed na čochce, ve stoji přes overball při nároku). Manuální rozvolnění hrudního koše, **postizometrická relaxace** paravertebrálních svalů a svalstva šíje. **Chůze. Vodolěčba:** Léčebná tělesná výchova v bazénu, celotělová vířivka.

U pacientky došlo k částečnému zlepšení stability ve stoji a v různých pozicích. Zlepšena i koordinace pohybu. Lumbální fascie volnějši, dobře reagují na kraniokaudální protažení, subjektivně úlevové. Pacientka velmi dobře vnímá své tělo, rychle reaguje na nové věci. Zvládá i vyšší pozice, ale při vyčerpání problém s udržení aktivace hlubokého stabilizačního systému páteře a centrovaného postavení lopatek - v oporách o HKK postupně únava a decentrace lopatek. Přetrvává chůze o širší bázi, nestabilní stoj na jedné DK. Stabilita stoje - stoj na airexu a výsledky vybraných testů malé zlepšení, zlepšena také stabilita v telemarku a v lezení po čtyřech. Stabilita chůze subjektivně lepší, objektivně částečně lepší v tandemovém testu.

2012: Celkově pocit opětovného zhoršení, bolesti zad difuzní celodenně kolísají, zhoršení rovnováhy, ataktická chůze. Doma cvičí pravidelně, Vojtova reflexní lokomoce jí dobře vyhovovala.

Terapie: 3. měsíční pozice vleže na zádech dobře aktivuje břišní svaly, není nutná korekce, vleže na boku oslabeny fixátory lopatek- obtížná korekce, nevhodné cvičení. Vojtova reflexní lokomoce - reflexní plazení a poté 1. pozice stimul přes patu - subjektivně pocit volnějších beder po terapii. Doporučení: Vojtova reflexní lokomoci cca 5x ambulantně.

Doma cvičí pravidelně v rámci hlubokého stabilizačního systému, Vojtova reflexní lokomoce jí dobře vyhovovala. Objektivně pacientka zvládá aktivaci dynamické neuromuskulární stabilizace v lehu na zádech, stabilizace lopatek a protažení Th páteře v kleku na předloktích nutno ještě korigovat, centraci lopatek zvládá v lehu na zádech spolu s flexí DKK a aktivaci dynamické neuromuskulární stabilizaci, přetížení paravertebrálních svalů v L páteře dokáže uvolnit přes aktivitu Dynamické neuromuskulární stabilizace. **Terapie:** individuální léčebná tělesná výchova 5x s cílem zlepšení stability chůze a stoje, zlepšení cílených pohybů, reakcí, taxe: **Techniky měkkých tkání** (oblasti L/S páteře, šíjového svalstva, uvolnění hrudníku a hrudních fascií, uvolnění plantární aponeurózy), **mobilizace** L páteře do rotace, SI, lopatek, trakce hlavy, protažení paravertebrálních svalů, **dynamická neuromuskulární stabilizace** (v lehu na zádech s flexí DKK - ve větší flexi lépe aktivuje a uvolní paravertebrální svaly, tříměsíční model vleže na zádech dobře aktivuje břišní svaly, není nutná korekce, hrudníku. Lehce stažen rectus abdominis, klek na čtyřech s oporou o zápěstí a předloktí- skolióza, korekce Th kyfózy, izolované pohyby DK a HK. Nízký šikmý sed - centrace ramene, udrží trup, izolované pohyby DK, v lehu na boku, šikmý sed s oběma HKK. Klek na předloktí s nakročenou DK, odlehčení DK a HK. Návčik plánované hybnosti v lehu na boku, vzpřimovací mechanismy na kyčelní kloub, jemná trakce hlavy, hra s dechem a dechový stereotyp, výpad a cvičení ve výpadu, fáze kroku, airex. **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení I, II, 1. pozice, aktivní cvičení v reflexním otáčení II, reflexní plazení originál). Izolovaný pohyb v rameni s centrovanými lopatkami, protažení Th páteře v kleku na patách, lepší posun lopatek, které nejsou tolik zatíženy vahou těla, aktivace i přes DKK. Po individuální léčebné tělesné výchově zlepšení celkového stavu, efekt mírný na zmírnění bolestí zad a koordinaci.

Hospitalizace 2013: rehabilitace ke zlepšení stability, chůze, koordinace, zmírnění bolestí, úprava svalových dysbalancí. Pacientka je relativně stabilizovaná nebo minimální progresse neurologického nálezu, dobrý efekt má rehabilitace, teplo, slunce a psychická pohoda. Má přiznaný III. stupeň invalidního důchodu + ZTP. Občas se objevují bolesti v celé páteři s převahou v LS, nejvíce je pro ni obtěžující nestabilita. Při přijetí dominovala porucha rovnováhy při stoji a chůzová ataxie a intermitentní bolesti páteře s maximem v LS přechodu. Zhoršení obtíží s řečí se zátěží, nepřesná artikulace, pomalý mluvní projev; ataktická dysartrie. Probíhala fyzioterapie, magnetoterapie, ergoterapie ke zlepšení jemné motoriky rukou a logopedie ke zlepšení plynulosti řeči. Terapie s dobrým efektem, bolesti LS páteře zmírněny, kolísavé, zlepšena stabilita stoje i chůze, přesnějši taxe.

Fyzioterapie: 2x denně, kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** (hrudní fascie, šije, oblast C páteře, uvolnění lumbálních fascií a mezižeberních prostor), **Vojtova reflexní lokomoce** - 1. pozice, reflexní plazení originálně, reflexní otáčení I., **senzomotorika**, **Dynamická neuromuskulární stabilizace** (posturální cvičení v 3 měsíční poloze vleže na zádech - odlehčení 1DK/obou DKK, cílené pohyby HKK, aktivně vleže na boku, šikmý klek, výpad s oporou předloktí o stůl, v poloze medvěd - nácvik centrace lopatky, ve vysokém kleku důraz na přesnost pohybů HKK a stabilitu, posturální cvičení v poloze rytíře, vysoký klek s využitím physioballu, posturální cvičení v poloze na 4 s oporou o předloktí - nácvik centrace lopatky, cvičení v závěsném stoji s důrazem na stabilitu kolenních kloubů, uvolnění střední Th oblasti, **aktivace hlubokého stabilizačního systému páteře** v 3. měsíční pozici a v sedu na physioballu, nácvik stability ve stoji, v hlubokém dřepu.). Balanční cvičení na měkké podložce (výpady) s nácvikem taxy HKK, nácvik taxy DKK ve stoji. Cvičení s **flowin**. **Postizometrická relaxace** (m. iliopsoas a m. rectus femoris bilaterálně, šjiové svaly), **mobilizace** (drobných kloubů nohy, AC, SC, jemná trakce C páteře a L/S přechodu, mobilizace žeber a páteře). Nácvik aktivní opory DKK. Nácvik stabilizace pánve ve stoji s oporou HKK, posturální cvičení ve stoji s oporou o gymnastický míč, nácvik taxy ve stoji. **Využití therabandu a overballu** pro stabilizaci trupu. Léčebná tělesná výchova dle **Mojžíšové**, **aktivace pánevního dna**, **prvky Brunkow**. **Vodoléčba:** cvičení v bazénu - skupina vertebro, celotělová vířivka. **Ergoterapie:** aktivity běžného dne, jemná motorika, **magnetoterpie**, **logopedie** (dechová cvičení, fonační cvičení, procvičování motoriky mluvidel, artikulační cvičení), **masáže zad**.

Po hospitalizaci: Subjektivně se cítí dobře, stabilnější, lumbalgie kolísavé. Objektivně zlepšena stabilita stoje, paty svede, špičky náznakem, chůze vpřed i vzad stabilnější, svede i s úzkou bazí 5 kroků z 5 bez výšlapu stranou, úzká báze vzad velmi nejistá, bez pádu, taxy HKK přesnější a to i ve stoji.

MRI mozku, 6/2014: proti minulému vyšetření 2007 jen mírná progrese atrofie mozečku, ostatní nález je v normě.

2014: rehabilitační plán: prevence komplikací, vertikalizace, soběstačnost, nácvik chůze v chodítku-chůze nestabilní, zmírnění bolestí, zlepšení stability, **techniky měkkých tkání** na oblast L páteře, **Vojtova reflexní lokomoce** (reflexní otáčení I, reflexní plazení, aktivace hlubokého stabilizačního systému v poloze 3. měsíční na břicho a na zádech, v sedu a ve stoji, nácvik stability ve stoji o různé šířce báze, s oční korekcí/bez oční korekce

2015: Přijata ke komplexní rehabilitaci za hospitalizace. Progresa neurologického nálezu minimální. Nyní větší únava, spánek i během dne. Dobrý efekt má rehabilitace, teplo, slunce a psychická pohoda. Chůze je o široké bázi, za omezené zrakové kontroly nestabilní s tendencí k pádu, v exteriéru chůze o 2 nordických holích. Neurologický nález je kolísavý, závislý na kvalitě spánku, počasí atd. Pacientka je soběstačná, doma pomáhá rodina. Subjektivně bolesti bederní a hrudní páteře chronické při základní diagnóze a sinistrokonvexní skolióze (od dětství), zhoršení statickou zátěží, po cvičení úleva, bez propagace do HKK nebo DKK. Denně se několikrát zakuckává, zejména pokud jí nebo pije ve spěchu, někdy vdechne jen slinu. LHK horší výkon. Tělo držené v napětí s předsunem hlavy a s protrakcí ramen bilaterálně. Skolióza v Th páteři s vybočením doleva, pánev symetrická v anteverzi, vtažení zevních rotátorů kyčelního kloubu, při Adamsově testu zvýraznění paravertebrálních svalů vlevo.

Terapie: s cílem zlepšení stability chůze a stoje se zaměřením na pohyb ve ztížených podmínkách – terén, šero. Zmírnění vertebrogenních bolestí, symetrizace postury při skolióze, zlepšení soběstačnosti i mluvy. Kineziologický rozbor, **techniky měkkých tkání** (uvolnění měkkých tkání hrudníku, šjiových svalů, hlazení a kartáčování DKK), **Vojtova reflexní lokomoce** - reflexní otáčení I, II, reflexní plazení standard. **Dynamická neuromuskulární stabilizace** - lehké aktivní cvičení v lehu na zádech, intraabdominální tlak, nácvik centrace lopatek, náznak přenosu z lehu na zádech do lehu na boku s cíleným zastavením v pozici), **senzomotorika**, instruktáž k samostatnému cvičení. **Logopedie:** vyšetření + nácvik polykání, zlepšení dysartrie pokud možno. **Ergoterapie:** nácvik přesunů, trénink jemné motoriky rukou, vybavení pomůckami. **Vodoléčba:** vířivka

celotělová, cvičení v bazénu. **Masáž zad klasická.** Pomůcky: 2 trekingové hole. Balanční cvičení - stabilizace na 4, variace lezení - bokem, pozadu, cvičení v tripodu a v telemarku - pohyby HKK, trupu, sed na čochce, nácvik taxy, cílených pohybů, reakce ve stoji (házení s míčem). **Mobilizace** (žeber, Th, C/Th, C páteře, L páteře, SI, trakce C páteře, aker DKK). Lezení po 4 s nácvikem plynulosti a stejné délky kroku. Rytíř s oporou HKK o míč, rytíř a vysoký klek s házením míče na cíl. Korekce postavení C páteře a hlavy ve stoji a v sedě. Pozice na čtyřech s oporou o předloktí - neutrální pozice pánve + fázická hybnost 1DK, fázická hybnost 1HK + derotace Th páteře, využití plánované hybnosti. Paví král z **jógy** a variace. Nácvik **protahovacích cvičení**. Variace chůze na chodníku **Rehawalk**.

Po rehabilitaci pacientka udává zmírnění vertebrogenních bolestí, cítí se lehce jistější v chůzi. Chůze o užší bázi, rychlejší, stabilnější, tandem walking pouze s oporou. Zlepšena i stabilita ve stoji. Přetrvává vyšší napětí horních fixátorů lopatek, paravertebrálních svalů LS páteře více vpravo, vyšší napětí m. piriformis bilaterálně, ale celkově zlepšeno. M. trapezius p. descendens volnější s vazivovou přestavbou, hypertonus m. rhomboideus vpravo, ale celkově svaly vyhlazenější, volnější.

RTG celé páteře - AP a bočná projekce, 10. 12. 2015

Dextroskolióza C a Th páteře, vrchol v úrovni Th6, úhel skoliózy 25 st. dle Cobba, sinistrokonvexní rotoskoliosa L, vrchol skoliózy v úrovni L2, úhel skoliózy 20 st. dle Cobba. V bočné projekci lordóza krční napřímená, osteochondróza C5-7 se zřetelnou spondylózou ventrálně i dorzálně. Kyfóza hrudní plynulá, stejně jako lordóza bederní. Spondylóza Th páteře ventrálně. Osteochondróza Th 6-7.

Rehabilitace po propuštění: autoterapie dle zácviku. Pacientka je dále indikovaná k rehabilitaci na následných lůžkách rehabilitace.