

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE

2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství

Kateřina Chytrová

**Fyzioterapeutické postupy
u cerebelárního syndromu**

bakalářská práce

Praha 2016

Autor práce: **Kateřina Chytrová**

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

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

Datum obhajoby: **2016**

Bibliografický záznam

CHYTROVÁ, Kateřina. *Fyzioterapeutické postupy u cerebelárního syndromu* Praha: Univerzita Karlova, 2. Lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2016, s. 57. Vedoucí bakalářské práce MUDr. Alena Zumrová, Ph.D.

Abstrakt

Léčba syndromu cerebelární ataxie se liší v závislosti na příčině onemocnění, které ho vyvolalo. Pokud se jedná o onemocnění získané, je primární léčba zaměřena na eliminaci základní choroby a fyzioterapie ovlivňuje následky onemocnění. U geneticky determinovaných onemocnění je však fyzioterapie základní, i když také pouze symptomatickou léčbou, která může podstatně ovlivnit pacientovu kvalitu života. Práce byla koncipována jako vytvoření podkladu pro plánovaný guideline rehabilitace cerebelárních dysfunkcí v rámci Centra hereditárních ataxií Fakultní nemocnice v Praze – Motole. Shrnuje poznatky z více než osmdesáti, převážně zahraničních, prací, které se možnostmi ovlivnění mozečkových příznaků fyzioterapeutickými postupy zabývají, a diskutuje přístupy 5 specializovaných světových center pro mozečková onemocnění. V závěru jsou uvedeny kazuistiky šesti pacientů s cerebelární symptomatikou a proveden rozbor jejich dosavadní fyzioterapie.

Abstract

Cerebellar ataxia syndrome is treated in different ways depending on source of its origin. In the case of an acquired disease the primary treatment is focused on eliminating the basic disease and physiotherapy influences its aftermaths. In the case of genetically determined disease physiotherapy is an essential treatment, although it only treats symptoms, and it can distinctly affect the patient's life quality. The work is designed as a basis for a planned guideline for the rehabilitation of cerebellar disorders in the Hereditary Ataxia Center FHN Motol. It summarizes more than eighty, mostly foreign, studies that deal with the possibility to influence cerebellar symptoms with physiotherapeutic procedures and discusses the approach of 5 specialized worlds' centers for cerebellar diseases. In conclusion there are case reports of six patients with cerebellar symptoms and an analysis of their existing physiotherapy.

Klíčová slova

cerebellum, cerebelární ataxie, fyzioterapie, rehabilitace, doporučený postup, klinické neurologické škály

Keywords

cerebellum, cerebellar ataxia, physiotherapy/physical therapy, rehabilitation, guideline, clinical neurological scales

Prohlášení

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

V Praze 21.4.2016

Kateřina Chytrová

Poděkování

Ráda bych poděkovala své vedoucí MUDr. Aleně Zumrové, Ph.D. za odborné vedení, cenné připomínky a rady při psaní této bakalářské práce a MUDr. Olze Dyrhonové za umožnění nahlédnutí do dokumentace vybraných ataktických pacientů.

Dále bych ráda poděkovala rodině a přátelům za podporu.

OBSAH

1 TEORETICKÁ ČÁST.....	10
1.1 VÝVOJ MOZEČKU.....	10
1.2 ANATOMIE MOZEČKU.....	11
1.3 FYZIOLOGICKÉ FUNKCE MOZEČKU.....	14
1.3.1 Archicerebellum/vestibulocerebellum.....	15
1.3.2 Paleocerebellum/spinocerebellum.....	15
1.3.3 Neocerebellum/pontocerebellum.....	16
1.4 PORUCHY FUNKCE MOZEČKU.....	17
1.5 ETIOLOGIE MOZEČKOVÉHO SYNDROMU.....	18
1.6 CEREBELÁRNÍ KOGNITIVNĚ-AFEKTIVNÍ SYNDROM.....	20
1.7 HODNOCENÍ CEREBELÁRNÍCH FUNKCÍ.....	21
1.7.1 SARA (The Scale for the Assessment and Rating of Ataxia).....	22
1.7.2 ICARS (International Cooperative Ataxia Rating Scale).....	23
1.7.3 FARS (Friedreich's Ataxia Rating Scale).....	23
1.7.4 Posturografie.....	24
2 PRAKTICKÁ ČÁST.....	25
2.1 MOŽNOSTI FYZIOTERAPEUTICKÉHO OVLIVNĚNÍ CEREBELÁRNÍ ATAXIE.....	25
2.2 REHABILITAČNÍ POSTUPY U ATAKTICKÝCH PACIENTŮ.....	28
2.3 OVLIVNĚNÍ ATAXIE KOMPLEXNÍMI REHABILITAČNÍMI PROGRAMY.....	41
2.4 REHABILITAČNÍ PROGRAMY SVĚTOVÝCH „ATAKTICKÝCH“ CENTER.....	46
2.5 DISKUZE A ZÁVĚR.....	47
3 SEZNAM PŘÍLOH	

SEZNAM ZKRATEK

ABC - ACTIVITIES-SPECIFIC BALANCE CONFIDENCE SCALE

ADCA - AUTOSOMÁLNĚ DOMINANTNÍ CEREBELÁRNÍ ATAXIE

ADL – ACTIVITY OF DAILY LIVING

AD SCA - AUTOSOMÁLNĚ DOMINANTNÍ SPINOCEREBELÁRNÍ ATAXIE

BBS - BERG BALANCE SCALE

BWSTT - BODY-WEIGHT SUPPORTED TREADMILL TRAINING

BWSLT – BODY-WEIGHT SUPPORTED LOCOMOTOR TRAINING

CNS - CENTRÁLNÍ NERVOVÝ SYSTÉM

CMP – CÉVNÍ MOZKOVÁ PŘÍHODA

COP - CENTRE OF PRESSURE

DGI - DYNAMIC GAIT INDEX

DNS – DYNAMICKÁ NEUROMUSKULÁRNÍ STABILIZACE

EDSS – EXPANDED DISABILITY STATUS SCALE

FARS - FRIEDREICH'S ATAXIA RATING SCALE

FIM – FUNCTIONAL INDEPENDENCE MEASURE

FRDA - FRIEDREICHOVA ATAXIE

HSSP – HLUBOKÝ STABILIZAČNÍ SYSTÉM PÁTEŘE

ICARS - INTERNATIONAL COOPERATIVE ATAXIA RATING SCALE

PNF – PROPRIOCEPTIVNÍ NEUROMUSKULÁRNÍ FACILITACE

SARA - THE SCALE FOR THE ASSESSMENT AND RATING OF ATAXIA

SCA - SPINOCEREBELÁRNÍ ATAXIE

ÚVOD

O mozeček, cerebellum, jsem se začala zajímat již před několika lety, kdy jsem si v populárně-vědeckém článku přečetla, že obsahuje více buněk, než obě hemisféry velkého mozku a má i další funkce, než jen známý vliv na koordinaci pohybů. V pozdějších letech, již při studiu fyzioterapie, mne zajímali pacienti, u kterých se projevovaly příznaky postižení právě této anatomické struktury mozku. Oslovila jsem proto MUDr. Zumrovou z Kliniky dětské neurologie 2. lékařské fakulty UK a Fakultní nemocnice v Motole, o které jsem se dozvěděla, že se problematikou spinocerebelárních ataxií zabývá. Výsledkem naší spolupráce je předkládaná bakalářská práce, která mapuje fyzioterapeutické postupy u cerebelárního syndromu a na jednotlivých kazuistikách pacientů se spinocerebelární symptomatikou ukazuje profity, ale i problémy jednotlivých užitých rehabilitačních technik.

První část práce shrnuje poznatky o vývoji, anatomii a fyziologii mozečku a zabývá se příčinami jeho postižení. Dále jsou v této části práce uvedeny nejdůležitější testy, používané k objektivizaci cerebelárních symptomů.

V praktické části jsem provedla plošnou rešerši dostupných pramenů a zmapovala fyzioterapeutické postupy tak, jak jsou užívány v největších světových centrech zabývajících se ataktickými pacienty. Poté jsem zrekapitulovala možnosti ovlivnění cerebelárních funkcí a na rozboru kazuistik pacientů s cerebelárním syndromem ukázala na další možnosti, které by bylo možné pacientům ke zlepšení či stabilizaci jejich stavu nabídnout.

1 TEORETICKÁ ČÁST

1.1 Vývoj mozečku

Ontogenetický vývoj mozečku sleduje vývoj fylogenetický. Nejstarší fylogenetickou vývojovou strukturou, odpovídající pozdějšímu mozečku, je u kruhoústých ztlustělá ploténka v oblasti budoucího mesencefala, která postupně přijímá vlákna z akusticko-laterálních jader prodloužené míchy. V ontogenezi probíhá tento proces mezi 5. - 8. intrauterinním týdnem, do zadní části ploténky vrůstají axony vestibulárních nervů, čímž je dán základ archicerebella, neboli také vestibulárního mozečku. (Mtui et al., 2011)

V dalším fylogenetickém vývoji došlo k propojení základů mozečku s míchou – vzniklou strukturu označujeme jako spinální mozeček, spinocerebellum. (Dylevský, 2009) U člověka dochází k tomuto propojení kolem 3. intrauterinního měsíce, kdy spinální axony pronikají do přední části původní ztlustělé ploténky. Vzniklé spinocerebellum odděluje od vestibulocerebella fissura posterolaterální.

Další vývoj ve smyslu vzpřímené postury a nového rozsahu fyzických dovedností byl ve fylogenezi doprovázen rozvojem vazeb mezi zadním lalokem mozečku a mozkovou kůrou, a tak došlo k rozvoji cerebrálního mozečku, neboli neocerebella. (Petrovický, 2002) Kortiko-ponto-cerebelární projekce pronikají u člověka do mozečku na konci 3. intrauterinního měsíce ve dvou svazcích, čímž vzniká funkčně komplikované dělení mozečku se střídajícími se oblastmi vlivu kůry, míchy a vestibulárního aparátu.

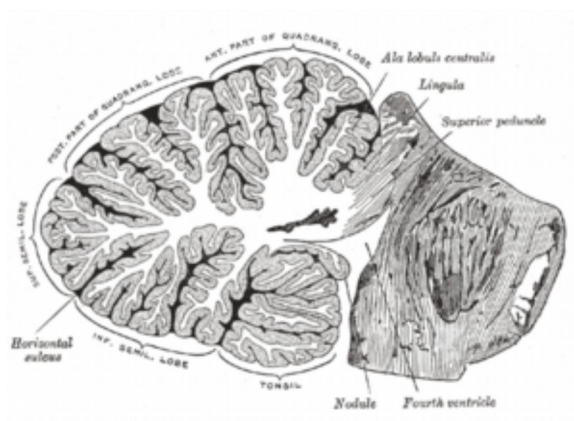
Vývoj mozečku je geneticky naprogramován, avšak tyto pochody nejsou ještě zcela objasněny a v posledních letech se v tomto směru usilovně vědecky bádá. (de Luca et al., 2015; Joyner, 2016) Dle dalších prací je intrauterinní vývoj ovlivňován i řadou jiných faktorů – kromě exogenních vlivů byl prokázán například vliv hormonů štítné žlázy. (Fujimura et al., 2016; Faustino, Ortiga-Carvalho, 2014)

Po narození mozeček dále dozrává, a to zhruba do šesti let kalendářního věku jedince. Před nástupem do školy se tak postupně optimalizuje jak hrubá, tak jemná motorika, což je předpoklad zdárného absolvování školní docházky. (Kolář et al., 2009)

1.2 Anatomie mozečku

Mozeček je uložen v zadní jámě lební pod tentoriem, které ho odděluje od týlních laloků. Naléhá na dorzální stranu mozkového kmene tak, že jeho spodní plocha představuje strop čtvrté komory mozkové. S mozkovým kmenem je spojen třemi pedunculi cerebellares. Horní svazek zahrnuje spoje se středním mozkem, retikulární formací a mezimozkem; střední s jádry pontu a dolní s olivami. Skrze mozečkové stvolý prochází do mozečku veškerá aferentace i eferentace. (Dylevský, 2009)

Cerebellum se skládá ze dvou laterálně umístěných hemisfér, spojených ve střední čáře útvarem připomínajícím červa, vermis. Mozečková kůra je zvrásněna do četných záhybů, folia cerebelli. Celkový povrch představuje asi polovinu celkového povrchu mozkových hemisfér. Na řezu mozečkem pak vytvářejí tyto struktury tzv. arbor vitae, který je vidět na obrázku 1. (Naňka et al., 2009)

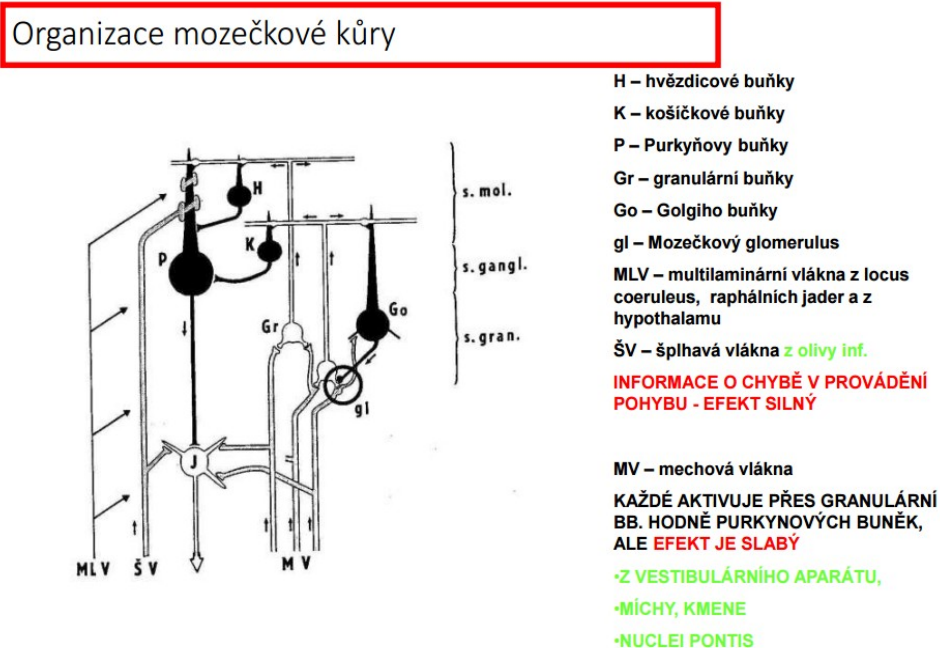


Obrázek 1. Arbor vitae

[https://en.wikipedia.org/wiki/Arbor_vitae_\(anatomy\)#/media/File:Gray704.png](https://en.wikipedia.org/wiki/Arbor_vitae_(anatomy)#/media/File:Gray704.png)

Anatomicky je cerebellum děleno do tří laloků - lobus anterior, lobus posterior a lobus flocculo-nodularis. (Crossman, Neary, 2010)

Obrázek 2 znázorňuje schematicky organizaci mozečkové kůry. Šedá hmota mozečku je ve všech částech cerebella složena ze tří vrstev buněk:



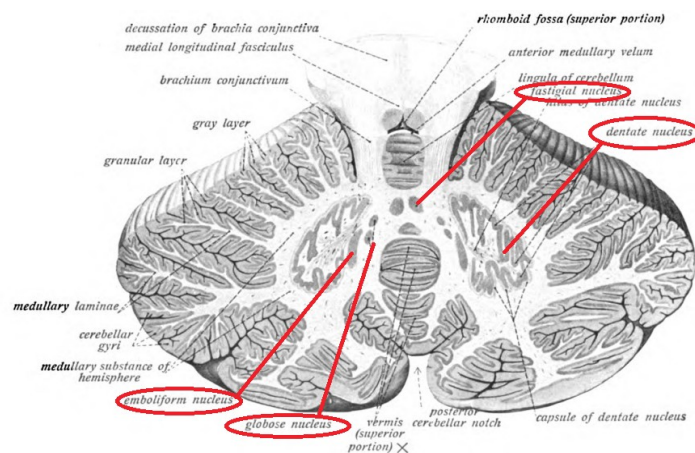
Obrázek 2. Organizace mozkové kůry (Veronika Němcová - Mozeček. S osobním souhlasem autorky)

<http://anat.lf1.cuni.cz/souhrny/lekls0901a.pdf>

- Vnější **molekulární vrstva** obsahuje hvězdíkovité a košíčkovité buňky, dendrity Purkyňových buněk a granulární buněčné axony. (Mtui et al., 2011) Hvězdíkovité buňky se napojují na dendrity Purkyňových buněk a košíčkovité na těla Purkyňových buněk. (Crossman, Neary, 2010)
- **Střední vrstva** (stratum gangliosum) obsahuje jednobuněčnou vrstvu tvořenou těly velkých Purkyňových neuronů. Axony Purkyňových buněk jsou jedinými axony, které opouštějí mozečkovou kůru, představují jedinou eferenci, působící inhibičně. (Dylevský, 2009; Linc, Doubková, 2003)

- Ve **vnitřní** granulórní vrstvě převládají malé granulórní buňky a středně velké Golgiho buňky. „Axony granulórních buněk se spojují s molekulární vrstvou, kde se diferencují na dlouhá kolaterální vlákna. Vytváří synapse s dendrity Purkyňových buněk, které jsou kolmé na granulórní kolaterály. Jejich krátké dendrity se dotýkají s mechovými vlákny“ (Zumrová et al., 2016) Bílá hmota mozečku, substantia medullaris, je tvořena převážně aferentními a eferentními vlákny, s ostatními strukturami mozku je spojena pedunculi cerebellares.

Hluboko v bílé hmotě leží čtyři páry cerebelárních jader (viz obrázek 3), která přijímají aferentaci z Purkyňových buněk a zároveň představují začátek drah eferentních. Mediolaterálně to jsou: nucleus fastigijs (eferenty do vestibulárního jádra - Deitersi), nucleus globosus a nucleus emboliformis, někdy společně nazývány jako tzv. nucleus interpositus (eferenty do středního mozku – nucleus ruber) a konečně nucleus dentatus (eferenty do kontralaterálního červeného jádra thalamu). Eferenty pokračují do retikulárních a vestibulárních jader v medulle a pontu. (Linc, Doubková, 2003; Naňka et al., 2009; Crossman, Neary, 2010)



Obrázek 3. Mozečková jádra

http://www.lookfordiagnosis.com/mesh_info.phpterm=Cerebellar+Nuclei&lang=1

„Mozeček je propojen ascendentně i descendentně s motorickými drahami. Před volným pohybem dochází nejprve ke vzruchům v kortiko-ponto-cerebelární dráze, po kterých dochází k toku impulzů v cerebello-thalamo-kortikální dráze do motorické kůry. Až pak dochází ke vzruchům v pyramidové dráze, která zajišťuje provedení plánovaných pohybů společně s mozkovým kmenem.“ (Zumrová, 2016)

1.3 Fyziologické funkce mozečku

Mozeček je zahrnut do motorického řízení a hraje rozhodující roli v motorickém učení a adaptaci (Synofzik, Ilg, 2014), i když nejnovější studie ukazují také na jeho zapojení v procesech poznávání, kognitivitě, a emocionálních projevech. První práce o této funkci pocházejí z konce minulého století, více pojednáno v kapitole 1.6. (Schmahmann, Sherman, 1998).

Funkce cerebella fungují na nevědomé úrovni. Mozeček průběžně dostává a ihned vyhodnocuje informace z celého mozku, k čemuž slouží výše popsání složitě propojení ascendentních a descendentních drah. V komplexním pohledu představuje mozeček neustálý komparátor. Vyhledává rozdíly mezi současným stavem těla (afery z míchy a vestibula) a stavem, který je plánován (afery z kůry přepojené v pontu) a výsledný rozdíl pošle přes thalamus (incl. ventralis anterior a lateralis) do kůry mozkové. Cerebellum upravuje výsledný rozdíl k dokonalosti. (Naňka et al., 2009; Zumrová 2016) Reguluje udržování rovnováhy při stoji a chůzi, svalový tonus a podílí se tak na plánování, iniciaci, průběhu a ukončení jak jednoduchých, tak složitých naučených pohybů (Naňka et al., 2009). Ovlivňuje vzpřímenou polohu, posturu, v gravitačním poli. Řídí a koordinuje jak hrubé posturální pohyby, tak jemnou motoriku. (Crossman, Neary, 2010; Kolář et al., 2009) Výsledkem jeho vlivu je plynulost pohybu. Mozeček fyziologicky inhibuje svalové napětí. (Dylevský, 2009) Neocerebellum se stará o svalovou koordinaci, zahrnuje dráhu, rychlost a sílu pohybů. Výstup z neocerebelárního kortexu je nasměrován do nucleus dentatus. Vzestupná vlákna se kříží v kaudálním středním mozku před dosažením červeného jádra. Zpracování je

velmi rychlé, mozeček zajišťuje rychlé repetitivní pohyby nebo složité pohybové programy (sportovní, umělecké atd.). (Crossman, Neary, 2010; Mtui et al., 2011)

1.3.1 Archicerebellum/vestibulocerebellum

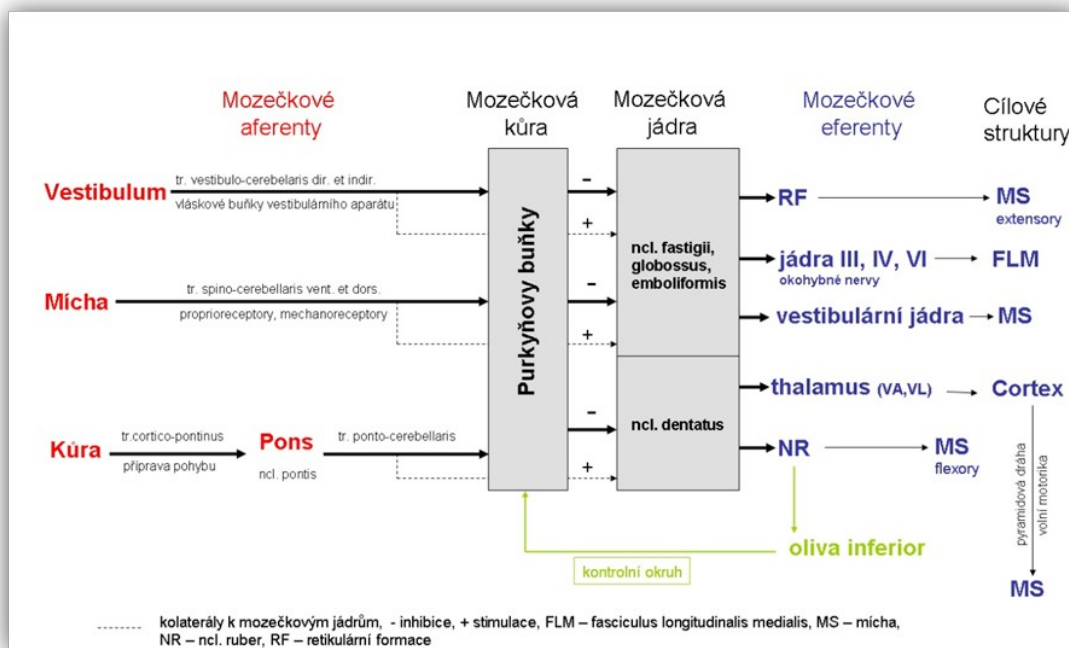
Fylogeneticky nejstarší část, která koresponduje s flokulo-nodulárním lalokem a s nucleii fastigii. (Dylevský, 2009) Archicerebellum se primárně stará o udržování rovnováhy (balance). Má rozsáhlá aferentní spojení s vestibulárními (většina) a retikulárními jádry v mozkovém kmeni skrz dolní cerebelární pedunkuly. Vliv archicerebella na motorický systém je bilaterální a je převážně zprostředkován pomocí sestupné vestibulo-spinální a reticulo-spinální dráhy. (Crossman, Neary, 2010) Přijímá informace týkající se polohy hlavy v prostoru a jejích pohybech, které jsou pak převedeny na okohybné a šijové svaly. (Naňka et al., 2009) „Koordinuje hlavně pohyby očí a těla ve vztahu ke gravitaci a k pohybům hlavy v prostoru. Má vliv na axiální svalstvo a vzpřímené držení těla“. (Kolář et al., 2009)

1.3.2 Paleocerebellum/spinocerebellum

Tato část koresponduje s vermisi a okolní paravermisi a největší část lobus cerebelli anterior (kromě nodulu) společně s nucleus globosus a emboliformis. Aferenty se skládají převážně z neuronů dorzálního a ventrálního spino-cerebelárního traktu, které přináší informace ze svalu (propriocepce), kloubu a kožních receptorů a vstupují do cerebella skrz příslušný dolní a horní cerebelární pedunkl. Přidatná aferentní vlákna přichází v odbočkách z dráhy zadních provazců a tr. spino-reticularis k mozečku z retikulární formace a z nucleii olivares inferior. (Paulsen, Waschke, 2011; Naňka et al., 2009; Crossman, Neary, 2010) Řídí tedy propriocepci. Aferenty ze spinálních reflexních oblouků běží předním spino-cerebelárním traktem. (Dylevský, 2009; Ambler, 2011) „Optimalizuje tonus a funkci antigravitačních svalů. Spolu s archicerebellem zajišťují přiměřené svalové napětí a souhru agonistů a antagonistů, které se podílejí na stožení a chůzi“ (Kolář et al., 2009). Paleocerebellum ovlivňuje svalový tonus a posturu. Vlákna končí z velké části v kortexu ipsilaterální vermisi a přilehlé paravermisi. (Crossman, Neary, 2010)

1.3.3 *Neocerebellum/pontocerebellum*

Cerebrální mozeček zahrnuje většinu cerebelárních hemisfér a nuclei dentati. Je spojen hlavně s motorickými oblastmi v kůře mozkové, s podkorovými oblastmi a jádry v thalamu. (Čihák, 2004; Kolář et al., 2009) Pontocerebellum přijímá většinu aferentních vláken z nuclei pontis, kam přichází informace z motorické, premotorické, senzitivní a zrakové oblasti týkající se plánování pohybu. V pontu dojde k přepojení a pokračují dále do mozečkové kůry (kortiko-ponto-cerebelární trakt). (Naňka et al., 2009; Paulsen, Waschke, 2011) V kůře neocerebella končí také dráhy z interoreceptorů jdoucích přes retikulární formaci. Neocerebellum informace pomocí výstupních drah reguluje – především inhibuje pyramidové i extrapyramidové motorické podněty. (Kolář et al., 2009; Dylevský 2009) Složitost mozečkových propojení je ilustrována na obrázku 4.



Obrázek 4. Mozečková aferentace a eferentace.

<http://www.anatomina.org/data/ext/proprio/crblspoje.html>

1.4 Poruchy funkce mozečku

Symptomy a syndromy mozečkového poškození se liší podle lokalizace léze. Zhruba lze říci, že léze přední části vermis a předního laloku mozečku způsobuje poruchu stoje, chůze a motoriky dolních končetin, zatímco léze zadních částí předního laloku poruchu horních končetin (Ambler, 2011). Při poruše vermální zóny dochází k vadnému držení těla v důsledku chybného tonu vzpřimovačů, nerovnováze a ataktickým pohybům celého těla (Dylevský, 2009). Při vyšetření však musíme zohlednit fakt, že porucha mozečku může být kompenzována jinými oblastmi mozku, velkou roli hraje například korekce polohy a pohybů zrakem. (Trojan, 2005)

V neurologické praxi se tradičně rozlišuje paleocerebelární a neocerebelární syndrom. Známkami **paleocerebelárního postižení** je především porucha rovnováhy ve stoji a při chůzi (astázie, abázie). V důsledku inkoordinace osového svalstva dochází k výchylkám do všech směrů nesouvisejících s polohou hlavy a nezhoršujících se při zavřených očích (Trojan, 2005). Ataktická chůze se projevuje jako větší šířka kroku, variabilní umístění nohy, nepravidelná trajektorie chodidel a výsledná nestabilní klopýtavá dráha chůze s velmi vysokou pohybovou variabilitou a vysokým rizikem pádu. Pacienti titubují všemi směry, ale nejvíce ve směru předozadním. (Synofzik, Ilg, 2014) Někdy pacienti udávají subjektivní pocit vertiga, o které ale v pravém smyslu nejde, jedná se o důsledek nejistoty při nekoordinovaném ovládní těla (Kolář et al., 2009). **Neocerebelární syndrom** je charakterizován poruchou řízení jemných přesných cílených pohybů končetin, tedy jemné motoriky (Kolář et al., 2009; Mtui et al., 2011). V případě léze lokalizované v jedné mozečkové hemisféře nacházíme tuto symptomatiku unilaterálně z důvodu dvojitého křížení cerebelárních drah (Trojan, 2005). Mezi typické symptomy neocerebelárního syndromu patří hypermetrie, bradyteleokinéza, adiadochokinéza, makrografie, intenční tremor, asynergie, zvýšená pasivita a cerebelární dysartrie. (Kolář et al., 2009; Ambler, 2011)

1.5 Etiologie mozečkového syndromu

Cerebelární ataxie vzniká poškozením nebo dysfunkcí mozečku, či jeho vstupních nebo výstupních drah. V diferenciální diagnostice je třeba nejprve vyloučit *příčiny získané*, a tedy i terapeuticky pravděpodobněji ovlivnitelné, jako je zánět, nádor, paraneoplastický proces, intoxikace (zejména etylalkoholem, ale např. i léčivými), hypoxie (např. v rámci dětské mozkové obrny), ischemie, hemoragie, hypovitaminóza (zejména vitamínu E), imunitní nemoci, trauma, infekce, multisystémová atrofie, spongiformní kortikobazální degenerace, endokrinní onemocnění, metabolické poruchy a další. (Kolář et al., 2009; Zumrová et al., 2007; Školoudík et al., 2009; Marsden, Harris 2011)

Na internetu lze nalézt nejrůznější údaje a podrobnosti o manifestaci a frekvenci manifestace ataxií různého původu, které jsou sice velice zajímavé a zpřesňují pohled na určitou chorobu, ale jejich léčba spočívá primárně v terapii základního onemocnění, fyzioterapie je zde přínosná ke korekci následků proběhlého procesu. Pro ilustraci - 32% pacientů po těžkém traumatu mozku má cerebelární ataxii (Freund, Stetts, 2010). Druhou velkou skupinou cerebelárních onemocnění jsou *choroby geneticky vázané*, dříve nazývané také neurodegenerativní či neurometabolické. Dědičné ataxie se rozlišují na autosomálně dominantní, autosomálně recesivní, X vázané a mitochondriálně dědičné. Jejich odlišení není možné na klinické úrovni, diagnostika spočívá v imunohistochemických, biochemických a genetických metodách. **Z hlediska fyzioterapeutického ovlivnění stavu pacientů je zásadní, že se jedná o jedinou, i když pouze symptomatickou léčbu, která může ovlivnit rychlost progresu onemocnění.** U pacientů s geneticky vázanou příčinou onemocnění je nejtypičtější progredující ataxie chůze, následovaná dysmetrií horních končetin a dysartrie, ale manifestace symptomů v jiném pořadí je možná. Na MRI bývá prokazatelná atrofie cerebella, i když poměrně dlouho od začátků obtíží může chybět. Diagnóza se stanovuje na základě odebrání detailní osobní a rodinné anamnézy, klinickém a neurologickém vyšetření, zobrazovacích metodách centrálního nervového systému (CNS) a molekulárně genetickými metodami. (Synofzik, Ilg, 2014; Winser et al., 2014, 2015; Marquer et al., 2014; Fonteyn et al., 2014; Freund, Stetts, 2010) V České republice je

nejčastěji diagnostikovanou geneticky vázanou ataxií autosomálně recesivně vázaná choroba Friedreichova, dosud bylo diagnostikováno 88 pacientů; ze skupiny ataxií autosomálně dominantně dědičných 104 pacientů (Zumrová – osobní sdělení). V souladu s genetickým pokrokem je obtížné sledovat neustále se rozšiřující spektrum těchto chorob. Proto lze doporučit souhrnný přehled, průběžně aktualizovaný, který je dostupný na internetových stránkách Washingtonské university ze St. Louis v USA <http://neuromuscular.wustl.edu/ataxia/aindex.html>, další informace poskytuje například registr EuroSCA.

Autosomálně dominantní cerebelární ataxie (SCA, AD SCA, ADCA) je skupina klinicky a geneticky heterogenních neurodegenerativních poruch charakterizovaných progresivní ataxií, ale často také spojených s širokým spektrem neurologických nebo jiných klinických nálezů. Obvykle začínají v 35 letech +/- 11 let, avšak dřívější i pozdější nástup je možný. Závažnost ataxie většinou koreluje s dobou trvání onemocnění. Prvním příznakem, studovaným u téměř 4000 pacientů, byla ataxie chůze (68%), zatímco non-ataktické znaky (nejčastěji dysartrie a změny sakadických očních pohybů) se manifestovaly u 50% případů. Mezi nejfrekventnější příznaky ve studii patřily v sestupném pořadí ataxie trupu nebo chůze (68%), dysartrie (14%), „nespecifická“ ataxie (16%), diplopie (7%), závrať (8%), intenční nebo posturální tremor, ataxie končetin nebo porucha dovednosti ruky a parkinsonismus (všechny 4%). Některé subtypy začínají častěji non-cerebelárními příznaky - SCA 7 poruchami zraku (49%), SCA 14 myoklonem (8%), SCA 17 parkinsonismem (12%), psychiatrickými změnami (19%) a kognitivními poruchami (13%). SCA 13 a dentato-rubro-palido-luisyánská ataxie (DRPLA) opožděním vývoje (61% a 7%). (Rossi et al., 2014)

Autosomálně recesivně dědičná ataxie Friedreichova (FRDA) má variabilní průběh. Většinou se manifestuje v pubertě, před 20. rokem života, ale objevily se i případy, kdy nemoc propukla až mezi 40. a 50. rokem života, nebo v batolecím věku. Prvním příznakem bývá nejistota při chůzi, kterou pacienti popisují i jako závrať - především na vrcholku schodiště, u některých pacientů se však vzácně projeví nejprve kardiální obtíže či rozvoj skoliózy. Rozvinutý klinický obraz zahrnuje progresivní smíšenou ataxii spolu se svalovou slabostí a areflexií dolních končetin s pozitivními

extenčními iritačními pyramidovými jevy na dolních končetinách, dysartrií, sníženým vibračním čítím a poruchou propriocepce. Dalšími projevy FRDA může být skolióza, deformita nohy typu pes cavus a postižení autonomního nervstva. Přibližně 2/3 pacientů s FRDA trpí hypertrofickou, ale i dilatační kardiomyopatií, 1/3 diabetem mellitem. Později může nastat centrální porucha zraku na základě degenerativního procesu zasahující optický nerv a optickou iriaci. Zhruba 10-15 let od začátku projevů choroby přestávají být pacienti schopni chodit, stát a někdy též sedět bez opory. Poškození laterálních hemisfér způsobí špatný timing pohybu horních končetin a koordinace rukou. Pacienti, kteří nejsou schopni vertikální orientace i s korekcí zraku, mají poškozené vestibulocerebellum. Poškození předního cerebelárního laloku se projeví nejvýrazněji v dynamické kontrole postury, dochází k těžké ataxii stoje a chůze a vysokofrekvenčním předozadním oscilacím trupu a lehkým postižením horních končetin. (Schwabová, 2014)

1.6 Cerebelární kognitivně-afektivní syndrom

Mozeček byl dlouho považován za strukturu podílející se pouze na koordinaci motorické aktivity. Jak klinická pozorování, tak i neuroanatomické studie však potvrzují, že je spojen i s nemotorickými korovými oblastmi a jeho poruchy vedou k projevům, jejichž anatomickou lézi bychom hledali spíše v jiných částech mozku.

Bylo potvrzeno, že léze mozečku vyvolávají poškození exekutivních funkcí, poruchy pozornosti, perseverace a postižení zrakově-prostorových funkcí včetně tohoto druhu paměti. Byly popsány také osobnostní změny s oploštěním emotivity a desinhibovaným chováním. (Masopust et al., 2005) Tyto změny jsou zahrnovány pod pojem cerebelární kognitivně-afektivní syndrom, popsány Schmahmannem a Shermanovou v roce 1998. (Schmahmann, Sherman, 1998)

Při péči o pacienty s poruchou cerebelárních funkcí je proto třeba si uvědomovat, že je narušena i jejich psychika. Jedná se jak o důsledek výše popsaných specifických mozečkových změn, tak obecně o pocit méněcennosti, vyvolaný zejména zjevnou poruchou chůze, která je i v medicínské literatuře označována jako „opilecká“.

Tento symptom se pro ataktické pacienty stává často natolik neúnosným, že může vést až k sociální izolaci. V méně závažných případech se pacienti uchylují k používání hole, i když jim ve stabilitě chůze nepomáhá, často přímo obtěžuje. Zároveň je hůl pro některé pacienty stigmatizující. Někteří pacienti se proto, mnohem dříve než by bylo nezbytně nutné, uchylují k používání vozíku. Empatický fyzioterapeut proto musí pacientům pomoci se co nejlépe vyrovnat s onemocněním a přijmout postupy, které nejlépe vyhovují konkrétním okolnostem a zkušenostem pacienta. (Cassidy et al., 2010) V indikovaných případech je vhodné doporučit spolupráci psychologa a psychiatra.

1.7 Hodnocení cerebelárních funkcí

Sumarizovat a objektivizovat cerebelární symptomatiku i efekt terapie pomáhají různé škály a měření, které jsou však relativně časově náročné. K dispozici jsou jednak testy jako *Activities-specific Balance Confidence scale (ABC)*, *Berg Balance Scale (BBS)*, *Clinical test for standing balance*, *Dizziness Handicap Inventory*, *Dynamic Gait Index (DGI)*, *EQUISCALE*, *Hauser Deambulation Index*, *Six minute walk test*, *Timed Up and Go test*, *25 foot walk test*, které však testují obecně rovnovážné funkce pacienta, nikoliv specificky funkce mozečku. Většinou byly tyto škály testovány na pacientech s roztroušenou sklerózou, kde nelze přesně určit mozečkový podíl poruchy rovnováhy a posturální regulace. Proto je nelze zobecnit pro pacienty s jinou etiologií. Kvalita metodiky obecných měření byla vyhodnocena jako nevyhovující. (Winser et al., 2014, 2015).

Specifické testy (s dílčí rovnovážnou složkou) se využívají u pacientů s prokázanou mozečkovou lézí. Nejčastěji se vyskytují pod anglickým názvem. *Gait, stance and sitting sub-components of Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)* neboli dílčí komponenty (chůze, stoj a sed) škály pro posuzování a hodnocení ataxie, *Motor examination sub-component of The Unified Multiple System Atrophy Rating Scale* neboli dílčí komponenta (motorické vyšetření) škály pro hodnocení multisystémové atrofie, *Posture and gait sub-component of Interantional Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS)* neboli dílčí komponenta (držení těla a chůze) mezinárodní

spolupracující? Škály hodnotící ataxii, *Upright stability score* neboli skóre stability vestoje, *25 foot timed walk test of Friedreich Ataxia Rating Scale (FARS)* neboli zkouška 25 stop? (asi 30 cm) na čas ze škály pro hodnocení Friedreichovy ataxie, *25 foot timed walk test of Ataxia Functional Composite Scale* neboli zkouška 25 stop (asi 30 cm) na čas z funkční kombinované škály pro ataxii, *8 minute walk test of Spinocerebellar Ataxia Functional Index* neboli test 8 minutové chůze ze spinocerebelárního ataktického funkčního indexu.

Dle rozsáhlé srovnávací práce Winsera a kol. měla nejméně polovina studií, zabývajících se aplikací těchto škál, vynikající vypovídající schopnost, protože bylo testováno více než 100 účastníků. Zobecnění těchto měření je však také limitováno, neboť specificky mozečkové testy byly testovány pouze u účastníků s genetickými cerebelárními poruchami. (Winser et al., 2014, 2015) V současnosti jsou nejvíce užívanými škálami *Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)* a *International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS)*. Rovnováha mezi dílčími součástmi *ICARS* a *SARA* dosahuje vysoké spolehlivosti a platnosti. (Marquer et al., 2014; Winser et al., 2014, 2015)

1.7.1 SARA (The Scale for the Assessment and Rating of Ataxia)

Tato škála byla publikována v roce 2006 jako nová, jednodušší škála pro pacienty se SCA. (Schmitz-Hubsch et al., 2006) Zpočátku nebyla doporučována pro pacienty s FRDA, ale studie Burkové a kol. (Burk et al., 2009) a Marelliové a kol. (Marelli et al., 2012) prokázaly, že škálu SARA lze využít i u FRDA pacientů. Škála je v literatuře označována jako rychlá a jednoduchá k hodnocení. Jedná se však o názor značně relativní, protože například nelze očekávat od neurologa v běžné ambulanci praxi, že ji bude rutinně využívat. Obsahuje 8 částí: chůze, stoj, sed, poruchy řeči, dysmetrie (test prst-prst), intenční tremor (test prst -nos), alternující pohyby pronace a supinace a pata-koleno – holeň. Vyšší skóre označuje horší výkon (0-40). (Schwabová 2014, Marquer et al., 2014, Fonteyn et al., 2013) Přirozená progresse nemoci u degenerativní ataxie je udávána 0,4 – 2,2 bodů ročně v SARA skóre, záleží na genotypu. (Synofzik, Ilg, 2014)

1.7.2 *ICARS (International Cooperative Ataxia Rating Scale)*

Byla primárně vyvinuta pro hodnocení stavu pacientů s dědičnou ataxií pro přípravu a plánování klinických studií u hereditárních ataxií v roce 1997. Je známa spíše pod jménem hlavního autora jako škála Trouillasova. Její validita i vysoký parametr spolehlivosti byl prokázán na souborech s velkým počtem pacientů jak u autosomálně dominantní spinocerebelární ataxií, tak i ataxie Friedreichovy. Informace o škále ICARS i dalších včetně informací o jejich validitě lze najít na internetovém odkazu <http://www.rehabmeasures.org/Lists/RehabMeasures/DispForm.aspx?ID=1183>.

Hodnocení držení těla a chůze (The Posture and Gait), které je součástí ICARS, prokázalo nejsolidnější parametry s přijatelným klinickým užitekem; můžeme tento test proto považovat za klinické měření rovnováhy u mozečkové ataxie. Bodové ohodnocení škály je od 0 do 100; 0 = není ataxie, 100 = nejzávažnější ataxie. (Bultmann et al., 2013; Winser et al., 2014, 2015) Existují čtyři kategorie kvantitativního hodnocení mozečkových dysfunkcí ICARS. První kategorie je pro držení těla (posturu) a poruchy chůze, které zahrnují rychlost chůze, postavení se, intervaly chodidel, titubace těla a pozice vsedě. Druhá kategorie jsou kinetické funkce s testem koleno na holeň (+ třes), test prst – nos (+ třes), prst na prst, pronace-supinace střídavý pohyb a Archimédova spirála. Funkce řeči (rychlost výslovnosti, dysartrie) se posuzuje ve 3. kategorii. Poslední kategorie jsou okohybné dysfunkce, které posuzují pohledem vyvolaný nystagmus, oční stíhání, a dysmetrii sakád. (Schwabová, 2014)

1.7.3 *FARS (Friedreich's Ataxia Rating Scale)*

Je semikvantitativní škála, určená pacientům s Friedreichovou ataxií, která má rozsah 0 (žádná ataxie) – 117 bodů. Obsahuje 5 položek: bulbární symptomatika, horní končetiny, dolní končetiny, periferní nervy a poruchy stability/chůze. (Schwabová, 2014) Důvodem pro její vznik byla skutečnost, že FRDA má, na rozdíl od SCA, výraznou složku senzitivní. Její validita byla potvrzena několika studiemi. (Burk et al., 2009; Fahey et al., 2007)

1.7.4 *Posturografie*

Ke zhodnocení rovnováhy lze využít i posturografické vyšetření. Posturální stabilita je hodnocena na základě oscilací středu tlakového zatížení (centre of pressure - COP); pro mozečkový tremor je typická frekvence v rozmezí 3 až 5 Hz. (Nardone et al., 2013; Marquer et al., 2014; Freund, Stetts, 2010) Posturografii dělíme na statickou (stabilometrie, stabilografie) a dynamickou. Posturograf zachycuje střed tlakového zatížení, který je zaznamenáván do počítače, a následně je generována trajektorie COP, jeho výchylky a další parametry. Statická posturografie vyhodnotí, jak je tělo schopno ve stoji stabilizace proti gravitaci. Při dynamické posturografii se poloha desky mění a tak přístroj může zachytit posturální reakci na změnu podnětu. „Léze předního laloku se projevuje posturálním tremorem (3Hz) s výchylkami zejména v anterioposteriorním směru. Pomocí posturografie je možno odlišit pacienty s jednotlivými lézemi mozečku.“ (Schwabová, 2014)

Silové plošiny se využívají také k hodnocení stability. Rovnováha se většinou hodnotí ve vzpřímeném stoji s otevřenýma očima na pevném povrchu, se zavřenýma očima na pevném povrchu a s otevřenýma očima na nestabilním povrchu. (Missaoui et al., 2013)

2 PRAKTICKÁ ČÁST

2.1 Možnosti fyzioterapeutického ovlivnění cerebelární ataxie

Pokrok v diagnostice spinocerebelárních ataxií, zejména v oblasti chorob neurogenetických, dává sice pacientům a jejich rodinám v posledních letech odpověď na příčinu obtíží, eventuálně umožňuje prenatalní diagnostiku, ale cílená léčba stále chybí. I když neustále probíhají farmakologické studie s cílem ovlivnit příznaky mozečkového postižení, žádná jednoznačně úspěšná léčba, která by byla schopna zastavit degenerativní proces, nalezena nebyla - a to zatím ani v oblasti aplikace kmenových buněk.

Fyzioterapie proto hraje nezastupitelnou roli v aktuální symptomatické terapii ataktických pacientů. Na tomto faktu se shodují všechny studie a publikace, které se studovanou problematikou zabývají a budou probrány dále. V nejširším pohledu se fyzioterapeutické postupy zaměřují na ovlivnění statické a dynamické rovnováhy, koordinace, postury, ale i síly a vytrvalosti. (Synofzik, Ilg, 2014) Příznivý efekt ve smyslu zmírnění subjektivních obtíží pacienta a zlepšení jeho funkčních schopností byl dokumentován v mnoha recentních studiích (Fonteyn et al., 2013, 2014; Marquer et al., 2014) Zároveň je však hned v úvodu nutné uvést, že, na rozdíl od jiných neurodegenerativních chorob, nejsou názory na uplatnění fyzioterapeutických postupů u spinocerebelárního syndromu jednotné a někdy jsou výsledky studií přímo kontroverzní. Základní problém vychází přímo z funkce mozečku a jeho propojení se všemi strukturami mozku. Léze čistě mozečkové tkáně – ať již získaná (krvácení, nádor apod.) či geneticky determinovaná (AD SCA, FRDA) může vyvolávat jak cerebelární příznaky, tak například nystagmus nebo poruchu hybnosti bulbů v důsledku insuficience mozečkových odstředivých a dostředivých drah. Kromě toho mohou být postiženy primárním infarktem i jiné struktury mozku, takže se rozvíjí například spasticita, porucha vnímání senzitivních podnětů, extrapyramidové příznaky atd. Velmi důležitou složkou, která nebyla dříve zavzata do mozečkových funkcí, je také psychika,

kteřá významně ovlivňuje stav pacienta, jeho ochotu ke spolupráci, únavnost. (Marsden et al., 2013; Winser et al., 2014; Fonteyn et al., 2014; Freund, Stetts, 2010)

Zároveň mívají pacienti, zejména ve starším věku, řadu komorbidit z oblasti oběhového, respiračního, gastrointestinálního či muskuloskeletálního systému, které stav pacienta zhoršují a omezují aplikaci rehabilitačních metod. Typ, frekvence a intenzita cvičení musí respektovat specifika pacientů. Důležitá je i častá kontrola a event. přehodnocení postupu v návaznosti na aktuální změny pacientova stavu. I když většina autorů dává přednost pravidelnému, kontinuálnímu cvičení, lze nalézt práce potvrzující dlouhodobější efekt i bez pokračování tréninku. (Keller, Bastian, 2014; Filipičová, 2014) Potvrzení pozitivního efektu vyšší intenzity rehabilitace podává např. práce kolektivu Winfrieda Ilga z německého Tübingenu. (Ilg et al., 2010, 2012)

Příčina, místo, rozsah léze a iniciální úroveň postižení jsou významné faktory určující míru funkčního zotavení. V případě cévní mozkové příhody (CMP) jsou nalézány funkční deficity výraznější po krvácení ve srovnání s ischemií, což zřejmě souvisí s rozsahem nekrotické tkáně. Zároveň bylo potvrzeno, že ischemie arterie cerebellaris superior mají horší prognózu než afekce arterie cerebellaris posterior a anterior inferior. (Marsden, Harris, 2011; Missaoui, Thoumie, 2013) U vymezených lokalizovaných lézí (CMP, neurochirurgický výkon, lokalizované trauma) je prognóza výsledného stavu příznivější, protože neuroplastické pochody, vycházející z okolních intaktních částí, mohou defekt kompenzovat. Pacienti po lokalizované lézi se proto zlepšují v motorických funkcích více než pacienti s degenerací. (Synofzik, Ilg, 2014)

Zajímavou problematikou, která bude ještě zasluhovat více pozornosti, je otázka vnímání vertikály u cerebelárních dysfunkcí. Zdá se, že jde o důsledek postižení cerebello-vestibulárních drah, protože změna subjektivního vizuálního vnímání vertikály bez výraznějšího ovlivnění subjektivní hmatové a posturální vertikály byla popsána právě u poruch vestibulárního aparátu. (Marquer et al., 2014)

Rehabilitační postupy užívané u ataktických pacientů se zaměřují buď pouze na rehabilitaci chůze, nebo zahrnují komponenty cílené chůze a rovnováhy stejně jako funkce horních končetin. Vhodnější je však dělit rehabilitační přístupy zaměřené

na problém koordinace a udržení rovnováhy na ty, jejichž cílem je zlepšit funkční schopnosti kompenzací základního deficitu a ty, které jsou zaměřeny na zlepšení funkce přes regenerační techniky. U závažnějších případů, kde samostatný stoj ani chůze není již možná, pomáhá trénink na běžícím pásu s podporou tělesné hmotnosti. (Synofzik, Ilg, 2014; Marsden et al., 2013).

Kompenzační přístupy zahrnují použití strategií, které podporují rozklad pohybu do jednodušších jednokloubových pohybů, vizuální a verbální podněty na podporu rychlosti chůze a délky kroku, použití pomocných technologií za podpory počítačové techniky a pomůcky, jako jsou přizpůsobená sedadla a rámy, které mají pomoci držení těla, rovnováze a mobilitě. Pomůcky jako je např. „Neater Eater“ a „Mouse Trap“ (<http://www.neater.co.uk/main.htm>) byly také doporučovány, i když jejich účinnost nebyla jednoznačně potvrzena. (Marsden, Harris, 2011)

Regenerační přístupy využívají velmi často biofeedbacku různého typu. Využívané techniky vycházejí z těch, které jsou prokazatelně účinné při léčbě deficitu vestibulárního systému, s nímž je mozeček spojen cerebello-vestibulárními a vestibulo-cerebelárními drahami. Například biofeedback svalové aktivity v kombinaci s relaxační terapií ke snížení třesu vedl u části ataktických pacientů ke zlepšení schopnosti najít se. (Guercio et al., 1997) Biofeedback využívající střed tlakového pole (měření posturálních titubací) ve spojení s počítačovou hrou zlepšoval rovnováhu a snižoval množství pádů. Využitím počítačové hry se prodloužil i čas cvičení. (Betker et al., 2006) Balanční cvičení spojené s očními cviky vedlo ke zlepšení posturální stability a chůze u lidí trpících mozečkovou ataxií. (Gill-Body et al., 1997) Zlepšení rovnováhy ve stoji byly také pozorovány při kombinaci silových a balančních cviků s využitím Frenkelových cviků, které byly původně vyvinuty pro osoby se senzitivní ataxií u tabes dorsalis. Tato cvičení zdůrazňují spoléhání na vizuální zpětnou vazbu při kontrole pohybu. (Sullivan et al., 2006; Bronstein et al. 1990) U některých pacientů však může vyvolávat toto cvičení pocit závratí. (Bronstein, 1995)

Všechna zmíněná fakta ukazují, že přístup k ataktickým pacientům musí být přísně individuální a respektovat jejich specifické přidružené obtíže. Následující

kapitola 4.1 proto podává přehled jednotlivých rehabilitačních přístupů, o kterých je v literatuře referováno jako o možnosti jak minimalizovat cerebelární symptomy. Nelze je seřadit podle významnosti či účinnosti, nicméně jejich znalost může fyzioterapeutovi pomoci ve volbě vhodné metody nebo kombinace metod v určité fázi celého rehabilitačního procesu. V kapitole 2.4 jsem se soustředila na komplexní rehabilitační postupy tak, jak jsou prezentovány na stránkách nejvýznamnějších světových center, zabývajících se ataktickými pacienty s nejrůznější etiologií obtíží.

2.2 Rehabilitační postupy u ataktických pacientů

Základním cílem rehabilitačních postupů u pacientů s cerebelární ataxií je zlepšení, nebo alespoň stabilizace opěrné i cílené motoriky, zlepšení koordinace a snaha o minimalizaci třesu. Vzhledem k poruše koordinace je v první řadě nutné stabilizovat trupové svalstvo, teprve poté lze očekávat pokroky v cílené motorice končetin. K tomu účelu je vhodná Vojtova metoda reflexní lokomoce, kde pomocí stimulace dochází reflexně ke správnému zapojení trupového svalstva a stabilizaci páteře, centrují se kořenové klouby. Teprve poté je vhodné přistoupit k nácviku fázických pohybů, kde lze využít cvičení podle Frenkela a Feldenkraise. Závěrečný nácvik rovnovážných funkcí a bipedální lokomoce bývá nejobtížnější.

Vojtova reflexní lokomoce pomocí stimulace způsobuje reflexně správné zapojení trupového svalstva a stabilizaci páteře, centruje kořenové klouby. Pacient se po stimulaci snaží totéž provést volným pohybem ve stejné kvalitě. Je vhodné začít terapii nácvikem správného zapojení trupové stabilizace, k čemuž slouží dynamická neuromuskulární stabilizace (DNS). Velmi důležitý je nácvik hlubokého stabilizačního systému páteře (HSSP).

Cvičení dle Frenkela obsahuje soubor cviků k „přeučení“ běžných pohybů u pacientů s ataxií. Od jednoduchých cviků se přechází ke složitějším (se zrakovou kontrolou, poté bez ní). Cvičí se různými rychlostmi. Pacient nacvičuje nejprve stereotypy vycházející z kořenových kloubů, vhodné je rozdělit rozsah pohybu do několika fází, potom postupně propojovat v jediný. Fyzioterapeut vede pacienta

manuálně, pak pouze slovně nebo zvukově. (Kolář et al., 2009) Cvičí se v různých polohách, důraz je kladený na přesnost a plynulost, uvědomění si průběhu pohybu, polohy jednotlivých segmentů, zafixování polohy a výdrž. Hojně se využívá rytmická stabilizace (součást konceptu PNF = proprioceptivní neuromuskulární facilitace), kdy se pacient snaží odolávat odporu terapeuta, který pacientovi pohybuje různě končetinou. K nácviku úmyslného fázického pohybu se používá nácvik taxe. Po zvládnutí se nacvičuje ve vyšších polohách.

Cvičení dle Feldenkraise – důraz je kladen na vnímání a ovládání pohybů a poloh jednotlivých tělních segmentů, sledujeme obratnost a kvalitu provedení. Pacient trénuje různé varianty pohybů, pracuje s těžištěm a rozložením váhy.

V následujícím textu jsou uvedeny další možnosti obohacení fyzioterapeutických postupů u ataktických pacientů s odkazy na studie, které se jejich aplikacemi zabývaly.

- **Lokomotorický trénink na běžícím páse**

Trénink na běžícím páse při odlehčení v závěsném systému je doporučován zejména u pacientů se závažnější ataxií, kteří již nejsou schopni chodit bez opory. (Synofzik, Ilg, 2014)

Pozitivní efekt byl potvrzen u pacientů s ataxií v důsledku úrazu mozku, přičemž byla potvrzena pozitivní korelace s intenzitou a trváním tréninku. Kolektiv Daniely Vazové (Vaz et al., 2008) aplikoval trénink ataktických pacientů na běžícím páse 20 minut 3x týdně po dobu 4 týdnů. Došlo ke zlepšení chůzových parametrů, především frekvence kroků. Velmi dobré výsledky byly nalezeny při kombinaci tréninku na běžícím páse s dalším typem rehabilitace – např. Freundův kolektiv (Freund et al., 2013) kombinoval trénink na běžícím páse při odlehčení v závěsném systému a trénink stabilizace trupu, protože trupová stabilita je důležitá pro udržení stability a účinného řízení končetin během chůze.

Cílem dalšího výzkumu v této oblasti bude objasnit, zda může mít efekt nejen u stavů po akutním poranění, ale i u pacientů s hereditární ataxií, kdy se stav pacientů pozvolna, ale trvale zhoršuje.

- **Trénink na běžícím páse s vizuálními překážkami**

Bezpečné přemístování vyžaduje schopnost upravovat chůzi v závislosti na požadavcích prostředí, jako je např. chůze po nerovném povrchu. Variantou předchozího tréninku, ovšem vhodnou pouze pro pacienty s mírnou ataxií, kteří ještě nevyžadují oporu, je trénink na běžícím páse, na který jsou promítány různé vizuální krokové cíle a překážky.

Ve studii (Fonteyn et al., 2014) docházelo 10 pacientů s cerebelární degenerací na rehabilitační trénink chůzové adaptace 1 hodinu týdně po dobu 5 týdnů. Během tréninku chodili pacienti pohodlnou rychlostí na běžícím páse bez použití držadel, na pás byly promítány kroky a překážky. Úroveň obtížnosti byla přizpůsobena pacientovým možnostem a postupně se zvyšovala, aby trénink zůstal náročný. Díky úspěšnému vyhýbání se překážkám byli účastníci stabilnější v sagitální rovině. Trénink adaptability chůze vedl k lepší celkové koordinaci těla, pacienti měli menší tendenci k pádům, subjektivně pocit větší jistoty v běžném denním životě. Zajímavé bylo, že častěji využívali při překročení překážky strategii krátkého kroku, což je zřejmě pro pacienty s cerebelární ataxií bezpečnější, ale zároveň však dochází k větším deviacím dynamické stability v sagitální rovině než u strategie dlouhého kroku.

- **Vizuálně řízená chůze**

Tato jednoduchá strategie je poměrně rychle a snadno aplikovatelná. (Crowdy et al., 2000) Vychází z poznatků, které publikoval kolektiv Crowdyho na základě testování pacientů s mozečkovou degenerací. Ve své studii prokázali zlepšení okulomotorické a lokomotorické výkonnosti po tréninku pohybů očí ve směru plánovaného kroku, protože okohybné a motorické systémy se během pohybu navzájem

ovlivňují. Autoři zjistili, že nácvik zamýšlených kroků prostřednictvím pohybu očí samotných, tj. při pohledu na cílené umístění nohy na každém kroku, může zlepšit stabilitu a tím i bezpečnost chůze.

- **Manipulace s předměty bez vizuální informace**

Zdánlivým protikladem vizuálně řízené chůze bylo pozorování Popeho (Pope, 2007), že zavření očí pacienta během jídla zmírnilo ataxii horní končetiny. Předpokládá se, že dyskoordinované, sakadické pohyby očí pravděpodobně zhoršují přesný motorický výkon ruky a jednotlivci s intenzivním tremorem nebo jiným mozečkovým deficitem mají potíže s používáním vizuální informace ke kontrole pohybu paží a rukou (Feys et al., 2003). Amplituda třesu se snižuje, pokud jsou cílené pohyby prováděny z paměti se zavřenými očima spíše než při přímém vizuálním navádění, nicméně tyto empirické poznatky bude ještě nutné objektivizovat. (Sanes et al., 1988; Marsden et al., 2013)

- **Vytrvalostní/aerobní trénink**

Fillyaw a Ades (1989) zkoumali fyziologickou adaptaci na aerobní trénink u 38 letého muže s Friedreichovou ataxií. Výcvik probíhal po dobu devíti týdnů, pacient absolvoval 27 EKG monitorovaných sezení na bicyklovém ergometru v trvání 20-25 minut nepřetržité cyklistiky v intenzitě tréninkové úrovně. Vzhledem k markantnímu zvýšení aerobní kapacity pacienta a dokonce váhového úbytku je aerobní trénink ke snížení deondice ataktických pacientů doporučován i dalšími autory. (Marsden et al., 2013) Cvičení musí probíhat pod lékařským dohledem a není vhodné pro pacienty s kardiálním postižením.

- **Ovlivnění ataxie multisenzorickým přístupem**

Propriocepce hraje významnou roli v udržování statické a dynamické rovnováhy společně se zrakovou a labyrintovou aferentací. V případě porušení propioceptivních drah může být stav kompenzován jinými senzorickými vstupy, což je základ balančního tréninku pacientů s ataxií. Studie z roku 2013 dokázala, že specifický multisenzorický přístup u 30 pacientů s ataktickou neuropatií může zlepšit klinické parametry stability a chůze bez limitace věkem, nebo úrovní senzorického postižení. Byla aplikována senzorická stimulace plosek vibracemi v oblasti chodidel obou nohou o frekvenci vyšší než je práh percepce (100Hz) v kombinaci se střídavými koupelemi ve studené a teplé vodě. Dále cvičení ke zlepšení obratnosti nohou za použití handlingu, sbíráním objektů nebo psaním prsty u nohou. Statická rovnováha byla procvičována bez kontroly zraku sezením na míči, bipedálním a unipedálním stojem, úkoly byly postupně doprovázeny jednoduchými i složitějšími motorickými či kognitivními úkoly. Dynamická rovnováha se nacvičovala na balanční desce nebo chůzí se zavřenými očima po materiálech s různou texturou a pružností. (Missaoui, Thoumie, 2013)

- **Robotika**

Podstatou robotické terapie je nejen umožnit pacientovi pohyb, který sám pro své postižení nemůže provést, ale zároveň pomáhá vytvořit zpětnou kontrolu mozku nad pohybem končetiny, což je klíčový moment pro znovuzískání schopnosti ovládat vlastní vůlí kvalitní pohyb. Většinou se využívá u stavů po úrazech, pomáhá pacientům s dětskou mozkovou obrnou, ale byla již s dobrými výsledky testována i u pacientů s cerebelárním syndromem. (Vergaro et al., 2010; Carpinella et al., 2012) Zůstává sice nejasné, zda pozorovaná zlepšení pacientů v kontrolních testovacích škálách jsou důsledkem zlepšené koordinace či v důsledku zlepšení svalové síly, avšak tyto studie naznačují, že robotika může být užitečnou metodou, která je schopna se přizpůsobit pacientovým možnostem a trénované pohyby převést do užitečné praxe. (Marsden et al., 2013). Předchůdkyní robotické rehabilitace chůze byla výše zmíněná chůze na běžícím pásu v odlehčení na závěsném systému (Body-Weight Supported Treadmill / Locomotor

Training – BWSTT, BWSLT). Většina přístrojů robotické rehabilitace kombinuje BWSTT a virtuální realitu. Mezi zástupce robotické terapie patří např.: Lokomat, RehaWalk, ReWalk. Jako smysluplná se zdá robotická rehabilitace chůze nebo BWSTT / BWSLT v kombinaci s konvenční fyzioterapií, která by se měla zaměřit na aktivaci postury a nácvik posturální stability. „Neurofyziologický podklad této terapie je založen na míšní autonomii (centrální generátory vzorů), plasticitě centrálního nervového systému a motorického učení“. (Vařeka et al., 2016)

- **Koordinační trénink (fyzioterapie x exergames)**

Exergames nebo exer-gaming je název používaný pro videohry, které jsou zároveň formou cvičení. Exergames vycházejí z technologií, které sledují pohyb těla nebo jeho reakce. Nejedná se samozřejmě o plnohodnotnou rehabilitaci, ale může sloužit jako doplněk k dosažení a udržení vyžadované tréninkové intenzity po delší dobu. Exergames zahrnují interaktivní cvičení s rychle se měnícím prostředím, které může napodobit a trénovat pacientovy aktivity v reálném životě, především kompenzaci odchylek chůze a prevenci pádů. Pacienti s poruchou hybnosti mohou trénovat reakce na změny prostředí a snažit se předvídat nové události v domácím prostředí.

V roce 2012 zkoumala skupina Winifreda Ilga účinnost 8-týdenního koordinačního tréninku u 10 dětí s progresivní spinocerebelární ataxií. Výcvik byl založen na třech komerčně dostupných videohrách *Microsoft Xbox Kinect* vybraných tak, aby byly vhodné k cvičení koordinace celého těla a dynamické rovnováhy. Trénink byl zahájen 2 týdny trvající tréninkovou fází následovanou 6 týdny výcviku v domácím prostředí dětí. Bylo prokázáno zlepšení rovnováhy a chůze u dětí s Friedreichovou ataxií. Přes progresivní cerebelární degeneraci jsou děti schopny zvýšit motorický výkon intenzivním koordinačním tréninkem. Řízený trénink celého těla pomocí videoher může představovat velmi motivační a finančně nenáročnou rehabilitační strategii vhodnou k domácímu tréninku dynamické rovnováhy a interakci v dynamickém prostředí pro nejrůznější typy ataxie zejména v dětském a adolescentním věku. (Ilg et al., 2012)

Synofzik a Ilg v roce 2014 potvrdili, že pacienti s degenerativní ataxií profitují z koordinačního tréninku, který může být založen buď na fyzioterapii nebo na exergames. Koordinační fyzioterapie byla zaměřena na statickou a dynamickou bilanci. U obou typů tréninků bylo pozorováno klinické zlepšení v důsledku regenerace specifických dysfunkcí (koordinace a dynamické stability). Udržení efektu závisí na frekvenci a kontinuitě tréninku. Zlepšení ataktických projevů záviselo na intenzitě a délce tréninkového programu, ale i na jeho individuální volbě. Při počátečním cvičení byl potřebný dohled fyzioterapeuta, aby nedošlo k přetížení a ztrátě motivace, nebo k pádům a zraněním. Předpokládá se, že oba tyto tréninku vedou k aktivaci a zvýšení plasticity kompenzačních sítí v nedotčených mozečkových okruzích. (Synofzik, Ilg, 2014)

- **Virtuální realita**

Pokrok v informačních technologiích se neobráží pouze v životním stylu, ale umožňuje obohacovat i rehabilitační postupy. Ve výše uvedených studiích se jednalo o videohry, které zábavnou formou stimulují ataktického pacienta k provádění úkonů, potřebných ke zlepšení jeho stavu, zejména koordinace a rovnováhy. Vyšším stupněm je využití nástrojů virtuální reality tak, aby byla posílena multisegmentální koordinace, dynamická rovnováha a cílené pohyby paží nebo nohou. Aktuální studie (např. Marquer et al., 2014; Ribeiro da Silva, Iwabe-Marchese, 2015) potvrzují jednak zájem pacientů a jejich ochotu spolupracovat delší dobu než při rutinním cvičení - a to i po řadu týdnů, ale i zlepšení jejich koordinace objektivizované zavedenými škálami (SARA). SARA skóre se zlepšilo zejména v postuře, sedu, stoji i zbytkových chůzových funkcích.

- **Biofeedback a jeho využití v rehabilitaci**

Biofeedback, neboli biologická zpětná vazba, je terapeutický postup, který využívá měření nejrůznějších veličin (puls, svalové napětí ve formě křivky elektromyografu, krevní tlak apod.) v reálném čase a jejich hodnoty jsou prezentovány,

většinou graficky na monitoru, pacientovi. Ten je do jisté míry schopen hodnoty ovlivnit vůlí a tím je alespoň částečně ovládat. Jedná se o metodu, která je známa už od 60. let minulého století, ale po počátečním entuziazmu nad jejími možnostmi zájem opadal. Nyní dochází k určitému oživení právě pro možnost využití v medicíně.

Biofeedback patří do moderních metod využívajících počítačové technologie i pro zlepšení stability a fluence chůze. Například Baram a Miller sledovali vliv sluchové biologické zpětné vazby při jediné rehabilitační lekci u pacientů s cerebelární formou roztroušené sklerózy. Při experimentu se dařilo dobře ovlivnit rychlost a délku kroku, ale zlepšení se do reality přenášelo jen u některých testovaných osob. (Baram, Miller, 2007) Januariová a kol. publikovala v roce 2010 dobrý efekt biologické zpětné vazby při tréninku na balanční plošině pacientů po iktu s ataxií a hemiplegií. (Januario et al., 2010)

V roce 2012 testoval Čakrt et al. efektivitu neurostimulace k facilitaci rehabilitace u 7 pacientů s progresivní degenerativní spinocerebelární ataxií. Zjistil, že intenzivní balanční dvoutýdenní rehabilitační program s cvičením postury využívající biofeedbacku polohy hlavy dodávaným na jazyk umístěným elektrotaktilním systémem (Brain Port balance device) může výrazně zlepšit bipedální posturální kontrolu u těchto pacientů. Hodnocení posturografických záznamů prokázalo zlepšení statické rovnováhy se zavřenými očima již po měsíci aplikace. (Čakrt et al., 2012)

- **Ovlivnění ataxie s využitím mozkové stimulace**

Hluboká mozková stimulace je v současné době nejčastěji používána po vyčerpání farmakologických možností u Parkinsonovy choroby, dystonií a esencionálního tremoru. Na indikaci a léčbě musí spolupracovat multioborový tým specialistů, zahrnující neurochirurga, neurologa, psychologa, event. i psychiatra.

Po relativně dlouhé době vývoje od poloviny minulého století, kdy byla tato metoda testována nejprve u psychiatrických pacientů, dochází v posledních letech k její renezanci a je testována i u dalších jinak nezvratných mozkových afekcí. I přes některé

publikované vynikající výsledky není dosud přesně znám patofyziologický proces, ke kterému dochází při vysokofrekvenční elektrické stimulaci cílových mozkových struktur. Předpokládá se snížení prahu excitability na neuronálních synapsích a blokáce depolarizace synaptické membrány.

Bilaterální hluboká mozková stimulace talamických jader byla zatím provedena jen u jednoho pacienta se spinocerebelární ataxií typu 2, kde zlepšila posturu v sedu a ve stoje a částečně ovlivnila pacientův třes. Tuto i další 4 kazuistiky pacientů s cerebelárními příznaky, léčených hlubokou mozkovou stimulací rozebírá Genko Oyama et al. v práci publikované v roce 2014. Výsledky nejsou zatím, bohužel, tak přesvědčivé jako u výše zmíněných nejčastějších indikací. (Oyama et al., 2014)

- **Hydroterapie, plavání**

K dispozici není žádná studie, která by kvantitativně hodnotila účinnost vodoléčby u ataktických pacientů. Nicméně plavání lze využít i jako formu aerobního tréninku (viz výše), i když monitorace stavu pacienta je obtížnější. Cookova práce z roku 2007 obhajuje použití hydroterapie a plavání u ataktických pacientů zejména z hlediska pocitu volného pohybu bez rizika pádu, umožňující procvičení i relaxaci velkých svalových skupin. (Cook, 2007) I přes absenci exaktních studií je vhodné zařadit plavání a hydroterapii do rehabilitačního plánu ataktických pacientů pro zvýšení jejich kvality života. (Marsden et al., 2013)

- **Hipoterapie**

Stejně jako u hydroterapie, není ani pro hipoterapii žádná studie kvantitativně hodnotící efekt terapeutického ježdění na koni u pacientů s cerebelární ataxií. Nicméně zlepšení pacientů s roztroušenou sklerózou (Hammer et al., 2005; Silkwood-Sherer, Warmbier, 2007) ukazuje, že hipoterapie může být vhodným doplňujícím prostředkem ke zlepšení celkové kondice pacientů i jejich psychické kondice. (Marsden et al., 2013)

Studie objektivizující zlepšení rovnovážných funkcí u ataktických pacientů po dlouhodobějším hipoterapeutickém tréninku by byla velice zajímavá.

- **Obecný fitness trénink, jóga a Pilatesova metoda**

Z vlastní zkušenosti s pacienty se spinocerebelární ataxií vím, že někteří preferují před klasickým rehabilitačním cvičením právě tyto metody. Přestože nejsou k dispozici žádné oficiální studie u ataktických pacientů, jsou výhody obecného kondičního cvičení, jógy a Pilatesovy metody uváděny nejen jako podpůrné metody pomáhající udržovat svalovou sílu, flexibilitu a rovnováhu, ale mají i pozitivní efekt na psychiku pacientů. (Marsden et al., 2013)

- **Tai chi**

Vzhledem ke zkušenostem dvou pacientů s Friedreichovou ataxií, jejichž kazuistiky budou probrány dále, je třeba se zmínit o cvičení tchaj-t'i-čchuan, zkráceně tchaj-t'i (taichi, taiji). Je prezentováno jako cvičení pro zdraví, umění sebeobranu a forma meditace v pohybu. Tchaj-t'i má kořeny v čínské taoistické filosofii a jeho základní ideou je přirozenost. Ke cvičení nejsou třeba žádné pomůcky ani specifický prostor, cvičit se může v jakémkoliv věku. Pohyby při cvičení jsou pomalé, tělo uvolněné, cvičení se soustředí na uvědomování si struktury a pocitů těla. Cvičení taichi zlepšuje krevní oběh, vyrovnává krevní tlak, napomáhá toku lymfy, podporuje funkci vnitřních orgánů těla, vylepšuje tělesnou pozici a snižuje napětí ve svalech. (<http://www.tai-ji.cz/>) Zdá se, že toto cvičení lze doporučit ataktickým pacientům jako doplňkovou aktivitu, která napomáhá zlepšení uvědomění si vlastního těla a tím i koordinace jeho jednotlivých segmentů. (Jahnke et al., 2010)

- **Axiální zatížení**

Titubace trupu všemi směry v důsledku zhoršené koordinace trupového svalstva patří mezi cerebelární symptomy. Předpoklad, že zatížení může zvýšit stabilitu trupu při vertikalizaci, byl objektivizován v několika studiích s rozpornými výsledky.

Folz a Sinaki v roce 1995 zkoumali 19 pacientů s různými základními chorobami (amyotrofická laterální skleróza, parkinsonismus, cerebelární dysfunkce), z nichž pět mělo ataktickou chůzi. Proběhla jednorázová fyzioterapeutická intervence, při které bylo pozorováno subjektivní zlepšení v chůzi a držení těla a navíc subjektivní zlepšení stability. Avšak nízká metodická kvalita studie byla později kritizována a doporučeno na výsledky pohlížet s opatrností. (Folz a Sinaki, 1995; Martin et al., 2009; Marquer et al., 2014)

Clopton s kolektivem se zabývali účinkem zatížení axiálního skeletu u pěti pacientů s ataktickou chůzí nejasné etiologie. Chůzové charakteristiky se však nepředvídatelně měnily a častěji se zhoršovaly, než lepšily. Proto zněl konečný závěr studie v neprospěch používání trupové zátěže. (Clopton et al., 2003)

Ve studii Perlmuttera a Gregoryho ze stejného roku (2003) však byla zatěžovací vesta užitečným doplňkem pro rehabilitační cviky prováděné vsedě. Podobné zkušenosti měla i Cynthia Gibson-Horn v roce 2008 u pacientky s mozečkovou formou roztroušené sklerózy. Zlepšení o téměř 25% ve škálách pro testování chůze bylo zaznamenáno po 3 měsících sledování po 3 týdenním programu, který kombinoval axiální zatížení s progresivním tréninkem rovnováhy a chůze po dobu 1 hodiny denně. (Perlmutter a Gregory 2003; Gibson-Horn 2008)

- **Zatížení zápěstí nebo pomůcek (rehabilitačních či užívaných v běžném životě)**

Zatížení zápěstí jako prostředek ke snížení třesu horní končetiny se využívá již dlouho. (Feys et al, 2003; McGruder et al, 2003; Sanes et al, 1988) Také zde nejsou zkušenosti s aplikací jednoznačné. Efekt zatížení zápěstí či například zatížení příborů

při jídle je velice individuální, záleží i na subjektivním přístupu pacienta. Pod nedostatečně zatíženými manžetami není tlumen třes a pacienta obtěžují, příliš těžké manžety omezují pohyb jako takový. Nicméně vzhledem k nejednotným názorům je vhodné tuto možnost u pacientů s intenčním tremorem vyzkoušet. (Marsden et al., 2013)

- **Chlazení končetin**

Práce (Quintern et al., 1999; Feys et al., 2005 a další) uvádějí ochlazování končetin jako mechanismus, který může přechodně snížit intenční tremor. Prokázali funkčně významné snížení tremoru horní končetiny po ochlazování u pacientů s cerebelární formou roztroušené sklerózy. Ačkoli obě výše uvedené studie uvádějí zlepšení stavu pacientů, byly nalezeny rozdíly v účinnosti, které nejspíše vycházejí z rozdílné doby ochlazování (15 minut ve srovnání s jednou minutou). Přechodná kontrola třesu pomocí chlazení by mohla být dobře využitelná při provádění krátkodobých aktivit, jako je podepisování dokumentů, při jídle apod., chybí však podrobnější studie na větším počtu pacientů. (Marsden et al., 2013; Marsden, Harris, 2011)

- **Elastické oděvy**

Používání elastických oděvů (např. Lycra) vychází z předpokladu, že snižují rychlost a velikost napínacího reflexu, tlumí třes, snižují dysmetrii a zlepšují proximální trupovou stabilitu. Studie, zkoumající účinek pružných oděvů pro funkci horní končetiny u dětí (Blair et al., 1995; Corn et al., 2003; Nicholson et al., 2001) však vykazovaly velice různorodé výsledky napříč účastníky. Pokud byl zaznamenán benefit, pak jen mírný a na omezenou dobu. V současnosti není k dispozici žádná studie, která by podporovala využívání těchto prostředků u ataktických pacientů.

- **Kompenzační pomůcky**

Jeka (1997) přezkoumal řadu studií o posturální kontrole pomocí lehkého dotykového kontaktu nebo chůzové pomůcky jako prostředku ke zlepšení stability chůze. Klinická pozorování naznačují, že někteří jedinci s ataxií shledávají lehký dotykový kontakt jako strategii užitečnější než oporu o hůl. Kromě toho mohou být pro jedince s lézí mozečkových hemisfér, kteří mají spíše dysmetrii a třes, opěrné pomůcky obtížné k použití, protože umístění a ovládání hole je pro ně těžké.

Několik studií se zabývalo fyziologickým a funkčním dopadem posturálních podpor, jako jsou specializované invalidní vozíky. Z klinického pozorování vyplývá, že mobilita s příslušnou posturální podporou může ataktickým pacientům zlepšit kvalitu života ve smyslu nezávislého pohybu. Benefit se ale může projevit také v úspoře energie, která pak může být použita k vykonávání činností každodenního života v antigravitačních pozicích. Navíc, odpovídající pozice ve vozíku může usnadnit dýchání a polykání u pacientů s pokročilou dyskoordinací polykání. Rozhodnutí o poskytnutí invalidního vozíku musí být přísně individuální. (Huhn, Guarrera-Bowlby, 2007; Marsden et al., 2013) Dalším benefitem, který může používání vozíku a tím i stabilizace trupu vyvolat, je sekundární zlepšení řeči. Zlepšení trupové stability ovlivňuje funkci artikulujících orgánů, které tak získají stabilnější punctum fixum. (Tykalova et al., 2015)

Otázka opěrných pomůcek je kontroverzní. Bylo zjištěno, že u některých pacientů mohou spíše ohrozit schopnost reagovat na poruchy rovnováhy a tak ohrozit bezpečnost pacienta. (Bateni et al., 2004) Tento, ale i psychický problém s používáním hole nebo berlí může u některých ataktických pacientů vyřešit spolupráce s vycvičeným psem.

Ve studii Abbudové a kol. byli sledováni dva pacienti, u nichž byl cvičený pes použit jako terapeutický prostředek pro optimalizaci fyzické a psychosociální adaptace. Jeden pacient absolvoval terapii 2x týdně po dobu 6 měsíců a druhý 2x týdně po dobu 8 měsíců. Výrazně se zlepšily chůzové vzory a ukázalo se, že pomoc psy měla méně

destabilizující účinek na pacientovu vlastní image než jiné chůzové pomůcky. (Abbud et al., 2014)

2.3 Ovlivnění ataxie komplexními rehabilitačními programy

Armutlu s kolektivem hodnotil v roce 2001 vliv rehabilitačního programu u 26 pacientů s cerebelární formou roztroušené sklerózy, cvičení probíhalo 3x týdně po dobu 4 týdnů. Fyzioterapeutický program zahrnoval:

- Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF) pro zvýšení posturální stability a rovnovážné reakce - rytmické stabilizační aktivity, techniky aktivní opakované kontrakce - kombinované s balančním tréninkem (lezení, klek, poloklek – u nás známý jako pozice rytíře)
- Frenkelovo cvičení v pronačních a supinačních polohách, vsedě a ve stoji
- aproximace PNF technik pomocí ko-kontrakce agonistických a antagonistických svalů ve všech pozicích. Statický a dynamický balanční trénink, posturální vychylování zvenčí, přenos těžiště na oblast pat ve stoji s různými pozicemi plosek nohou a opěrných ploch (s nohama u sebe, v semitandemovém a tandemovém postoji, stoj na 1 končetině, na balanční desce, cvičení Cawthorne-Cooksey a chůze v nerovném terénu. Všechny aktivity byly nejdříve prováděny za zrakové kontroly, později bez zrakové kontroly.

Tato studie hodnotila u jedné skupiny také účinnost 20 minutové aplikace Johnstonovy tlakové dlahy na dolní končetiny před rehabilitační intervencí. Na konci programu se zlepšily parametry balančních, chůzových parametrů a také EDSS skóre (Expanded Disability Status Scale) u skupiny pacientů i kontrolních jedinců, avšak presoterapie nebyla efektivní. (Marquer et al., 2014; Martin et al., 2009; Armutlu et al., 2001)

Winfried Ilg a jeho kolektiv prezentovali v roce 2009 studii 16 pacientů s progresivní ataxií. Rehabilitační program zahrnoval statické a dynamické balanční

a koordinační cvičení celého těla (se třemi hodinovými lekciemi týdně po dobu 4 týdnů a potom dle vlastního plánu) u 16 pacientů. Efekt tréninku byl výraznější u pacientů, u nichž aferentní dráhy nebyly postiženy, tedy pacienti s převládající ataxií mozečkovou měli výraznější a trvalejší zlepšení než pacienti s ataxií Friedreichovou a senzoricou ataktická neuropatií. Zlepšila se regulace rovnováhy v úkolech statické a dynamické rovnováhy - efekt se projevil v rychlosti chůze, omezení laterálních titubací a lepší koordinaci končetin. Bylo pozorováno snížení SARA skóre a efekt trval více než rok, jak bylo publikováno v následující studii. (Ilg et al., 2009, 2010; Marquer et al., 2014)

Miyai a kol. sledovali v roce 2012 efekt intenzivního programu (11 hodin týdně po dobu 4 týdnů) u 42 pacientů s progresivním degenerativním onemocněním mozečku. Fyzioterapie zahrnovala: balanční cvičení, trénink chůze, posilování svalů, ergoterapii zaměřenou na balanci a aktivity běžného dne.

Efekt byl potvrzen zlepšenými hodnotami SARA skóre, skóre funkční nezávislosti a rychlostí chůze. Zlepšení bylo patrné i 24 týdnů poté, i když stav pacientů se pozvolna vracel k původním hodnotám. Pacienti se závažnější ataxií měli menší udržitelnost zlepšení. (Miyai et al., 2012; Marquer et al., 2014)

Brown s kolektivem v roce 2006 zkoumal 48 pacientů s centrální vestibulární dysfunkcí s různou etiologií (CMP, mozečková dysfunkce, trauma CNS, idiopatická vestibulopatie), z nichž 11 mělo cerebelární ataxii. Fyzioterapie probíhala ve 2 až 12 lekcích. Fyzioterapie zahrnovala: balanční a chůzový trénink, obecné protahovací a posilovací cviky, cvičení s využitím sensoriky - somatosenzorika a zrak, vestibulární habituační trénink, trénink vestibulární adaptace a substituční cvičení pro ztracené vestibulární funkce. Součástí byl také trénink používání kompenzačních pomůcek.

Po fyzioterapeutické intervenci došlo ke zlepšení všech subjektů s centrální vestibulární dysfunkcí, ale u cerebelární skupiny byl efekt malý. (Martin et al., 2009; Marquer et al., 2014; Brown et al., 2006)

Nardone kvantitativně srovnává roku 2013 efekt balanční a chůzové rehabilitace (90 minut 5x týdně po dobu 3 týdnů) u 27 pacientů s cerebelární ataxií, z nichž bylo 14 vaskulárního a 13 degenerativního původu s podobným výchozím balančním a chůzovým projevem. U každého pacienta rehabilitační program obsahoval všechna cvičení v různé intenzitě a délce trvání podle věku a schopností.

1) *Statická balance* - klidný stoj s otevřenými i zavřenými očima s různou šířkou stojné baze, klidný stoj s otevřenými i zavřenými očima na různých typech nestabilních povrchů, stoj na 1 noze s otevřenými i zavřenými očima, kvadrupedální pozice - stabilizace trupu, zvedání jedné horní končetiny nebo dolní končetiny.

2) *Dynamická kontrola* - ze sedu se postavit, překročit schod, ve stoji krok do strany, krok dopředu, krok dozadu, fyzioterapeut postrkuje do stojícího pacienta všemi směry a pacient musí rychle reagovat, aby nespádl.

3) *Trénink chůze* - chůze na běžícím páse, chůze po schodech, chůze s otáčením hlavy, chůze se změnami směru, chůze po nerovné ploše a po úzké cestičce, otočky, překračování objektů a zdolávání překážek.

4) *Flexibilita a silový trénink* - celotělové pohyby k tréninku trupu-končetinové koordinace, rytmické pohyby a protahovací cviky na horní a dolní končetiny a na trup, cyklický ergometr na horní a dolní končetiny.

Po ukončení rehabilitace došlo ke značnému snížení instability u obou skupin. U pacientů s vaskulárními poruchami se zlepšila chůze, změny byly výraznější než u progresivní degenerace. Nebyly zjištěny rozdíly ve zlepšení mezi subakutními a chronickými vaskulárními pacienty. Studie je důležitá z hlediska efektu u pacientů s různými typy ataxie. (Nardone et al., 2013)

Příklad fyzioterapeutického programu podle Synofzika a Ilga

Statická balance:

1) Stoj na 1 noze;

- 2) Kvadrupedální stoj: stabilizovat trup a zvednout 1 paži;
- 3) Kvadrupedální stoj: stabilizovat trup a zvednout 1 nohu;
- 4) Kvadrupedální stoj: zvednout 1 paži a protilehlou nohu.

Dynamická balance:

- 1) Klek: dát 1 nohu dopředu a zase zpět - střídavě;
- 2) Klek: dát 1 nohu do strany a zase zpět - střídavě;
- 3) Klek: dát 1 nohu dopředu, postavit se a dát nohu zpět do kleku - střídavě;
- 4) Stoj: pohupování paží, pokrčená kolena;
- 5) Stoj: krok do strany, dopředu, dozadu;
- 8) Stoj: křížený krok;
- 9) Chůze do schodů;
- 10) Chůze po nerovném povrchu.

Celotělový pohyb k tréninku trupově končetinové koordinace:

- 1) Kvadrupedální stoj: zvednout 1 paži a kontralaterální nohu, flektovat paži, nohu a trup a extendovat paži, nohu, trup střídavě;
- 2) „Ranní modlitba“ (Moshe Feldenkreis): Klek: pokrčit nohy, ramena a trup (sed v klubíčku): natáhnout nohy, paže a trup střídavě;
- 3) Klek: sedět vedle paty pravé strany, klek, sedět vedle paty vlevo střídavě.

Kroky k prevenci pádů a pádové strategii s ohledem na prevenci zranění:

- 1) Stoj: krok do strany, krok dopředu, krok dozadu a překřížení kroku v dynamických změnách;
- 2) Stoj: terapeut tlačí do pacienta všemi směry, pacient musí rychle reagovat kroky s prevencí pádů;
- 3) Stoj: předklonit se a pokrčit kolena, dotknout se podlahy, poté vzpřímit tělo - střídavě;
- 4) Stoj: předklonit se a pokrčit kolena, dotknout se podlahy a sehnout se do kvadrupedálního stoje;

Pohyby k léčbě nebo prevenci kontraktur zvláště pohyby ramen a páteře

- 1) Vzpřímení páteře: leh na břicho: zvednout ramenní pletenec: Leh na břicho s klínem;

2) Rotace páteře: supinační poloha: kolena pokrčená, rotovat kolena do pravé a levé strany;

3) Flexe ramen: supinační poloha na zádech: zvedat paže nad hlavu.

(Synofzik, Ilg, 2014)

Příklad fyzioterapeutického programu (60 minut) podle Polly Swingle (publikováno v časopisu *Generations* pro ataktické pacienty)

Zahřátí 5 minut: 5 minutová chůze nebo 5 minut kontinuální aktivity jako je např. kolo, běžecký pás, veslovací trenažér atd.

Balanční trénink 20 minut: Modifikovaný Lee Silverman Voice Treatment cvičební program, který vznikl původně pro parkinsoniky, ale některé z těchto forem cvičení se mohou použít i u pacientů s ataxií, protože zahrnují velmi koordinované pohyby horních a dolních končetin. Provádějí se vsedě i vestoje. Romberg – Pacient stojí s chodidly u sebe v semitandemovém a tandemovém postoji, s otevřenými očima po dobu 10 s a potom 10 s se zavřenými očima. Stoj na 1 noze – dospělý by měl stát na jedné noze po dobu 30 s. Kontrola centra gravitace nad opěrnou bází. Zapojení vizuálních, vestibulárních, somatosenzorických a kognitivních systémů. Dále je vhodné vyvolávat posturální reakce a balanční strategie změnou podnětů, povrchů atd, při stojí s nohama u sebe, s nohama od sebe, na jedné noze, atd. Lze využít i zatěžovací vesty.

Posilování 20 minut: Přídavný odporový trénink k současnému balančnímu a flexibilnímu programu vede ke zlepšení v balanci a funkčních schopnostech a významně se snižuje riziko pádů. Není vhodné přidávat zátěž pacientovi, který není schopen se sám zvednout proti gravitaci, protože by mohlo dojít ke zranění. Doporučený počet opakování je 12-25. Každý cvik by se měl provést v plném rozsahu pohybu a v pomalém tempu. Je třeba cvičit nejen vleže, ale také vsedě a ve stojí. Pokud pacient nemůže stát samostatně, může stát ve „stojném rámu“.

Protahování/Flexibilita 15 minut: Ataxie se u řady chorob kombinuje s projevy spasticity. V důsledku toho dochází k propínání dolních končetin, akuntrakturám adduktorů a tendenci ke zkracování Achillových šlach, což zhoršuje ataktickou chůzi.

Protahování jednotlivých segmentů může proto výrazně napomoci kvalitě chůze. (Swingle, 2013)

2.4 Rehabilitační programy světových „ataktických“ center

Na základě předchozích zkušeností s typy doporučovaných rehabilitačních postupů u pacientů se spino/cerebelární ataxií i komplexních programů publikovaných v literatuře jsem obrátila pozornost k programům nabízeným v zařízeních a klinikách specializujících se na tuto problematiku.

Vzhledem k počátečním inspirativním programům např. na National Ataxia Foundation (<https://www.ataxia.org/resources/generations.aspx>) jsem se domnívala, že najdu i mnoho dalších, které bude možné navzájem porovnat. Problémem nebylo najít ataktická centra jak v Evropě, tak na ostatních kontinentech – viz příloha č. 1. Zklamáním však byla jejich prezentace, kdy je opakovaně v různém rozsahu diskutována otázka etiologie ataxie, dokonce rozebírány klinické farmakologické studie, které však dosud neměly žádný jednoznačný efekt.

Výsledkem prostudování řady specializovaných center, zabývajících se spinocerebelární ataxií (viz příloha 1) bylo jen několik inspirativních prezentací, které jsou uvedeny v příloze 2. Jedná se o programy vycházející z obecných zásad fyzioterapie, kupodivu zde nejsou více zdůrazněny cviky balanční a koordinační, většina aktivit je zaměřena na stabilizaci trupového svalstva, což je sice základ dalšího postupu, ale nenavazuje na něj bohatší, pro pacienta zajímavý, přínosný postup.

Žádný z programů nezahrnuje metodu Vojtovu, jednou je zmíněna metoda Bobathova.

Uvedené programy jistě mohou být využity pro plánovaný guideline rehabilitačních postupů u ataktických pacientů v České republice, ale bude třeba nabídnout i další postupy, jak byly zmíněny v kapitole 2.2 a 2.3.

2.5 Diskuze a závěr

Cílem práce bylo zmapovat fyzioterapeutické přístupy a metody, které jsou používány u pacientů s ataxií tak, aby mohl být vypracován obecně platný postup v přístupu k ataktickým pacientům. Základním úskalím, se kterým jsem se od počátku potýkala, byl nejednotný výklad termínu „ataxie“, často zaměňovaný za výraz „balance“, tedy rovnováha. Zatímco cerebelární ataxie je důsledkem inkoordinace pohybů v důsledku selhání mozečku jako komparátoru, vestibulární postižení, neboli také vestibulární ataxie, je důsledkem poruchy vzájemné rovnováhy vestibulárních aparátů. Vestibulární ataxie bývá doprovázena vegetativními příznaky, subjektivním pocitem závratě a nystagmem. Ataxii však může způsobit i periferní neuropatie či poškození frontálního laloku, setkáváme se tedy s dalšími termíny - senzitivní a frontální ataxie. Navíc dochází při některých chorobách ke kombinaci různých typů ataxií a situace se dále komplikuje.

Naproti tomu výraz „balance“, rovnováha, je z hlediska kineziologie komplexní pojem, na který má vliv mnoho biomechanických, nervových a environmentálních systémů. Velmi zjednodušeně řečeno mají na udržení rovnováhy těla z pohledu organismu vliv tři hlavní složky - sensorická, řídicí a výkonná, přičemž do první řadíme propriocepci, zrak a vestibulární systém; složkou řídicí je centrální nervový systém, tedy mozek a mícha, a složkou výkonnou celý pohybový systém.

Klíčová role mozečku v motorickém učení a adaptaci je u pacientů s afekcí porušena, probíhá pomaleji a v menší míře než u zdravých osob, a proto omezuje míru funkčního zotavení a efektivitu rehabilitačních programů. (Marquer et al., 2014; Marsden, Harris, 2011) Proto jsem nacházela práce, u kterých byl efekt fyzioterapie jednoznačně lepší u pacientů s např. vestibulární poruchou, než u pacientů s primární degenerací mozečku.

Dále je nutné si uvědomit, co můžeme od fyzioterapie čekat u ataktického pacienta se získanou lézí mozečku, kdy noxa jednorázově zapůsobila, ale dále již situaci nezhoršuje (např. ataktická forma DMO, stp. úrazu, stp. operaci mozečkového tumoru) a co u pacienta, který, byť žil řadu let bez obtíží, má geneticky determinované

onemocnění, na které není dosud nikde ve světě kauzální léčba. V prvním případě je situace příznivější, snažíme se ovlivnit cerebelární struktury, které nebyly jednorázovou afekcí zasaženy a při intenzivní terapii mohou přejmout část funkce zaniklých neuronů. Ve druhém případě je nezbytvá, než nejdříve stabilizovat stav, ve kterém pacient k rehabilitaci přichází, a poté se snažit dostupnými postupy a prostředky, které byly výše jmenovány, zamezit co nejdéle progresi onemocnění.

Je třeba zdůraznit, že doba od začátku onemocnění, ve které pacient k rehabilitaci přichází, je velice důležitá. I když samozřejmě u různých typů ataxie je rychlost progresu různá, zahájení včasné symptomatické fyzioterapie může významně oddálit upoutání na vozík či na lůžko a tím prodloužit dobu relativně dobré kvality života pacienta. O těchto skutečnostech jsem se přesvědčila při rozboru kazuistik pěti pacientů s hereditárním typem ataxie a jedné pacientky s ataxií získanou (příloha 3).

Dalším problémem, který jsem v literárních i internetových zdrojích nacházela, byly zavádějící informace, které mohou pomýlit jak lékaře, tak, zejména pacienty.

Například aplikace acetyl-di-leucinu v rámci rehabilitačního programu ataxií v Multiple System Atrophy Coalition, kdy autoři studie udávali dvacetiprocentní zlepšení stavu ataktických pacientů po zvýšeném příjmu této aminokyseliny, je problematická. Není zde prokázán vztah k etiologii ataxie a tím možnost kauzální souvislosti. Zároveň je třeba brát v úvahu možnost působení placebo efektu. Extrémem z tohoto pohledu je doporučení k aplikaci kmenových buněk k léčbě ataxie (<http://www.puhuahospital.com/contact-us>) v čínské nemocnici Beijing Puhua International Hospital, dokonce s videy pacientů, kteří rehabilitují a nadšeně hovoří o vynikajícím efektu již krátce po počátku terapie. Nápadné však je, že specialisté tohoto zařízení dosud nikde v odborné literatuře své výsledky neprezentovali. Jediná práce z Beijingu týkající se léčby ataxií pupečníkovými mesenchemálními buňkami byla sice publikována v Časopisu Cytotherapy, autory hodnocena jako úspěšná, nicméně všichni autoři byli z hematologické kliniky General Hospital of the Air Force Beijing. Objektivizace např. na úrovni škál (ICARS, SARA apod.) chybí, stejně jako další sledování pacientů a informace o efektu trvání údajného úspěchu. (Dongmei et al.,

2011) Nicméně někteří pacienti jsou takto prezentovanou léčbou ohromeni a dokonce se snaží sehnat finanční obnost k pobytu v tomto zařízení. (Zumrová – osobní sdělení)

Závěrem lze říci, že sice lze v literatuře i na internetu nalézt řadu doporučení a nápadů, avšak konsenzus nad metodami fyzioterapie u ataktických pacientů není. Je pravda, že se pacient od pacienta liší jak klinickým projevem nemoci, tak komorbiditami, ale i reakcí na fyzioterapeutickou intervenci. U cerebelárních pacientů existuje navíc specifická porucha, cerebelární kognitivně-afektivní syndrom, který způsobuje depresivní ladění, zvýšenou plačtivost, ale i apatii, poruchu paměti atd. Proto jsou pacienti s cerebelární symptomatikou obtížněji motivovatelní než pacienti, kteří mají i závažnější motorickou poruchu, ale bez poruchy mozečku. Je potřeba vždy zvážit individualitu ataktického pacienta, jeho ochotu ke spolupráci a v případě potřeby doporučit péči psychologa a psychiatra.

V praktické části této práce jsem se snažila o přehledný souhrn možných přístupů, které se buď ve světě, nebo u nás běžně využívají u pacientů v praxi, či jsou teprve předmětem výzkumu. Nicméně je potřeba říci, že většina studií, prokázala pozitivní efekt rehabilitace. Jednoznačně jsou třeba další studie, které by tyto výsledky potvrdily a rozpracovaly podrobněji.

REFERENČNÍ SEZNAM

- ABBUD, G.; JANELLE, C.; VOCOS, M. *The use of a trained dog as a gait aid for clients with ataxia: a case report*. Physiotherapy Canada, 2014, 66.1: 33-35.
- AMBLER, Z. *Základy neurologie*. 7. vyd. Praha: Galén, 2011, 351 s. ISBN 978-807 2627-073
- ARMUTLU, K., KARABUDAK, R., NURLU, G.. *Physiotherapy approaches in the treatment of ataxic multiple sclerosis: a pilot study*. Neurorehabilitation and neural repair, 2001, 15.3: 203-211.
- BARAM, Y., MILLER, A. *Auditory feedback control for improvement of gait in patients with Multiple Sclerosis*. Journal of the neurological sciences, 2007, 254.1: 90-94
- BATENI, H. et al. *Can use of walkers or canes impede lateral compensatory stepping movements?*. Gait & posture, 2004, 20.1: 74-83.
- BETKER A.L., SZTURM T., MOUSSAVI Z. K., NETT C. *Video game-based exercises for balance rehabilitation: a single-subject design*. Arch Phys Med Rehabil 2006; 87: 1141–49.
- BLAIR et al. (1995) *A study of a dynamic proximal stability splint in the management of children with cerebral palsy*. Developmental Medicine and Child Neurology, 37, 544-554.
- BRONSTEIN A. M., HOOD J. D., GREASY M. A., PANAGI C. *Visual control of balance in cerebellar and parkinsonian syndromes*. Brain 1990; 113: 767–79.
- BRONSTEIN A. M. *The visual vertigo syndrome*. Acta Otolaryngol 1995; 520: 45–48.
- BROWN, K. E. et al. *Physical therapy for central vestibular dysfunction*. Archives of physical medicine and rehabilitation, 2006, 87.1: 76-81.
- BULTMANN, U., PIERSCIANEK, D., GIZEWSKI, E. R., SCHOCH, B., FRITSCH, N., TIMMANN, D., MASCHKE, M., FRINGS, M. et al. *Functional recovery and rehabilitation of postural impairment and gait ataxia in patients with acute cerebellar stroke*. Gait & posture, 2013, 39.1: 563-569.
- BURK, K. et al. *Comparison of three clinical rating scales in Friedreich ataxia (FRDA)*. Mov Disord, 2009, vol. 24, no. 12, p. 1779-1784.

- CARPINELLA, I. et al. *Robot training of upper limb in multiple sclerosis: comparing protocols with or without manipulative task components*. Neural Systems and Rehabilitation Engineering, IEEE Transactions on, 2012, 20.3: 351-360.
- CASSIDY, E. et al., *Using interpretative phenomenological analysis to inform physiotherapy practice: An introduction with reference to the lived experience of cerebellar ataxia*. Physiotherapy Theory and Practice[online]. 2010, 27(4), 263-277 [cit. 2016-03-20]. DOI: 10.3109/09593985.2010.488278. ISSN 0959-3985. Dostupné z: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/09593985.2010.488278>
- CLOPTON et al. (2003) *Effects of axial weight loading on gait for subjects with cerebellar ataxia: preliminary findings*. Neurology Report, 27, 1, 15-21.
- COOK, B. (2007) *Hydrotherapy, in P. M. Pope (ed) Severe and Complex Neurological Disability*. Management of the Physical Condition. Butterworth Heinemann Elsevier: Edinburgh.
- CORN et al. (2003) *Impact of second skin Lycra ® splinting on the quality of upper limb movement in children*. British Journal of Occupational Therapy, 66, 10, 464-472.
- CROSSMAN, A. R., NEARY D. *Neuroanatomy*, 4th Edition, 111. <http://www.elsevier-etextbooks.com/pdfreader/neuroanatomy-4th-edition/122> 2010
- CROWDY et al. (2000) *Evidence for interactive locomotor and oculomotor deficits in cerebellar patients during visually guided stepping*. Experimental Brain Research, 135, 437-454.
- ČAKRT, O. et al. *Balance rehabilitation therapy by tongue electrotactile biofeedback in patients with degenerative cerebellar disease*. NeuroRehabilitation, 2012, 31.4: 429-434.
- ČIHÁK, R. *Anatomie*. 3., upr. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2013. 534 s. ISBN 978-80-247-3817-81
- DE LUCA, A. et al. *Sonic hedgehog patterning during cerebellar development*. Cellular and Molecular Life Sciences, 2016, 73.2: 291-303.
- DONGMEI, H., JING, L., MEI, X., LING, Z., HONGMIN, Y., ZHIDONG, W., LI, D., ZIKUAN, G., HENGXIANG, W. *Clinical analysis of the treatment of spinocerebellar ataxia and multiple system atrophy-cerebellar type with umbilical cord mesenchymal stromal cells*. Cytotherapy. 2011 Sep;13(8):913-7. doi: 10.3109/14653249.2011.579958. Epub 2011 May 5.
- DYLEVSKÝ, I. *Funkční anatomie*. 1. vyd. Praha: Grada, 2009, 532 s. ISBN 978-80-247-3240-4.

FAHEY, M.C. et al. *How is disease progress in Friedreich's ataxia best measured? A study of four rating scales.* J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2007, vol. 78, no. 4, p. 411-413

FAUSTINO, L. C., ORTIGA-CARVALHO, T. M. *Thyroid Hormone Role on Cerebellar Development and Maintenance: A Perspective Based on Transgenic Mouse Models.* DOI: 10.3389/fendo.2014.00075. ISBN 10.3389/fendo.2014.00075.

FEYS et al. (2003) *Intention tremor during manual aiming: a study of eye and hand movements.* Multiple Sclerosis, 9, 44-54.

FEYS et al. (2005) *Effects of peripheral cooling on intention tremor in multiple sclerosis.* Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 76, 373-379.

FILIPOVIČOVÁ, J. *Vliv jednorázového tréninku posturální stability u pacientů se spinocerebelární ataxií.* Praha: Univerzita Karlova, 2. lékařská fakulta, Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství, 2014. s. 78. Vedoucí diplomové práce Mgr. Mariana Stehlíková.

FOLZ T. J., SINAKI, M., (1995) *A nouveau aid for posture training in degenerative disorders of the central nervous system.* Journal of Musculoskeletal Pain, 3, 4, 59-69.

FONTEYN, E. M. R et al. *Physiotherapy in degenerative cerebellar ataxias: utilisation, patient satisfaction, and professional expertise.* The Cerebellum, 2013, 12.6: 841-847.

FONTEYN, E. M. R., HEEREN, A., ENGELS, J. J. C., BOER J. J. D., WARRENBURG, van de B. P. C., WEERDESTeyN, V. *Gait adaptability training improves obstacle avoidance and dynamic stability in patients with cerebellar degeneration.* Gait & posture, 2014, 40.1: 247-251.

FILLYAW, M. J.; ADES, P. A. *Endurance exercise training in Friedreich ataxia.* Archives of physical medicine and rehabilitation, 1989, 70.10: 786-788.

FREUND, J. E.; STETTS, D. M. *Use of trunk stabilization and locomotor training in an adult with cerebellar ataxia: a single system design.* Physiotherapy theory and practice, 2010, 26.7: 447-458. ISSN: 0959-3985 print/1532-5040, DOI: 10.3109/09593980903532234

FUJIMURA, M., USUKI, F., CHENG, J., ZHAO, W. *Prenatal low-dose methylmercury exposure impairs neurite outgrowth and synaptic protein expression and suppresses TrkA pathway activity and eEF1A1 expression in the rat cerebellum.* DOI: 10.1016/j.taap.2016.03.002. ISBN 10.1016/j.taap.2016.03.002.

- GIBSON-HORN, C. (2008) *Balance-based torso-weighting in a patient with ataxia and multiple sclerosis: a case report*. Journal of Neurological Physical Therapy. 32, 3, 139-46.
- GILL-BODY K. M., POPAT R. A., PARKER S. W., KREBS D. E. *Rehabilitation of balance in two patients with cerebellar dysfunction*. Phys Ther 1997; 77: 534–52.
- GUERCIO J. M., CHITTUM R, McMORROW M.J. *Self-management in the treatment of ataxia: a case study in reducing ataxic tremor through relaxation and biofeedback*. Brain Inj 1997; 11: 353–62.
- HAMMER, A. et al. (2005) *Evaluation of therapeutic riding (Sweden)/hippotherapy (United States) replicates in eleven patients with multiple sclerosis*. Physiotherapy Theory and Practice 21, 1, 5177.
- HUHN, K., GUARRERA-BOWLBY, P., DEUTSCH, J. E. *The clinical decision-making process of prescribing power mobility for a child with cerebral palsy*. Pediatric Physical Therapy, 2007, 19.3: 254-260.
- ILG, W. et al. *Intensive coordinative training improves motor performance in degenerative cerebellar disease*. Neurology, 2009, 73.22: 1823-1830.
- ILG, W. et al. *Long-term effects of coordinative training in degenerative cerebellar disease*. Movement Disorders, 2010, 25.13: 2239-2246.
- ILG, W. et al. *Video game-based coordinative training improves ataxia in children with degenerative ataxia*. Neurology, 2012, 79.20: 2056-2060.
- JAHNKE R., LARKEY L., ROGERS C., ETNIER J., LIN F. *A Comprehensive Review of Health Benefits of Qigong and Tai Chi*. American journal of health promotion : AJHP. 2010;24(6):e1-e25. doi:10.4278/ajhp.081013-LIT-248.
- JANUARIO, F. et al. 2010, *Balance re-training using a tilting multi-axial force platform with visual biofeedback of stability*. Disability and Rehabilitation Volume 32, Issue 21, 2010
- JEKA, J. J. *Light touch contact as a balance aid*. Physical Therapy, 1997, 77.5: 476-487.
- JOYNER, A. L. *From Cloning Neural Development Genes to Functional Studies in Mice, 30 Years of Advancements*. DOI: 10.1016/bs.ctdb.2015.11.035. ISBN 10.1016/bs.ctdb.2015.11.035.
- KELLER, J. L., BASTIAN, A. J. *A Home Balance Exercise Program Improves Walking in People With Cerebellar Ataxia*. Neurorehabil Neural Repair, 2014.

KOLÁŘ, Pavel a kol. *Rehabilitace v klinické praxi*. 1. vyd. Praha: Galén, 2009, xxxi, 713 s. ISBN 978-80-7262-657-1.

LINC, R., DOUBKOVÁ, A.: *Anatomie hybnosti III*. Praha 2003, Univerzita Karlova Nakladatelství Karolinum ISBN 80-246-0201-6

MARELLI, C. et al. *Annual change in Friedreich's ataxia evaluated by the Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA) is independent of disease severity*. *Mov Disord*, 2012, vol. 27, no. 1, p. 135-138.

MARSDEN, J., BUNN, L., CASSIDY, E., KILBRIDE, Ch., HOLAND, A., WATSON, A. *Review of physiotherapy literature in ataxia* [online]. 2013 [cit. 2016-03-21].

Dostupné z: http://www.faraireland.ie/wp-content/uploads/2015/11/Physiotherapy_review_for_physios_2013-1.pdf

MARSDEN, J., Harris, C. *Cerebellar ataxia: Pathophysiology and rehabilitation*, *Clin Rehabil* 25, 2011, 195-216.

MARTIN, C. L. et al. *Effectiveness of physiotherapy for adults with cerebellar dysfunction: a systematic review*. *Clinical Rehabilitation*, 2009, 23,1, s. 15-26, ISSN 0269-2155.

MARQUER, A.; BARBIERI, G.; PÉRENNOU, D. *The assessment and treatment of postural disorders in cerebellar ataxia: a systematic review*. *Annals of physical and rehabilitation medicine*, 2014, 57.2: 67-78.

MASOPUST, J.; ŘÍHOVÁ, Z.; URBAN, A.; Zumrová, A. *Kognitivní a emoční změny u spinocerebelární ataxie*. *Psychiatrie pro praxi*. 2005, 2, roč. 6, č. 6, s. 297-301. ISSN 1213 0508. <http://www.psychiatriepropraxi.cz/pdfs/psy/2005/06/07.pdf>

MCGRUDER et al. (2003) *Weighted wrist cuffs for tremor reduction during eating in adults with static brain lesions*. *American Journal of Occupational Therapy*, 57, 507-516.

MIYAI, I. et al. *Cerebellar ataxia rehabilitation trial in degenerative cerebellar diseases*. *Neurorehabilitation and neural repair*, 2012, 26.5: 515-522.

MISSAOUI, B.; THOUMIE, P. *Balance training in ataxic neuropathies. Effects on balance and gait parameters*. *Gait & posture*, 2013, 38.3: 471-476.

MTUI, E.; GRUENER, G.; FITZGERALD, M. J. T. *Clinical neuroanatomy and neuroscience*. Elsevier Health Sciences, 2011.

NAŇKA, O., ELIŠKOVÁ, M., ELIŠKA, O. *Přehled anatomie*. 2., dopl. a přeprac. vyd. Editor Lubomír Houdek. Praha: Karolinum, 2009, xi, 416 s. ISBN 978-802-4617-176.

- NARDONE, A.; TURCATO, A. M.; SCHIEPPATI, M. *Effects of balance and gait rehabilitation in cerebellar disease of vascular or degenerative origin*. Restorative neurology and neuroscience, 2013, 32.2: 233-245. DOI 10.3233/RNN-13031
- NICHOLSON, J. H. et al. *Assessment of upper limb function and movement in children with cerebral palsy wearing lycra garments*. Developmental Medicine & Child Neurology, 2001, 43.6: 384-391.
- OYAMA, G. et al. *Deep brain stimulation for tremor associated with underlying ataxia syndromes: a case series and discussion of issues*. Tremor and other hyperkinetic movements, 2014.
- PAULSEN, F., WASCHKE J. (eds.). *Sobotta atlas of human anatomy: head, neck, and neuroanatomy*. 15th ed. Překlad Thomas Klonisch, Sabine Hombach-Klonisch. München: Elsevier, Urban & Fischer, 2011. ISBN 978-0-7234-3733-8.
- PERLMUTTER, E., GREGORY, P. C., (2003) *Rehabilitation treatment options for a patient with paraneoplastic cerebellar degeneration*. American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation, 82, 158-162
- PETROVICKÝ, P. 2002. *Anatomie s topografií a klinickými aplikacemi*. 1. vyd. Martin: Osveta, 542 s., ISBN 80-806-3048-8
- POPE P. M. (2007) *General Management of CNS Features in P. M. Pope (ed) Severe and Complex Neurological Disability. Management of the Physical Condition*. Butterworth Heinemann Elsevier: Edinburgh
- QUINTERN et al., (1999) *Influence of visual and proprioceptive afferences on upper limb ataxian patients with multiple sclerosis*. Journal of the Neurological Sciences, 163, 61-69.
- Rehabilitation Measures Database* [online]. [cit. 2016-04-18]. Dostupné z:
<http://www.rehabmeasures.org/default.aspx>
<http://www.rehabmeasures.org/Lists/RehabMeasures/DispForm.aspx?ID=1183>
- RIBEIRO da SILVA, R., IWABE-MARCHESE, C. *Using virtual reality for motor rehabilitation in a child with ataxic cerebral palsy: case report* Fisioter. Pesqui. vol.22 no.1 São Paulo Jan./Mar. 2015. <http://dx.doi.org/10.590/1809-2950/13375322012015>
- ROSSI, M. et al. *Autosomal dominant cerebellar ataxias: a systematic review of clinical features*. European Journal of Neurology, 2014, 21.4: 607-615.
- SANES et al. (1988) *Visual and mechanical control of postural and kinetic tremor in cerebellar system disorders*. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 51, 934-943.

SCHWABOVÁ, J. Využití baropodometrie k objektivizaci neurologického nálezu u pacientů s hereditární ataxií. [Application of the baropodometry for the objectification of hereditary ataxia patients neurological statement]. Praha, 2014. Počet stran 119, počet příloh 2. Dizertační práce (Ph.D.). Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta, Klinika dětské neurologie. Vedoucí závěrečné práce prof. MUDr. Vladimír Komárek, CSc. a MUDr. Alena Zumrová, Ph.D.

SCHMAHMANN, J. D.; SHERMAN, J. C. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*, 1998, 121.4: 561-579.

SCHMITZ-HUBSCH, T. et al. *Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale*. *Neurology*, 2006, vol.66, no. 11, s.1717-1720, ISSN 0028-3878.

SILKWOOD-SHERER, D., WARMBIER, H. *Effects of hippotherapy on postural stability, in persons with multiple sclerosis: a pilot study*. *Journal of Neurologic Physical Therapy*, 2007, 31.2: 77-84.

SWINGLE, P. *Four Components to an Effective Physical Therapy Program for Ataxia*. Generations. 2013.

SYNOFZIK, M.; ILG, W. *Motor training in degenerative spinocerebellar disease: ataxia-specific improvements by intensive physiotherapy and exergames*. *BioMed research international*, 2014.

ŠKOLOUDÍK, D., BAR, M. a ZAPLETALOVÁ, O. *Obecná neurologie pro studenty bakalářského směru*. 1. vyd. Ostrava: Ostravská univerzita v Ostravě, 2009, 101 s. ISBN 978-80-7368-608-6.

TROJAN, S. *Fyziologie a léčebná rehabilitace motoriky člověka*. 3., přeprac. a dopl.vyd. Praha: Grada, 2005, 237 s. ISBN 80-247-1296-2.

TYKALOVA, T., POSPISILOVA, M., CMEJLA, R., JERABEK, J., MARES, P., RUSZ, J. *Speech changes after coordinative training in patients with cerebellar ataxia: a pilot study*. *Neurological sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 2015. DOI: 10.1007/s10072-015-2379-7.

VAŘEKA, I., BEDNÁŘ, M., VAŘEKOVÁ, R. *Robotická rehabilitace chůze*. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2016, , 168 - 172

VAZ et al., (2008) *Treadmill training for ataxic patients: a single subject experimental design*. *Clinical Rehabilitation*, 22, 234-241

VERGARO, E. et al. *Adaptive robot training for the treatment of incoordination in Multiple Sclerosis*. *Journal of neuroengineering and rehabilitation*, 2010, 7.1: 1.

WINSER, S. J. et al. *Systematic review of the psychometric properties of balance measures for cerebellar ataxia*. Clinical rehabilitation, 2015, 29.1: 69-79.

WINSER, S. J., SMITH C., HALE L., A., CLAYDON L., S., WHITNEY S., L. *Balance outcome measures in cerebellar ataxia: a Delphi survey*. Disabil Rehabil. 2014.

ZUMROVÁ A., Spinocerebelární ataxie, monografie, připravováno do tisku 2016

ZUMROVÁ, A.; KOPEČKOVÁ, M.; MUŠOVÁ, Z.; KŘEPELOVÁ, A.; APLTOVÁ, L.; PADĚROVÁ, K. *Autosomálně dominantní spinocerebelární ataxie*. Neurologie pro praxi. 2007, 8, 5, s. 277-282. ISSN 1213-1814

Zdroje obrázků:

Obrázek 1.

[https://en.wikipedia.org/wiki/Arbor_vitae_\(anatomy\)#/media/File:Gray704.png](https://en.wikipedia.org/wiki/Arbor_vitae_(anatomy)#/media/File:Gray704.png)

Obrázek 2. <http://anat.lf1.cuni.cz/souhrny/lekls0901a.pdf> (Veronika Němcová - Mozeček. S osobním souhlasem autorky)

Obrázek 3.

http://www.lookfordiagnosis.com/mesh_info.phpterm=Cerebellar+Nuclei&lang=1

Obrázek 4. <http://www.anatomina.org/data/ext/proprio/crblspoje.html>

3 SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1: Specializovaná pracoviště zabývající se ataktickými pacienty

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

Příloha č. 3: Kazuistiky pacientů – pracovní poznámky