

ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2019

Eva Vaverková

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

Studijní program: Specializace ve zdravotnictví B 5345

Eva Vaverková

Studijní obor – Fyzioterapie 5342R004

**Možnosti fyzioterapie u svalové dystrofie zaměřené na
facioscapulohumerální svalovou dystrofii**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Vedoucí práce: Mgr. Šárka Stašková

PLZEŇ 2019

Prohlášení:

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny použité prameny jsem uvedla v seznamu použité literatury.

V Plzni dne:

.....

vlastnoruční podpis

Abstrakt

Příjmení a jméno: Vaverková Eva

Katedra: Katedra rehabilitačních oborů

Název práce: Možnosti fyzioterapie u svalové dystrofie zaměřené na facioscapulohumerální svalovou dystrofii

Vedoucí práce: Mgr. Šárka Stašková

Počet stran: číslované 63, nečíslované 22

Počet příloh: 3

Počet titulů použité literatury: 46

Klíčová slova: svalová dystrofie, fyzioterapie, facioscapulohumerální, proprioceptivní

Souhrn:

Bakalářská práce se zabývá základní charakteristikou a možnými postupy ve fyzioterapii u svalových dystrofií. Celá studie je pro přehlednost rozdělena na dvě hlavní části: teoretickou a praktickou. Teoretická část je strukturována do sedmi kapitol a několika podkapitol. V této části jsou charakterizovány významné formy svalových dystrofií s větším důsledkem na formu facioscapulohumerální. Dále jsou zde popsány možné fyzioterapeutické postupy u FSHMD, kterými lze ovlivnit vzniklé sekundární změny, nikoliv však kauzální. Druhá, praktická část je výstupem kazuistik dvou probandů s diagnózou FSHMD, u kterých byly aplikovány některé metody z teoretické části. Výsledky sledování potvrzují možné zmírnění bolesti krční páteře pomocí kinesioteapingu a zvýšení ROM pomocí prvků z PNF.

Abstract

Surname and name: Vaverková Eva

Department: Department of Rehabilitation Sciences

Title of thesis: Possibilities of physiotherapy in muscular dystrophy focused on facioscapulohumeral muscular dystrophy

Consultant: Mgr. Šárka Stašková

Number of pages: numbered 63, unnumbered 22

Number of appendices: 3

Number of literature items used: 46

Key words: muscular dystrophy, physiotherapy, facioscapulohumeral, proprioceptive

Summary:

My bachelor thesis is focused on the basic characteristic and possible physiotherapy in genetically conditioned muscular dystrophy. The whole study is divided into two main parts: a theoretical one and a practical one. The theoretical part of study is structured into seven chapters and several subchapters. In this part, I discuss individually characterized significant forms of muscular dystrophies with greater emphasis on the FSHMD form. Followed by my discussion of possible physiotherapeutic techniques in facioscapulohumeral form that can affect the secondary changes, but not causal. The other part, the practical one is the result of two case studies of probands with FSHMD, which use some methods described in the theoretical part. The results of this study show that there is a possibility to reduce cervical spine pain by kinesiotaping and influence ROM by PNF techniques.

Poděkování

Děkuji Mgr. Šárce Staškové za odborné vedení práce, cenné rady a poskytování materiálních podkladů. Dále děkuji probandům s facioscapulohumerální svalovou dystrofií za vstřícnost a spolupráci.

OBSAH

SEZNAM ZKRATEK	12
SEZNAM OBRÁZKŮ	14
SEZNAM TABULEK	15
ÚVOD.....	15
TEORETICKÁ ČÁST	17
1 ONEMOCNĚNÍ KOSTERNÍHO SVALSTVA (MYOPATIE).....	17
2 SVALOVÁ DYSTROFIE	18
2.1 Historie.....	18
2.2 Klasifikace	19
2.3 Klinický obraz.....	20
2.3.1 Svalová slabost	20
2.3.2 Svalové atrofie a pseudohypertrofie	21
2.4 Diagnostika	22
2.4.1 Kreatinkináza.....	22
2.4.2 Svalová biopsie.....	23
2.4.3 DNA vyšetření.....	23
2.4.4 Diferenciální diagnostika.....	23
3 DYSTROFINOPATIE	25
3.1 Duchennova svalová dystrofie.....	25
3.1.1 Klinický obraz	26
3.1.2 Diagnostika.....	27
3.1.3 Léčba a prevence kontraktur.....	28
3.1.4 Léčba skoliózy	28
3.1.5 Léčba dechové a srdeční insuficience	29
3.1.6 Medikamentózní léčba.....	29
3.2 Beckerova svalová dystrofie	30
3.2.1 Klinický obraz	30
3.2.2 Diagnostika.....	30
4 PLETENCOVÁ SVALOVÁ DYSTROFIE.....	31
4.1 Autozomálně recesivní	31
4.2 Autozomálně dominantní.....	32
5 EMERYHO-DREIFUSSOVA SVALOVÁ DYSTROFIE	33
5.1 Klinický obraz.....	33

6	FACIOSCAPULOHUMERÁLNÍ SVALOVÁ DYSTROFIE	34
6.1	Klinický obraz.....	34
6.1.1	Orofaciální oblast	34
6.1.2	Ramenní pletenec a distální svalstvo.....	35
6.1.3	Systémová postižená	36
6.2	Diagnostika	36
6.2.1	Vylučující kritéria.....	36
7	MOŽNOSTI FYZIOTERAPIE	37
7.1	Senzomotorická stimulace	37
7.2	Vojtův princip.....	39
7.3	Proprioceptivní neuromuskulární facilitace.....	41
7.3.1	Facilitační postupy.....	41
7.3.2	Facilitační techniky.....	42
7.3.3	Relaxační techniky	44
7.4	Měkké techniky.....	45
7.4.1	Postizometrická relaxace	45
7.5	Kinesiotaping	46
	PRAKTICKÁ ČÁST	48
8	CÍL PRÁCE.....	48
9	HYPOTÉZY	49
10	CHARAKTERISTIKA SLEDOVANÉHO SOUBORU.....	50
11	METODIKA PRÁCE.....	51
11.1	Anamnéza.....	51
11.2	Klinické vyšetření	52
11.3	Vizuální analogová škála	52
11.4	Vyšetření zkrácených svalových skupin dle Jandy.....	52
11.5	Goniometrie.....	53
12	KAZUISTIKA	54
12.1	Kazuistika 1.....	54
12.2	Kazuistika 2.....	63
13	VÝSLEDKY.....	70
13.1	Hypotéza č. 1	70
13.2	Hypotéza č. 2.....	71
13.3	Hypotéza č. 3.....	72
14	DISKUZE.....	73

ZÁVĚR.....	76
SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	78
SEZNAM PŘÍLOH	82

SEZNAM ZKRATEK

ACE	enzym angiotenzin-konvertáza
ADEDMD	autozomálně dominantní Emery-Dreifuss muskulární dystrofie
ADP	adenosindifosfát
AREDMD	autozomálně recesivní Emery-Dreifuss muskulární dystrofie
ATP	adenosintrifosfát
BMD	Beckerova muskulární dystrofie
C7	sedmý krční obratel
C/Th	cerviko-thorakální
CK	kreatinkináza
CNS	centrální nervová soustava
CO ₂	oxid uhličitý
DGC	dystrofin-glykoproteinový komplexu
DK	dolní končetina
DKK	dolní končetiny
DMD	Duchennova muskulární dystrofie
dr.	doktor
dx.	dexter
EDMD	Emeryho-Dreifussova muskulární dystrofie
EKG	elektrokardiografie
EMG	elektromyografie
FSHD/ FSHMD	facioscapulohumerální muskulární dystrofie
HAZ	hyperalgická zóna
HK	horní končetina
HKK	horní končetiny
K-tape	kinesiotape
kb	kilobyte
L	lumbální
LGMD	pletencová muskulární dystrofie
m.	musculus
mm.	musculi
MMT	měkké a mobilizační techniky
např.	například
nar.	narozen/a

PCR	polymerázová řetězcová reakce
PIR	postizometrická relaxace
PNF	proprioceptivní neuromuskulární facilitace
prof.	profesor
ROM	rozsah pohybu
s	sekunda
SCM	sternocleidomastoideus
SD	svalové dystrofie
sin.	sinister
Th	thorakální
TrP	trigger point
TrPs	trigger points
tzv.	takzvaný
VAS	vizuální analogová škála
VCP	vitální kapacita plic
VRL	Vojtova reflexní lokomoce

SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 1 Distribuce svalového postižení u různých typů svalové dystrofie.....	19
Obrázek 2 Gowersovo znamení.....	21
Obrázek 3 Pseudohypertrofie lýtek	22
Obrázek 4 Hyperlordóza bederní páteře	26
Obrázek 5 Scapula alata	35
Obrázek 6 Protrakce ramen	35
Obrázek 7 Spoušťové body reflexního plazení	40
Obrázek 8 Kinesiotape.....	46
Obrázek 9 Vizuální analogová škála	52
Obrázek 10 Dvouramenný goniometr	53
Obrázek 11 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 3. 11. 2018 – kazuistika 1..	56
Obrázek 12 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 19. 1. 2019 – kazuistika 1..	57
Obrázek 13 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 3. 3. 2019 – kazuistika 1....	60
Obrázek 14 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 3. 11. 2018 – kazuistika 2..	65
Obrázek 15 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 19. 1. 2019 – kazuistika 2..	66
Obrázek 16 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 3. 3. 2019 – kazuistika 2....	67
Obrázek 17 Informovaný souhlas.....	83
Obrázek 18 HK I. diagonála flekční vzorec	84
Obrázek 19 HK II. diagonála extenční vzorec	84

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 3. 11. 2018 – kazuistika 1	56
Tabulka 2 Goniometrie ramenního kloubu 3. 11. 2018 – kazuistika 1	57
Tabulka 3 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 19. 1. 2019 – kazuistika 1	58
Tabulka 4 Goniometrie ramenního kloubu 19. 1. 2019 – kazuistika 1	58
Tabulka 5 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 3. 3. 2019 – kazuistika 1	60
Tabulka 6 Goniometrie ramenního kloubu 3. 3. 2019 – kazuistika 1	61
Tabulka 7 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 3. 11. 2018 – kazuistika 2	65
Tabulka 8 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 19. 1. 2019 – kazuistika 2	66
Tabulka 9 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 3. 3. 2019 – kazuistika 2	68
Tabulka 10 Porovnání hodnot ROM ramenního kloubu – kazuistika 1	70
Tabulka 11 Porovnání hodnot vyšetření zkrácených svalů – kazuistika 1	71
Tabulka 12 Porovnání hodnot vyšetření zkrácených svalů – kazuistika 2	72
Tabulka 13 Porovnání hodnot VAS z obou kazuistik	72
Tabulka 14 Fyziologický rozsah pohybu ramenního kloubu	85

ÚVOD

Svalové dystrofie představují velkou heterogenní skupinu hereditárních myopatií s rozmanitým klinickým obrazem, ale podobnou patologií. Primární příčinou je myogenní trofická léze vznikající na základě vrozené vady ve svalovém metabolismu. Následkem poškození svalových vláken dochází k primárnímu oslabení kosterní svaloviny, zejména v oblasti ramenního a pánevního pletence. V závislosti na druhu a progresi onemocnění je nadále ovlivňováno distálně uložené svalstvo a svalovina srdeční a hladká. Klinické symptomy svalové dystrofie se typicky projevují tzv. myopatickým šplhem, „kachní chůzí“, zvětšenou bederní lordózou a anteverzním postavením pánve. Někdy se objevují svalové atrofie, pseudohypertrofie, myalgie či crampy. (Jedlička, 2005; Bednařík, 2010)

Nejčastější svalovou dystrofií je forma Duchenne, která obdobně jako její benignější forma Beckerova patří do skupiny dystrofinopatií. U obou výše zmíněných dochází k progresivní destrukci pohlavního chromozomu X, který nese bílkovinu zvanou dystrofin. Forma Duchenne se potýká s velmi rychlým progresivním průběhem směřující k úmrtí jedince již v adolescentním věku. Mezi další časté formy patří pletencová a Emeryho-Dreifusova forma. (Bednařík, 2001; Kolář, 2009; Tyrlíková, 2012)

Třetí, nejčastěji se vyskytovanou formou je autozomálně dominantní facioscapulohumerální forma příznačná svým heterogenním průběhem i mezi členy jedné rodiny. Pro tento typ dystrofie je charakteristické asymetrické svalové oslabení začínající v orofaciální oblasti. Výrazný pokles svalové síly se postupně objevuje na muskulatuře ramenního pletence a na distálně uložených svalech. Klinický obraz u FSHMD se vyznačuje nevýraznou mimikou, problémem s pískáním, smíchem, zavíráním očí, problémem s elevací HKK a typickým obrazem tzv. odstátých dolních úhlů lopatek neboli scapula alata. Není vyloučena porucha sluchu nebo zraku. (Bednařík, 2001; Upadhyaya, 2004)

Kauzální terapie není u těchto onemocnění doposud přesně známá. Hlavní část terapie je zaměřena na ovlivnění změn sekundárních. Kvalitu života lze zlepšit profesionálním přístupem, do kterého spadá možnost využití fyzioterapie. Mezi základní léčebné postupy spadají postupy analytické a komplexní (syntetické). Mezi komplexní metody se nejvíce zařazují senzomotorická stimulační a Vojtův princip. Velmi diskutovanou kapitolou je složka pohybové terapie, při které může dojít k přetížení a zhoršení stavu dystrofického svalstva. Často se využívá jen jako součást respirační rehabilitace, která je u

rychle progredujících forem velmi důležitá. Někteří pacienti jsou odkázáni k chirurgické léčbě z důvodu přidružených sekundárních změn, jakými jsou nejčastěji svalové kontraktury a skolióza páteře. (Emery, 1998; Vacek, 2005; Kolář, 2009)

TEORETICKÁ ČÁST

1 ONEMOCNĚNÍ KOSTERNÍHO SVALSTVA (MYOPATIE)

Pojmem myopatie jsou označována ta onemocnění, která se vyznačují přímým postižením svalového vlákna. Myogenní trofická léze u této heterogenní skupiny nastává z různých příčin a jejich cílovou skupinou jsou převážně vlákna kosterních svalů. (Waberžinek, 2006)

Průběh těchto onemocnění je velmi variabilní a závislý na mnoha faktorech. Jeden z faktorů, který má vliv na rozmanitost tohoto druhu, je možnost ovlivnění genetických defektů stejným fenotypem. Dalším faktorem je možnost genových mutací způsobit odlišný fenotyp. U některých forem se zase buď nepodařilo objevit genetický defekt, nebo je lokalizace tohoto defektu známa, ale je neznámý patologický genetický produkt způsobující následné klinické symptomy. U některých forem je průběh závislý na druhu poškozeného proteinu. Tyto faktory způsobují i problematiku v oblasti klasifikování tohoto onemocnění. (Maříková, 2004; Bednařík, 2010)

V knize Bednaříka (2010) jsou myopatie rozděleny na dědičné (hereditární) a získané. K získaným myopatiím patří formy:

- zánětlivé
- toxické
- metabolické
- endokrinní

Mezi hereditární myopatie podle Bednaříka (2010) patří:

- svalové dystrofie
- kongenitální myopatie
- membránové myopatie (kanalopatie)
- mitochondriální myopatie
- rabdomyolýzy

2 SVALOVÁ DYSTROFIE

Svalové dystrofie jsou geneticky podmíněná, progresivní svalová onemocnění postihující strukturně i funkčně převážně proximální pletencové svalstvo s distálním průběhem. Projevují se postupnou degenerací a destrukcí svalových vláken s následnou dominancí svalové slabosti a rozvojem klinického obrazu. (Waberžinek, 2006)

Přestože se moderní medicína neustále snaží najít bližší informace pro objasnění podstaty vzniku, průběhu a léčby tohoto onemocnění, je okolo této problematiky stále mnoho nejasností. (Emery, 2008)

2.1 Historie

Slovo dystrofie vzniklo z řečtiny spojením 2 slov: „dys“, které lze do češtiny přeložit jako abnormální nebo chybný a slova „trophe“ znamenající výživu. (Emery, 2008)

Roku 1879 vyšla práce Williama Gowerse „Clinical lecture on pseudohypertrophic muscular paralysis“, kde se poprvé objevil termín svalová dystrofie mající na mysli poruchu růstu svalu. První záznamy o svalové dystrofii, ale pocházejí z roku 1851 od anglického lékaře Edwarda Meryona (1809-1880). Meryon během své studie zaznamenával informace získané při testování osmi dystrofických chlapců pocházejících ze tří různých rodin. Jeho studie následně vedla k diagnostikování svalové dystrofie, kterou dnes známe pod názvem Duchenn. Přestože to byl Meryon, kdo první zmínil tuto hereditární formu, pojmenována byla po francouzském neurologovi Guillame-Benjamin Amand Duchennovi (1806-1875), který ji roku 1868 detailněji popsal. (Emery, 1993; Menkes, 2011; Dungl, 2014)

Třetí nejčastěji se vyskytovanou svalovou dystrofií, formu facioscapulohumerální, popsali v roce 1885 pánové Landouze a Dejerine. Německému genetikovi Peteru Emilu Beckerovi (1908-2000) byla roku 1955 připsána forma Beckerova, která je označována za mírnější formu DMD. Za velký zlom v této oblasti je považována polovina 80. let, která patřila k rozvoji v oblasti genetiky a molekulární biologie. Hlavním průlomem zde bylo odhalení genu dystrofinu a jeho genového produktu. S odstupem deseti let přišla další řada odhalení příčin a mechanismů, které vedou k rozvoji svalového onemocnění. (Bednařík, 2010)

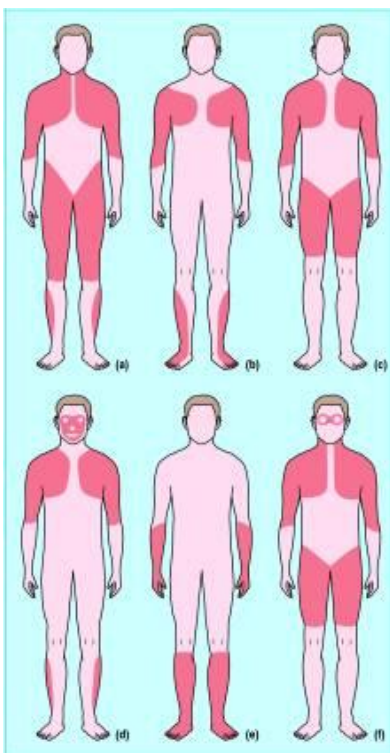
2.2 Klasifikace

V současně době se dělí svalové dystrofie podle typu dědičnosti, typu poškozené bílkoviny, patologických anatomických změn a klinických příznaků. Podle Koláře (2009) jsou nejčastější formy rozděleny následovně.

- Dystrofinopatie (DMD, BMD)
- Pletencová svalová dystrofie (LGMD)
- Facioscapulohumerální svalová dystrofie (FSHMD)
- Scapulooperoneální svalová dystrofie
- Myotonická svalová dystrofie
- Distální svalová dystrofie
- Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie (EDMD)
- Okulofaryngeální svalová dystrofie
- Oční myopatie

Obrázek 1 Distribuce svalového postižení u různých typů svalové dystrofie

- a) Duchennova a Beckerova svalová dystrofie b) Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie
c) Pletencová svalová dystrofie d) Facioscapulohumerální svalová dystrofie
e) Distální svalová dystrofie f) Okulofaryngeální svalová dystrofie



Zdroj: Emery, 1998, s. 992

2.3 Klinický obraz

Klinický obraz u této skupiny je velmi rozmanitý. Rozmanitost je dána především velkou škálou svalových proteinů, které spadají do různých proteinových tříd. Jednotlivé proteiny se utvářejí na genech lidských chromozomů a utvářejí bílkovinné komplexy. Při genové mutaci dochází k porušení tohoto komplexu, kvůli kterému dochází k patologické tvorbě a funkci buněčné svalové membrány. Nejčastěji se v tomto případě setkáváme s poruchou dystrofin-glykoproteinového komplexu (DGC) umístěného na plazmatické membráně. (Maříková, 2004; Jedlička, 2005; Waberžinek, 2006; Menkes, 2011)

Primárním znakem poškozené membrány je dilatace sarkoplazmatického retikula. Dilatace spolu s progresivním průběhem způsobují opakující se nekrózu s následnou regenerací svalových buněk. Tato regenerace však nedokáže docílit původního stavu svalové buňky a při podrobném vyšetření je kolem svalového vlákna viditelná delec plazmatické membrány. Uvnitř buněk pak nadále dochází ke zvýšení koncentrace ionizovaného kalcia, který prochází přes poškozenou membránu. Následně se spouští proteolýza způsobující likvidaci buněk ve svalovém vlákně. V konečné fázi dochází k proměnlivosti ve velikosti jednotlivých svalových vláken, které jsou prvotním znakem svalové dystrofie. (Menkes, 2011; Rokyta, 2015)

Svalové dystrofie mají průběh buď s rychlým spádem končící předčasnou smrtí jedince, anebo pomalým, kdy u jedince neprobíhá výrazné oslabení ohrožujícího na životě. (Menkes, 2011)

2.3.1 Svalová slabost

Patologická svalová vlákna zapříčiňují progresivní nárůst většinou symetrické svalové slabosti. Prokazuje se ve většině případů na kořenovém svalstvu horních a dolních končetin s postupnou distální progresí. Se svalovou slabostí kosterních svalů se pojí i svalová únava objevující se při zvýšení svalové zátěži s pomalým či rychlým nástupem. (Bednařík, 2010)

Vlivem progresivní svalové slabosti dochází u jedince k postupnému vadnému držení těla a k odchýlkám v motorickém projevu. Oslabením svalstva břišního, pánevního pletence a stehenních svalů dochází k anteverznímu postavení pánve a k hyperlordóze bederní páteře. Tato patologie způsobuje rozvoj tzv. myopatického syndromu, který se projevuje u primárních svalových onemocnění. (Kolář, 2009)

Typickým znakem je Gowersovo znamení tzv. myopatický šplh, který se projevuje obtížným vzpřimováním jedince ze dřepu. Dítě kvůli slabým extenzorům kyčelního a kolenního kloubu není schopné výhradně pomocí těchto svalů vstát, ale musí použít náhradní mechanismus. Ten spočívá v tom, že je dítě nuceno se v sedě otočit čelem k podlaze, roztáhnout nohy, zvednout zadek vzhůru ke stropu a pomocí HKK se opírat o vlastní tělo a vzápětí vyšplhat do konečné fáze stoje. Vzniká tak obraz „šplhu po vlastních nohách“. (Jedlička, 2005; Waberžinek, 2006; Kolář, 2009)

Obrázek 2 Gowersovo znamení



Zdroj: Ambler, 2011, s. 296

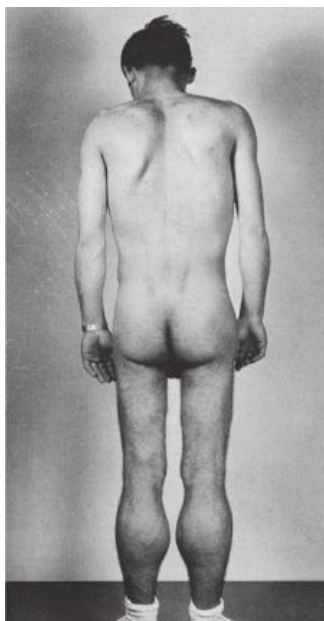
Další odchylkou je stereotypní typ chůze, která svým kolébáním ze strany na stranu připomíná „chůzi kachní“. Tento jev je způsoben oslabením m. gluteus medius, který slouží k laterální stabilizaci pánve. Při oslabení tohoto svalu je taktéž pozitivní Trendelenburgova zkouška prováděná ve stoji na jedné noze. Při pozitivním nálezu dochází k poklesu poloviny pánve na zdvížené straně DK. (Kolář, 2009)

2.3.2 Svalové atrofie a pseudohypertrofie

Svalová atrofie se vyznačuje postupnou ztrátou svalových vláken. Ta nemusí být zpočátku vůbec parná z důvodu procesu infiltrace svalových vláken vláknitými vazivovými a tukovými. V první fázi se tak často objevuje zvětšení objemu svalu, který nevzniká pravidelným cvičením, ale výše uvedenou patologickou cestou. Paradoxní zbytnění svalového bříška je typický pro sval lýtkový, který se palpací manifestuje gumovitou konzistencí. (Urbánek, 2000; Menkes, 2011)

Jindy však dochází k hypotrofii, která zapříčiní změnu konfigurace svalových vláken a zmenšení objemu jednotlivých částí těla. (Urbánek, 2000)

Obrázek 3 Pseudohypertrofie lýtek



Zdroj: Campbell, 2013, s. 481

2.4 Diagnostika

Mezi základní diagnostické prvky patří odběr informací z rodinné anamnézy. Postupuje se tak na základě faktu, že svalové dystrofie patří mezi hereditární onemocnění a vzrůstá zde pravděpodobnost přenašečství od členů rodiny. Tyto informace mohou poukázat na možný průběh svalového onemocnění, avšak ke stanovení stoprocentní diagnózy se používají osvědčenější metody. (Jedlička, 2005; Bednařík, 2010)

2.4.1 Kreatinkináza

Diagnostickým rysem svalového onemocnění je měření hladiny svalových enzymů: aldolázy, myoglobinu a kreatinkinázy (CK). Poslední zmíněný enzym je nejvíce využívaný. (Seidl, 2004)

„Kreatinkináza je buněčný enzym zajišťující zpětnou přeměnu (fosforylaci) ADP na ATP. Kreatinkináza se za normálních okolností nachází v nepatrném množství v krvi. Při přetížení svalových buněk z důvodu nepřiměřeného zatížení nebo při jejich destrukci se kreatinkináza dostává do krve ve větším množství.“ (Neumann, 2005, s. 92)

Sérum CK je odebíráno buď narozeným jedincům, nebo těhotným ženám z placentární krve kolem 13. - 15. týdne těhotenství. Prenatální diagnostika se provádí v případech žen narozených v rodinách, kde se svalová dystrofie již někdy vyskytla, a tudíž

existuje reálné riziko recesivního přenosu choroby. Měření by se nemělo provádět po EMG vyšetření, bioptickém odběru či fyzické zátěži, kdy je pravděpodobnost zvýšení této hodnoty i u zdravých jedinců, a stoupá tak riziko stanovení mylné diagnózy. (Urbánek, 2000; Jedlička, 2005; Waberžinek, 2006)

2.4.2 Svalová biopsie

Histologická analýza svalových vzorků se provádí pomocí jehlové nebo důkladnější otevřené biopsii a případně se může provádět za pomoci elektromyografie. EMG za pomoci plošných a jehličkových elektrod snímá akční potenciály motorických jednotek, které jsou znázorněny na EMG křivce. U myopatického svalu se porucha projeví sníženou a úzkou polyfázickou dobou trvání akčního potenciálu. (Emery, 1998; Seidl, 2004; Jedlička, 2005)

Jedna z metod bioptického vyšetření je imunohistochemická technika založená na podání určitých monoklonálních protilátek proti chybějícím svalovým proteinům. Na snímkách se pak zobrazuje intenzita zbarvení svalových vláken, kdy intenzivněji se zobrazují vlákna poškozená, zatímco nekrotická vlákna jsou bledá. (Emery, 1998; Maříková, 2004)

Muntau (2014) ve své knize uvádí, že vzhledem k moderním technologiím v molekulární medicíně, se diagnostikování pomocí odběru bioptických vzorků stává zbytečné.

2.4.3 DNA vyšetření

Pomocí polymerázový řetězový reakci (PCR), která pracuje na principu replikace nukleových kyselin, lze snadno a rychle namnožit ohraničený úsek DNA. Tato metoda se provádí za opakované denaturace a následné renaturace DNA in vitro v termocykleru. (McPherson, 2006)

2.4.4 Diferenciální diagnostika

Z výše uvedených diagnostických postupů jsou lékaři schopni určit, zda se jedná o svalovou dystrofii nebo naopak, zda výsledky ukazují na průběh jiného, klinicky podobného onemocnění. (Bednařík, 2010)

„Největší obtíže lze očekávat u diferenciální diagnózy proti chronickému onemocnění předních rohů míšních, polyradikulitidě, polyneuropatii a psychogenní pseudoparéze.“ (Mumenthaler, 2008, s. 64)

Při diferenciální diagnostice se vychází ze skutečnosti, že svalové dystrofie patří mezi onemocnění čistě motorická. Vyznačují se „negativními motorickými příznaky“, kam patří svalová slabost se svalovou únavou. Dále symptomy „pozitivními“ kam patří svalové kontraktury, svalové bolesti (myalgie) a crampy. (Bednařík, 2010)

Svalová slabost nemusí být následkem degenerativních změn s následnou ztrátou svalových vláken, ale může nastat i ze strachu provést pohyb, nedostatečného porozumění mezi pacientem a lékařem nebo z algických důvodů. U posledně zmiňovaného se terapeut snaží tento problém rozlišit provedením např.: izometrické kontrakce, která se bolestí nevyznačuje. (Jedlička, 2005; Bednařík, 2010)

Dále se lze setkat s případem, kdy pacient subjektivně pociťuje svalovou únavu, ale snížení svalové síly se objektivně neprokáže. V takovém případě se nejedná o svalové onemocnění, ale spíše o interní onemocnění s astenií, psychické poruchy a jiné. (Mumenthaler, 2008)

Pro svalové dystrofie dále platí, že idiomuskulární dráždivost a šlacho-okosticové reflexy jsou nízké až vymizelé, neobjevují se fascikulace a čítí zůstává neporušeno. Pokud se při vyšetření prokáže senzitivní nebo autonomní porucha, pravděpodobně se jedná o onemocnění z oblasti neuropatií. (Kolář, 2009; Bednařík, 2010)

3 DYSTROFINOPATIE

Dědičnost této progresivní svalové dystrofie se váže k pohlavnímu X chromozomu a řadí se tak mezi gonozomálně recesivní onemocnění. Asi 30 % případů postižení se týká nově vzniklé mutace, která vznikla jak u matky, tak i u plodu. Ostatní mutace vznikají genetickou predispozicí a cílovou skupinou jsou převážně muži. Ženy bývají v tomto případě fenotypicky zdravé, ale přenašečky. Někdy se i u nich mohou objevit některé klinické příznaky. (Maříková, 2004; Jedlička, 2005)

3.1 Duchennova svalová dystrofie

„Termín Duchennova choroba byl dříve používán pro označení tabes dorsalis, tj. degeneraci zadních míšních provazců, zadních míšních rohů a mozkového kmene jako projevu syfilidy.“ (Plachá, 2017, s. 437)

Duchennova svalová dystrofie je heredofamiliární forma dystrofinopatie vyznačující se prakticky kompletní absencí dystrofinu ve svalové membráně. Jedná se o nejčastější a také nejzávažnější formu svalové dystrofie, která tvoří asi dvě třetiny případů. Manifestace onemocnění se v incidenci 1:5600 z živě narozených dětí projevuje výhradně u chlapců kolem 2. - 5. věku. Smrt jedinců je většinou spojená s hypotonií srdeční a hladké svaloviny, která vede k srdečnímu selhání nebo pneumonii v adolescentním věku. Riziko přenosu genetické mutace je zcela závislé na genetické predispozici matky, poněvadž muži umírají před dosažením reprodukčního věku nebo jsou sterilní. (Leifer, 2004; Maříková, 2004; Menkes, 2011)

Gen, jehož produktem je dystrofin, se nachází na krátkém raménku X chromozomu (Xq21.2.). Genetickou mutací dochází k tomu, že zmíněná bílkovina u postižených jedinců chybí a dochází k poškození DGC i buněčné membrány svalů. Nepřítomnost dystrofinu souvisí s posunutím čtecího rámce během mutace, který vzniká v důsledku delece kódovaných tripletů. Tvorba dystrofinu se zastaví a začne se tvořit alternativní zkrácená bílkovina bez karboxylového konce, která rychle podléhá degradaci. Spolu s formou Becker se řadí na první příčku v objasnění genového defektu pomocí přímého klonování. (Menkes, 2011)

3.1.1 Klinický obraz

Během kojeneckého období si u dětí lze povšimnout zpomaleného motorického vývoje, který ne vždy musí znamenat tuto diagnózu. Do 2 let věku je průběh onemocnění pozvolný. U dítěte tak nemusí být patrné žádné klinické symptomy, které by upozorňovaly na neuromuskulární problém. Teprve v prvním decenniu života se objevují typické dystrofické příznaky nejčastěji spojené s oslabováním pánevního pletence. Tato skutečnost je odlišuje od kongenitálních myopatií, které se manifestují již od raného dětství. (Leifer, 2004)

Oslabením pánevního pletence dochází k antevertznímu postavení pánve a dochází ke vzniku Gowersova příznaku. Kolem 4. roku se s progresí choroby přidruží zvýšená bederní lordóza s oslabenou břišní stěnou, která se na pohled jeví vystouplým břichem. Děti kvůli tomu často stojí rozkročené a při chůzi se naklání ze strany na stranu. Tuto chůzi označujeme jako „kachní“. Dítě má problém s chůzí do schodů, při běhu nebo při skákání. Motorické omezení je dáno hypotonickými nebo pseudohypertrofickými svaly. Na dolních končetinách často podléhá hypotrofii m. quadriceps femoris, který je na první pohled výrazněji hubenější než pseudohypertrofický m. triceps surae. Kombinace obou variant vytváří nepřírozený vzhled jedince. (Jedlička, 2005; Menkes, 2011)

U ischiokrurálních svalů jsou často patrné kontraktury. Zkrácením Achillovy šlachy dochází k přepadávání špičky do plantární flexe, kvůli čemu pacienti zakopávají a působí na okolí neohrabaně. Kolem 13. roku se postižení rozšiřuje i na svaly ramenního pletence. V tuto chvíli nejsou jedinci schopni být plně soběstační a jsou odkázáni na pomoc ostatních. Rychlá degradace svalových buněk vede člověka k upoutání na invalidní vozík a objevují se přidružené komplikace. (Waberžinek, 2006; Menkes, 2011)

Obrázek 4 Hyperlordóza bederní páteře



Zdroj: Muntau, 2014, s. 479

Postižení srdce se u formy Duchenne vyskytuje poměrně často. Zvětšení srdce je pozorováno u 50-80 % jedinců. Až třetina pacientů mladších 18 let trpí srdeční vadou a pacienti starší 18 let až z poloviny. Degradace srdečního svalstva způsobuje kardiomyopatii, ventrikulární arytmii a mitrální regurgitaci. Při vyšetření EKG je na snímku patrná ztráta R kmitu v laterálních hrudních svodech. (Menkes, 2011; Barash, 2015)

Organismus se vlivem zvýšené hodnoty CO₂ v krvi potýká s celkovou chronickou hypoxií tkání, což zapříčiňuje snížení VCP. Pacient má obtíže při mluvení, při odkašlávání a během spánku se objevují apnoické pauzy. Spirometricky lze prokázat dysfunkci respiračního systému, u kterého dochází k hypotonii respiračního svalstva. Následně vzniká problém s odkašláváním, retencí sekretu, recidivujícím respiračním infektem až vznikem pneumonie, která je často příčinou smrti jedince. (Barash, 2015)

Dysfunkcí hladké svaloviny vznikají i potíže s trávením a vylučováním. Na těchto potížích se taktéž podílí příčně pruhované svaly, které nedostatečně aktivují abdominální muskulaturu pro vznik nitrobřišního tlaku. Vlivem dysfunkce svalstva žaludku dochází k epizodě zvracení (vomitus), k průjmům spojených s bolestí v oblasti břicha, k malabsorpci nebo distenzi. (Menkes, 2011)

Pacienti se potýkají se snížením intelektu a kognitivních funkcí. Mentální retardace se objevuje u 30 % pacientů, neboť dystrofin se v určitém množství vyskytuje v neuronech. (Komárek, 2008)

3.1.2 Diagnostika

První pohnutkou pro stanovení diagnózy je pozitivní rodinná anamnéza. Významné jsou laboratorní testy enzymů. Testy již od narození poukazují na zvýšenou hladinu CK v krevní plazmě, která je zvýšená následkem intenzivnější permeability membrány svalových buněk a rozpadem svalových vláken. V počátku onemocnění je zvýšení 50-100násobné, ale postupem věku se hodnota snižuje. Z EMG vyšetření je patrný myogenní nález se sníženou amplitudou a trvajícím potenciálem motorické jednotky, možné jsou fibrilace. Na příčném řezu svalu lze pozorovat atrofická nebo hypertrofická vlákna, oblasti silně infiltrované tukem a v pozdějším stádiu i lokální nekrózy. Při aplikaci monoklonálních protilátek proti dystrofinu nevykazuje většina dystrofických vláken žádné zbarvení. Imunohistochemickým vyšetřením lze prokázat sníženou produkci dystrofinu až o 97 % oproti normě. Tato diagnostická technika je jednou z možností, jak odlišit DMD od

pletencové svalové dystrofie způsobené sarkoglykany. (Emery, 1998; Maříková, 2004; Waberžinek, 2006)

3.1.3 Léčba a prevence kontraktur

Svalové oslabení jedinci znemožňuje provedení plnohodnotného pohybu a následkem toho vzniká svalové zkrácení. (Kolář, 2009)

„Pod pojmem svalové zkrácení rozumíme stav, kdy dojde z nejrůznějších příčin ke klidovému zkrácení. Sval je tedy in vivo v klidu kratší a při pasivním natahování nedovolí dosáhnout plného rozsahu pohybu v kloubu. Tento stav není doprovázen elektrickou aktivitou, a proto není podložen aktivní kontrakcí svalu a zvýšenou aktivitou nervového systému.“ (Janda, 2004, s. 279)

Následně dochází k retrakci vazivové části svalu a celkové fibrózní přestavbě, čímž vznikají kontraktury. V případě dystrofií se jedná o intramuskulární zkrácení pojivové tkáně se současnou degenerací postižených svalových vláken. Pro prevenci vzniku kontraktur se přistupuje k polohování, pasivnímu protahování a k možnosti aplikace termoterapie ve formě horkých zábalů. Při rozvoji kontraktury se používají noční dlahy a u těžších případů je přistupováno k chirurgickému řešení. Tyto zásahy jsou schopni zachovat mobilitu i o 2 roky déle. (Maříková, 2004; Waberžinek, 2006; Kolář, 2009)

3.1.4 Léčba skoliózy

Skolióza je ortopedická vada, při níž dochází k trojrozměrné deformaci páteře v rovině sagitální, frontální a transverzální. Strukturální skolióza se nejčastěji objevuje v období růstu dítěte a zvětšuje se v průběhu puberty. U svalových dystrofií je skolióza ještě podmíněna zvýšenou slabostí svalstva, proto je označována jako skolióza neuromuskulární. Tento typ skoliózy si vyžaduje specifický přístup v léčbě, která je zaměřena na okolnosti při vývoji zakřivení páteře. Progredující deformace páteře postupně zhoršují kvalitu sedu, v nejhorsích případech je pacient zcela odkázán na pobyt na lůžku. Pokud vybočení páteře přesáhne více jak 35-45 stupňů je indikována chirurgická léčba. Rizikovou skupinou jsou pacienti, kteří mají sníženou VCP o více než 35% normy. (Maříková, 2004; Kolář, 2009; Stackeová, 2018)

3.1.5 Léčba dechové a srdeční insuficience

Snížením svalové síly hlavních a pomocných dýchacích svalů, dochází ke snížení ventilačních parametrů s následnou respirační a kardiovaskulární insuficiencí. Léčba srdeční insuficience je zahájena podáváním ACE inhibitorů a betablokátorů, kteří vedou ke stabilizaci kardiovaskulárního systému. Tato léčiva slouží ke stabilizaci krevního tlaku a léčbě městnavého srdečního selhání, který způsobuje nižší svalové výkony srdce. Doplňkovou metodou léčby srdečních dysfunkcí je monitorace srdečních dysrytmií. (Vacek, 2005; Barash, 2015)

Při léčbě respiračních obtíží je možností aplikovat prvky z oblasti kinezioterapie. Velmi účinný je pro pacienty aerobní trénink, který výrazně snižuje míru únavy a pozitivně podporuje kardiorespirační činnost. Výrazný účinek na respirační zdatnost má dýchání proti odporu. (Vacek, 2005)

3.1.6 Medikamentózní léčba

Pokud je onemocnění v časném stádiu a pacient je schopen chůze, je možné zahájit terapii podáváním farmak, a to především kortikoidů, které jsou schopny oddálit příznaky až o 3 roky. (Jedlička, 2005)

„V terapii byly zkoušeny různé léky bez prokazatelného efektu. Vyskytují se práce o určitém účinku steroidů, případně imunosuprese. Zkouší se prednizon v dávce 0,75mg/kg/d po dobu 1 roku a cyklosporin 5 mg/kg/d 6 měsíců. Efekt azathiopirinu a cyklofosfamidu nebyl nikdy prokázán. Zatím jen v pokusech na zvířatech se testují různé metody implantace myoblastů buď heteroimplantátů, nebo vlastních myoblastů, ve kterých je virem transkribován chybějící gen.“ (Jedlička, 2005, s. 329)

Kortikoid Prednizon neovlivňuje produkci dystrofinu, ale přesto má vliv na svalovou sílu, která se jeho užíváním zvyšuje snížením svalové degradace a zvýšením svalové hmoty. Tento efekt vzniká podle Maříkové (2004) pravděpodobně protizánětlivým účinkem redukce celkového počtu T buněk a cytotoxických supresorových T buněk. Prednizon se tak například využívá k dlouhodobému zvýšení VCP. Problém nastává při jeho dlouhodobém užívání, kdy vzrůstá riziko osteoporózy, růstové retardace, příbytku na váze, choroby srdeční svaloviny (kardiomyopatie), ztráty ochlupení, šedého zákalu (katarakta) a změny v chování. Mezi další podávané preparáty u dystrofinopatií patří vitamín E, koenzym Q10, ATP, karnitin a další. (Maříková, 2004; Waberžinek, 2006)

3.2 Beckerova svalová dystrofie

Beckerova svalová dystrofie patří stejně jako DMD mezi hereditární onemocnění s vazbou na Xq21 genový lokus. V porovnání s DMD je u Beckerovy formy patrný mírnější průběh, který je dán vyšší syntézou dystrofinu. Při delecí dochází k odstranění celého kodonu tripletů, tudíž nedochází k posunutí čtecího rámce. Další rozdílnou vlastností je možnost získání mutované alely jak od matky, tak i od dystrofického otce. Tato možnost je dána pomalejším průběhem progresu, která umožní dystrofickým mužům dožít se věku, kdy jsou schopni reprodukce a předat svoje geny na potomstvo. Projevy onemocnění začínají 2. - 16. rokem dítěte, ale jsou známy i případy, kdy se toto onemocnění dostavilo až u dospělého člověka. Z tohoto důvodu se někdy udává rozmezí mezi 1. - 45. rokem věku. (Urbánek, 2000; Mumenthaler, 2001; Menkes, 2011)

3.2.1 Klinický obraz

Typické příznaky se u této formy projevují svalovým oslabením především m. quadriceps femoris. V pozdějším stádiu se objevují svalové kontraktury, myalgie a crampy. Pseudohypertrofie nebývají tolik časté. U dítěte je patrná deformita nohou – pes cavus, která se vyskytuje v 60 % případů. Chůze se zhoršuje až po 16. roce života. Jedinec je odkázán na invalidní vozík kolem 25. - 30. věku života. (Waberžinek, 2006; Komárek, 2008; Menkes, 2011)

3.2.2 Diagnostika

Diagnostickým rysem je měření hodnoty CK, která bývá od fyziologické hodnoty zvýšená pětinasobně. Imunohistochemické a histologické vyšetření závisí na závažnosti a pokročilé fázi BMD. Nálezy při molekulární diagnostice a při odběru tkání u svalové biopsie bývají podobné jako u vyšetření DMD. V případě podání monoklonálních protilátek proti dystrofinu se intenzita barev svalových vláken uvnitř a mezi vlákny mění. (Emery, 1998; Bednařík, 2010)

4 PLETENCOVÁ SVALOVÁ DYSTROFIE

Pletencová svalová dystrofie (limb-girdle) představuje vysoce heterogenní skupinu dystrofií s prvotním postižením svalstva pletence pánevního a ramenního. Onemocnění se vyskytuje jak autozomálně recesivně (LGMD2), tak i autozomálně dominantně (LGMD1). (Menkes, 2011)

Progrese této SD je závislá na počátku onemocnění, která je v tomto případě velmi variabilní. LGMD může mít svůj počátek již v 2. decenniu života, ale také se první příznaky mohou projevit až u dospělého jedince. V tomto případě platí, čím pozdější manifestace, tím mírnější příznaky. Kardiomyopatie a mentální retardace zde nebývají tolik časté. (Waberžinek, 2006; Menkes, 2011)

4.1 Autozomálně recesivní

Autozomálně recesivní formy jsou velkou heterogenní skupinou s formami LGMD 2A-I. Jednou z častých forem LGMD je typ 2A. Calpain-3, který je aktivován kalcium a způsobuje lehkou formu pletencové formy mezi 2. - 45. věkem. Snížení svalové síly je patrné především na svalstvu mezilopatkovém, trupovém a svalstvu pánevního pletence s výrazným oslabením m. quadriceps femoris. Abduktorové svaly kyčelní nejsou postiženy. Nejčastěji se objevují kontraktury v oblasti páteře, loktů a Achillovy šlachy. Invalidita nastává do 30 let od manifestace prvních obtíží. S tímto typem bývá spojena mentální retardace. (Maříková, 2004; Menkes, 2011)

Dysferlin způsobuje LGMD 2B a tzv. Miyoshiho myopatii. Klinický obraz je velmi variabilní a často podobný příznakům distální svalové dystrofie. Nejčastěji se jedinci potýkají s obtížnou chůzí po špičkách, způsobenou především oslabením mm. gastrocnemii. Progrese onemocnění postupuje vzestupně na svalstvo HKK. Invalidita může postihnout jedince až v 6. dekádě života, nebo již kolem 30 let. (Maříková, 2004; Menkes, 2011)

Vzácným typem jsou sarkoglykanopatie, které jsou vázány na bílkovinu sarkoglykan α , β , γ nebo δ . Tato skupina proteinů má svůj význam v DGC, proto jedinci mívají podobné symptomy jako u DMD. Klinický obraz sarkoglykanopatií je velmi variabilní a závislý na rychlosti postupu progrese. Manifestace lehké formy onemocnění začíná postižením ramenního i pánevního pletence mezi 2. - 6. dekádou. Těžký průběh tohoto typu postihuje stejné svalstvo jako lehká forma, ale postup svalové degradace je značně rychlejší.

S invaliditou se u této formy jedinec setkává kolem 12. věku. Ve 2. decenniu života většinou dochází k respiračnímu selhání. (Maříková, 2004; Menkes, 2011)

4.2 Autozomálně dominantní

Autozomálně dominantní formy (1A-E) nejsou častým typem pletencových svalových dystrofií. Nejvíce se vyskytuje pletencový typ 1C spojený s proteinem caveolin-3. Zajímavostí je, že porucha tohoto druhu proteinu se neobjevuje jenom u LGMD, ale je klinicky spjata i s dalšími autozomálně dominantními poruchami, jakými jsou rippling muscle disease, distální svalová dystrofie a hyperCKémie. Klinické příznaky se projevují v 1. decenniu lehkým oslabením svalů pánevního pletence, hypertrofií lýtek a možným objevením Gowersova znamení v dospělém věku. (Maříková, 2004; Menkes, 2011)

5 EMERYHO-DREIFUSSOVA SVALOVÁ DYSTROFIE

Typ Emery-Dreifuss je vzácná svalová dystrofie s prevalencí 1/100 000. Projevuje se pomalou progresí ve věku 5-15 let. Svalová slabost se objevuje symetricky postižením svalstva paže (m. biceps brachii, m. triceps brachii) a postižením peroneálního svalstva na DKK. I přestože je postup progresse svalového oslabení poměrně pomalý, dochází u tohoto typu k srdečním arytmiím s následnou kardiomyopatií, která vede k náhlému srdečnímu selhání. (Mumenthaler, 2001; Komárek, 2008; Menkes, 2011)

Ve většině případů dochází k mutaci na dlouhém raménku X chromozomu (Xq28), jehož genovým produktem je protein emerin. Je pravděpodobné, že tato bílkovina stojí za stabilitou jaderné membrány během svalové kontrakce. Jsou známy, ale i případy autozomálně dominantní (ADEDMD) a recesivní (AREDMD) s lokalizací genu na 1q21.2 genovém lokusu s produkcí proteinu lamin A/C. Na rozdíl od gonozomálně recesivní formy se autozomální formy manifestují na obojím pohlaví. (Maříková, 2004; Menkes, 2011)

5.1 Klinický obraz

Diagnostickým kritériem pro X-vázanou formu EDMD je atrofie lýtkového svalu s kontrakturou Achillovy šlachy projevující se chůzí po špičkách. Kontraktura je patrná i u svalstva loketního kloubu, která podporuje flekční držení. Dále je kontrakturou postiženo paravertebrální svalstvo omezující flekční pohyb páteře. Primární klinický obraz je u ADEDMD značně podobný s gonozomálně recesivní formou. Symptomy u autozomálně dominantní formy se manifestují oproti X-vázané formě později. (Bednařík, 2001; Maříková, 2004; Menkes, 2011)

Pacienti s EDMD jsou často ohroženi náhlou srdeční příhodou s následnou smrtí, proto jim je často doporučována profylaktická implantace kardiostimulátoru. Podle Bednaříka (2001) však nemá jednoznačné kardiologické opodstatnění.

6 FACIOSCAPULOHUMERÁLNÍ SVALOVÁ DYSTROFIE

Facioscapulohumerální svalová dystrofie (zkráceně FSHD, FSHMD) je autozomálně dominantní svalové onemocnění postihující ženy i muže s prevalencí 1-5/100 000 obyvatel. S tímto počtem se řadí mezi 3. nejčastěji se vyskytovanou formu svalových dystrofií. Název FSHD je odvozen od tří latinských slov označující anatomické oblasti, které jsou primárně postiženy: facies (tvář), scapula (lopatka) a humerus (pažní kost). (Maříková, 2004; Upadhyaya, 2004; Kolář, 2009)

Gen uložený na dlouhém raménku 4. chromozomu (4q35) nekóduje žádný protein. V blízkosti tohoto genu se fyziologicky nalézá přibližně 11-100 integrálních kopií 3,3 kb jednotek z tandemových repeatů. Pokud dojde k delecii v tandemovém repeatu telomerické oblasti 4q35, dochází k projevu formy FSHMD. V souvislosti s tím, že tento chromozom není spjat se žádným proteinem, je možné řídit expresi okolních genů. U některých jedinců se na chromozomu 4q35 objevuje fyziologický nález. (Bednařík, 2001; Maříková, 2004; Lemmers, 2014)

6.1 Klinický obraz

Klinicky se FSHMD manifestuje nejčastěji ve 2. decenniu převážně postižením svalstva mimického a ramenního pletence. Výjimečně se projevuje už v kojeneckém období poruchou mimického svalstva. Vizualně se postižení jeví symetricky, ale oslabení svalstva je především asymetrické. Nevšimalová (2002) označuje průběh FSHMD za velmi variabilní i u členů stejné rodiny. Zatímco někteří provádí aktivitu jen s mírnou nepřesností a postižení je pouze subklinické, u druhých je aktivita zcela nemožná. Variabilní intrafamiliární průběh se často vyznačuje fenoménem anticipace - v každé další generaci se u jedince projevuje horší průběh. (Bednařík, 2001; Komárek, 2008; Menkes, 2011)

6.1.1 Orofaciální oblast

Prvotně se tato forma manifestuje na mimickém svalstvu, které postupně ztrácí svoji svalovou sílu, až následně přechází do úplné atrofie. U lehčích forem nemusí být odchylky příliš znatelné a mohou být zvýrazněny až při volném úsilí. Postižení m. orbicularis oculi je tak často patrné až při pacientově pokusu o sevření očního víčka, při kterém nedochází k úplnému dovržení a navíc se často objevuje Bellovo znamení (souhyb oční koule směrem vzhůru). V důsledku toho jsou pacienti nuceni spát s nedovřenými víčky, sliznice očí jim

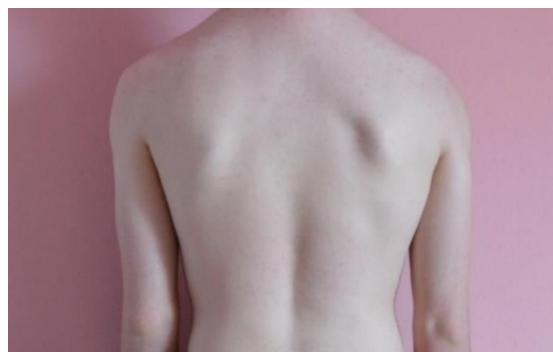
vysychá a projevuje se nepříjemným pálením. (Urbánek, 2000; Bednařík, 2001; Jedlička, 2005)

Při testování míry poškození perionálního svalstva se některé výchyly ozřejmují jednoduchými testy, mezi které patří cenění zubů, žvýkání, pískání (ne na prsty) či pití nápoje přes „brčko“. Při intenci se objevuje určitý klinický obraz, který o pacientovi vypovídá do jaké míry je jeho svalstvo postiženo. Slabost svalů m. zygomaticus major et minor se projevuje horizontálním úsměvem. Mezi výraznou anomálií patří pseudohypertrofie m. orbicularis oris, která se nachází zejména u starších pacientů a je znatelná i v klidu. Rty, které prochází patologickým procesem, se výrazně zašpičatí a vytvoří obraz „tapířích úst“. (Jedlička, 2005; Menkes, 2011)

6.1.2 Ramenní pletenec a distální svalstvo

Sekundárním projevem FSHMD bývá oslabení svalů pletence ramenního. Primárně se toto oslabení manifestuje na dominantní končetině s častým projevem bolesti při nadměrném zatížení. Nejvýraznějším oslabením procházejí trapézové svaly, m. SCM, svaly fixující lopatku (m. rhomboidei, m. serratus anterior), extenzory prstů a zápěstí.

Obrázek 5 Scapula alata



Zdroj: vlastní

Oslabením fixátorů lopatek dochází k nedostatečné zafixování lopatky k hrudnímu koši, která se navenek projevuje odstáváním jejího dolního úhlu (angulus inferior). To je pak označováno jako scapula alata. Ramena bývají kvůli zkrácení m. pectoralis major et minor tažena dopředu a vzniká tak patologie označovaná jako protrakce ramen. V důsledku takto patologického nastavení ramenního pletence a vysokého postavení lopatek dochází u pacientů k obtížnému zvedání HKK. Pacienti mají potíže při oblékání, česání, čištění zubů a v neposlední řadě dochází k přetěžování

Obrázek 6 Protrakce ramen



Zdroj: vlastní

krční páteře. Tato nestabilita ramenního pletence vyplývá ze svalové dysbalance mezi horní částí m. trapezius a m. levator scapulae a mezi dolní částí m. trapezius a m. serratus anterior. (Urbánek, 2000; Bednařík, 2001; Lewit, 2003; Maříková, 2004)

V pozdějším stadiu se slabost projevuje i na svalstvu břišním, pelvickém a na extenzorových svalech DKK. Oslabená dorsální flexe v hlezenním kloubu vede k tzv. kohoutí chůzi, při níž pacient není schopen dostatečně zvednout špičku a při chůzi s ní „plácá“ o zem. (Opavský, 2003; Maříková, 2004)

6.1.3 Systémová postižená

K systémovým postižením, které nesouvisí s poškozením svalstva, patří sensorineurální ztráta sluchu zejména ve vyšších frekvencích a porucha zraku. S poruchou zraku souvisí retinální vaskulopatie, někdy v kombinaci s Coatsovou chorobou (vrozená anomálie sítnicových kapilár s odchlípením sítnice), která se diagnostikuje pomocí fluorescenční angiografie. (Menkes, 2011)

6.2 Diagnostika

Při zkoumání CK z krve je výsledek hodnot často jen mírně zvýšený, proto se pro stanovení diagnózy využívá EMG, svalová biopsie a genetické vyšetření. (Nevšímalová, 2002)

6.2.1 Vylučující kritéria

Forma FSHMD se nevyznačuje postižením bulbárního a okohybného svalstva. Nebývá postižené svalstvo faryngeální, svalstvo šíje, m. deltoideus, drobné svaly ruky a lýtkový sval. Kardiomyopatie, těžké kontraktury a hypertrofie se objevují velice ojediněle. Vzhledem ke skutečnosti, že tato forma se ve většině případů vyznačuje pomalou progresí a zřídka u ní dochází k poškození respiračního a kardiovaskulárního systému, považuje se za život neohrožující. (Urbánek, 2000; Seidl, 2004; Menkes, 2011)

7 MOŽNOSTI FYZIOTERAPIE

I přestože neustále probíhají studie zabývající se problematikou SD, kauzální terapie je dosud neobjasněna. V posledních letech se věda více opírá o genovou léčbu či transplantaci zdravých myoblastů. (Waberžinek, 2006; Komárek, 2008)

Prozatím je hlavní částí terapie symptomatická za pomoci léčebné rehabilitace, kterou se snažíme zpomalit progresi svalových změn a předejít vzniku změn sekundárních. Komplexní rehabilitační plán by měl být sestaven pro každého jedince individuálně v závislosti na jeho potřebách a zajistit mu pravidelnou, soustavnou a systematickou péči. Velmi diskutovanou kapitolou je aplikace pohybové terapie (kinezioterapie). Ačkoliv se jedná o postupně ochabující se svaly, které nejsou dostatečně vystavovány zátěži a v závislosti na tom přecházejí do atrofie, jedná se zároveň o svaly, které jsou náchylné k přetížení a tím ještě více degradují. Na tento typ terapie však ne všichni autoři pohlížejí tolik skepticky. Aktivní cvičení proti malému odporu a aerobní cvičení zlepšující kardiovaskulární a respirační výkonost je doporučováno u pacientů s pomalým průběhem progresu. Při cvičení je důležité zaměřit se na správný druh svalové kontrakce, kdy v tomto případě převládá kontrakce izometrická. Z důvodu snížené reparace poškozených svalových vláken jsou u pacientů velmi omezená, u DMD dokonce kontraindikována, jakákoliv cvičení s excentrickou kontrakcí. Nejvíce zatěžované svaly tímto typem kontrakce jsou m. quadriceps femoris a paravertebrální svalstvo, které člověk používá při každodenní aktivitě. Pacient by se tak měl vyvarovat dlouhodobému předklonu, posazování ze stoje na zem a chůzi ze schodů. (Vacek, 2005; Kolář, 2009)

K aktivaci jednotlivých svalových skupin jsou vhodná analytická cvičení, mezi které jsou zařazena cvičení dle sestry Kenny či svalového testu. Naopak k aktivaci několika funkčně spojených svalů v pohybovém řetězci jsou využívána cvičení komplexní (syntetická), která jsou schopna facilitovat i velmi oslabené svalstvo. (Vacek, 2005)

7.1 Senzomotorická stimulace

Senzomotorická stimulace je metodou na neurofyziologickém podkladě vycházející z původního konceptu anglického ortopeda Freemana ze 60. let a jeho francouzských nástupců Hérveou a Messeana, kteří Freemanovu metodu v 70. letech ještě zdokonalili.

Freemanův koncept, zaměřený na využití propioceptivní stimulace, byl založen na základě poznatků o špatném přenosu informací z hlezenního kloubu do centra, tedy o špatné aferentaci a následné špatné eferentaci. Na základě toho využíval k prevenci a reedukaci funkční instability v hlezenním kloubu labilní podložky zlepšující propiorecepci a následně i svalové souhry.

Prof. Vladimír Janda a Marie Vávrová později využili Freemanův koncept, který obohatili o novější neurofyziologické poznatky z oblasti exterorecepcce, propiorecepcce a z oblasti motorického učení a vytvořili dodnes hojně využívanou léčebnou metodu nazývanou senzomotorická stimulace (SMS). Smyslem této metody je podvědomé zapojení vůlí neovlivnitelných svalů s následným odstraněním svalové nerovnováhy a s pozitivním vlivem na stoj a chůzi.

Základem SMS jsou dva stupně motorického učení. První stupeň tohoto učení je založen na pokusu o zvládnutí nového pohybu, s následným vytvořením funkční dráhy mezi mozkovou kůrou a segmentem těla. U tohoto stupně je vyžadována kortikální kontrola s důrazem na soustředění a spolupráci pacienta. Ve výsledku je toto motorické učení pro pacienta velmi náročné. Cílem této metody je proto převést motorické učení na 2. úroveň, ve které není požadována kontrola pohybu naší vůlí. Druhý stupeň probíhá na úrovni subkortikální a je pro pacienty rychlejší a méně náročný. Při tomto učení dochází ke svalové aktivaci reflexně a automaticky. Výrazným nedostatkem této úrovně je možnost zafixování chybného pohybového stereotypu, který bývá následně obtížně korigovatelný, a proto je důležité klást zvýšený důraz i na kvalitu pohybu. Nejdůležitější a nejvíce využívaná je terapie ve vertikální poloze s využitím labilních ploch.

Každá SMS začíná aspekčním, palpačním a funkčním vyšetřením. Funkční vyšetření testuje pohybové stereotypy, hypermobilitu a stav svalstva. Při patologickém nálezu se za pomoci pasivních pohybů, protahovacích cvičení a jiných technik upravuje funkce měkkých tkání a kloubů. Po vyšetření následuje samotná terapie.

Prvním přístupem SMS je facilitace chodidla pomocí kartáčků, poklepů, míčků nebo chůze po kamínkách. Dalším aferentním vstupem je nácvik tzv. malé nohy, kdy se od pasivního nastavení pacientovy podélné a příčné klenby přesouvá terapie do fáze aktivního nastavení nohy samotným pacientem. Během tohoto cvičení dochází k zvýšenému dráždění propioceptorů krátkých plantárních svalů s následným aferentním prouděním informací

do CNS. Další částí je korekce proximálních struktur (koleno, pánev, hlava, ramena). Cílem korekce je uvedení pacienta do korigovaného postavení, v němž dochází k zvýšené aktivitě svalů, percepci mezi chodidlem a podložkou a celkovému uvědomění si jeho těla v prostoru. Po zvládnutí korigovaného stoje, který probíhá ve 3 stupních, následuje skupina cvičení se zaměřením na vychylování těžiště těla. Z prostého stoje se tak přechází na nácvik předních a zadních půlkroků, výpadů až výskoků.

Další úrovní je přesun pacienta na nestabilní plochy, kde je obtížnost cviků stupňována podle pocitů a stability pacienta. Pacient většinou začíná v korigovaném postavení na válcové a později na kulové úseči. Pokud nejsou v této pozici viditelné výraznější odchylky v udržení rovnováhy, následují obtížnější cviky v pozici na jedné DK, cvičení ve výpadu, podřepu, házení míčem, přidání tzv. postrků atd. Možností je také chůze v balančních sandálech, cviky na trampolíně, na točně či na balančních míčích. (Pavlů, 2003; Kolář, 2009)

7.2 Vojtův princip

Vojtův princip (též metoda reflexní lokomoce) je velmi uznávaným konceptem, který se hojně využívá k léčbě mnoha onemocnění jak u dětí, tak i u dospělých jedinců po celém světě. Byl objeven na počátku 50. let českým profesorem Václavem Vojtou.

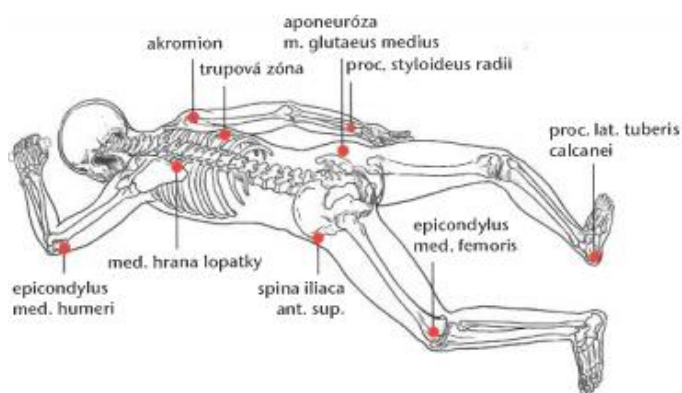
Počátek tohoto konceptu vznikl na základě pozorování pacientů s cerebrální parézou, u kterých v určité poloze a při cíleném působení na určitou část těla docházelo k odlišnému zapojení svalů než při spontánním pohybu. Zároveň byla viditelná změna ve svalovém napětí (změna spasticity). Kupříkladu při zvedání hlavy proti odporu docházelo u spastického pacienta k poklesu svalového tonu, u jinak hypertonního lýtkového svalu. Z tohoto zkoumání prof. Vojta usoudil, že hypotonie či naopak hypertonie není lokálním fenoménem, ale příčina je dána nesprávným řízením muskulární funkce již z CNS a lze ji ovlivnit z periferie. Významným rozvojem této metody bylo zjištění, že existuje určitá spojitost mezi vzpřimováním zdravých kojenců a jedinců s cerebrální parézou. Na základě faktu, že držení, vzpřimování a pohyb utváří jeden celek a lze ho sledovat jen ve vzájemné spojitosti, přimělo prof. Vojtu k myšlence rozvinout tuto terapii. Zavedl pojem vývojová kineziologie, která obsahuje postupy sloužící k rozpoznání jednotlivých diagnóz a následně i k terapii. Jedinec je sledován v poloze na zádech, při prvním vzpřímení v poloze na břiše, při otáčení, šikmým a vzpřímeném sedu, ležení, stojí i chůzi. Během těchto poloh je hodnocena nejen samotná

poloha, ale i postup docílení této polohy a jaké svaly se při tomto pohybu zapojily. (Kolář, 2009; Orth, 2009; Vojta, 2010)

Pro ovlivnění CNS jsou využívány přesně dané pozice. Stimulací tzv. spoušťových zón jsou navozovány automatické lokomoční pohyby – reflexní otáčení a reflexní plazení. Tyto dva pohyby spolu s procesem vzpřimování (vertikalizace 1. – 6. pozice) patří do 3 pohybových komplexů tvořící reflexní lokomoci. Jednotlivé komplexy mají odlišnou výchozí polohu.

Výchozí poloha reflexního plazení je v poloze na břicho s mírně rotovanou hlavou, která označuje stranu záhlavní a čelistní. Čelistní strana je strana, kam směřuje obličej. Stimulací zón je současně vyvolán pohyb pravé DK a levé HK a naopak. Hlava se začíná otáčet. Tento pohyb je označován jako pohyb v tzv. zkříženém vzoru, při němž dochází k nadlehčení trupu pro pohyb vpřed. (Kolář, 2009)

Obrázek 7 Spoušťové body reflexního plazení



Zdroj: Kolář, 2009, s. 267

Poloha reflexní otáčení má dvě fáze. První fáze se provádí v poloze na zádech s rotovanou hlavou k jedné straně a volně položenými HKK. Z této polohy je snaha stimulací hrudní zóny v mezižeberním prostoru přimět jedince k otočení se na bok. Druhá fáze je označována jako „zmrzlá“ fáze reflexního otáčení. Výchozí poloha je v poloze na boku.

Posledním pohybovým komplexem je proces vzpřimování, v kterém prof. Vojta popsal 6 terapeutických pozic. Nejčastěji je využívána 1. pozice postupující v horizontálním postavení. Jedinec klečí s maximálně flektovanými kyčelními a kolenními klouby, nohy jsou mimo lehátko, trup je položen na stehnech a hlava je v mírné rotaci. Na straně čelistní je HK flektována do 130° v ramenním kloubu a do 45° v kloubu loketním. Předoktí je uvedeno do pronace. Druhá HK je volně uložena vedle těla. (Kolář, 2009)

Svoje opodstatnění si VRL našla i v léčbě svalových dystrofií. Oslabení dystrofického svalstva je způsobeno nejen progresivní ztrátou kontraktilních vláken, ale zároveň i útlumem

svalstva na úrovni CNS. Vojtova metoda se snaží tento útlum deaktivovat a znovu přimět svaly ke správné funkci za použití fylogeneticky starých pohybových vzorců. (Vacek, 2005)

7.3 Proprioceptivní neuromuskulární facilitace

Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF) je metoda na neurofyziologickém podkladě vypracovaná na přelomu 40. a 50. let americkým lékařem Dr. Hermanem Kabatem. Ten zprvu zkoumal možnost využití různých pohybových a polohových kombinací k příznivému ovlivnění nervosvalové funkce. Na rozvoji této metody se po Kabatově odchodu z ústavu výrazně podílela Margareta Knott a Dorothy Voss. (Pavlů, 2003)

Základem metody PNF jsou pohybové vzorce odpovídající pohybům každodenního života. Vzorce jsou vedeny v daném diagonálním směru se současnou rotací (spirální složka). Každý pohyb by měl být koordinovaný a prováděný v plném rozsahu. Jednotlivé diagonály obsahují dva pohybové vzorce, které jsou antagonistické s komponentou pohybu – flekční nebo extenční, abdukční či addukční a zevně či vnitřně rotační. Diagonální pohyby je možné využít pro hlavu, krk, trup, horní a dolní končetiny.

Záměrem této metody je podpořit a urychlit odpověď nervosvalového aparátu ovlivněním šlachových, svalových a kloubních proprioceptorů, které vedou informace do motorických neuronů předních rohů míšních. Tyto motoneurony jsou zároveň eferentně ovlivňovány z vyšších motorických center, které aferentně přijímají informace během pohybových vzorců z taktilních, sluchových a zrakových receptorů. Při této metodě je proto kladený zvýšený důraz na slovní projev s manuálně vedeným pohybem a se současnou zrakovou kontrolou. K podráždění proprioceptorů se využívají PNF techniky. (Pavlů, 2003; Pavlů, 2008; Kolář, 2009; Bastlová, 2013)

7.3.1 Facilitační postupy

„Facilitace znamená usnadnění pohybu pomocí aktivace různých systémů, tak aby se na vstup neuronů dostalo co nejvíce vzruchů.“ (Pavlů, 2008, s. 27)

Facilitací je možné pozitivně ovlivnit koordinaci, pohyblivost, výkonnost, efektivitu pohybové funkce, stabilitu segmentu nebo míru únavy. Mezi facilitační postupy patří:

- **Svalové protažení** (stretch) posilující svalovou kontrakci pomocí monosynaptických reflexů s možností inhibice antagonisty prostřednictvím reciproční inhibice. V krajní poloze protažení je možné využít rychlého překročení

hranice nataženého svalu („stretch reflex“) se současným vyzváním pacienta k pohybu.

- **Adekvátní mechanický odpor** stimulující svalovou kontrakci, zlepšující kontrolu motoriky a zvyšující sílu a vytrvalost. Odpor kladený terapeutem může probíhat po celou dobu pohybu nebo jej terapeut v průběhu mění.
- **Trakce** zesilující aktivitu svalstva s cíleným usnadněním pohybu a **komprese**, podporující stabilitu kloubu. Tyto dvě techniky na oddálení a přiblížení kloubních ploch stimulují kloubní receptory.
- **Aproximace** zlepšující vjem kompresí pacientova trupu nebo končetiny.
- **Timing** (časování) koordinující časově funkční pohyby nejlépe disto-proximálním směrem.
- **Iradiaci a zesílení** rozšiřující a zvětšující odpověď na stimulaci ze svalů silnějších na svaly oslabené. Odpovědí může být buď zvýšená facilitace (kontrakce), nebo inhibice (relaxace) v synergistech.
- **Postavení terapeuta**, které je zásadní pro správné provedení diagonály. Terapeut stojí v linii s diagonálním pohybem. Terapeutovo postavení pánve a ramen směřuje čelem ke směru pohybu.
- **Pohybové vzorce** probíhající v diagonálním směru se současnou rotací. Tento facilitační postup byl vypracován na základě toho, že mozek se zapojuje více při pohybu než při zapojení jednoho svalu.
- **Manuální kontakt** (taktilní stimulace) přizpůsobený potřebám pacienta. Pohyb může vést terapeut pasivně, s dopomocí nebo aktivně s usměrněním pacientova pohybu. Při manuálním kontaktu je důležitý pevný úchop nevyvolávající žádnou bolest.
- **Krátké a přesné povely** (sluchová stimulace).
- **Zraková stimulace**. (Pavlů, 2003; Pavlů, 2008; Kolář, 2009; Bastlová, 2013)

7.3.2 Facilitační techniky

Během pohybu dochází pomocí facilitace proprioreceptorů a exteroceptorů ke svalové kontrakci a relaxaci. Mezi facilitační techniky patří:

- **Rytmická iniciace** založená na rytmickém pohybu agonistů bez protažení. Pro naučení pohybu pacienta začíná terapeut pasivním pohybem v průběhu celého

možného rozsahu. Pokračuje aktivním pohybem s dopomocí a končí aktivním pohybem s možným kladením odporu. Tato technika slouží ke zlepšení koordinace, k relaxaci, k iniciaci, změně rychlosti a naučení nového pohybu.

- **Kombinace izotonických kontrakcí** (zvrát agonistů) založená na kontrakci agonistického svalu proti odporu. Během terapie je možné použít jednu ze 3 kontrakcí: koncentrickou, excentrickou a stabilizačně izotonickou. Během terapie se nemění kontakt, terapeut dává přesně povely a technika se provádí bez relaxace. Tato technika je využívána pro zvýšení stability, síly, výkonnosti a ke zlepšení koordinace.
- **Stretch na počátku pohybu** začínající pasivním protažením s následně rychlým provedením „stretch reflexu“, verbálním povelům k pohybu a okamžitě kladeným odporem. Tato technika se využívá ke zlepšení koordinace, rozsahu pohybu (ROM), síly, pro iniciaci, změnu rychlosti a učení nového pohybu.
- **Stretch v průběhu pohybu** (restretch) používaný během pohybu v diagonálním směru při slábnoucí kontrakci. Po „stretch reflexu“ terapeut znovu vyzve pacienta k provedení pohybu se současným zvýšením míry odporu pro navození silnější svalové kontrakce. Během jednoho pohybového vzoru se smí restretch zopakovat nejvýše čtyřikrát. Tuto techniku je možné využít při zvětšení výkonnosti, síly, změně rychlosti a učení nového pohybu.
- **Opakovaná kontrakce** využívaná při slábnutí koncentrické kontrakce během pohybu. Navýšením míry odporu při stabilizačně izotonické kontrakci dochází k přerušování původní dynamické kontrakce, nikoliv vykonávaného pohybu. Tato metoda se využívá u pacientů ke zvýšení svalové síly, výkonnosti a zlepšení ROM.
- **Replikace** užívaná při stimulaci motorického učení. Pacient je nastaven do určité pozice, kterou drží proti terapeutovu odporu ve všech kladených směrech s následnou relaxací. Technika se využívá pro naučení nového pohybu a ke zlepšení koordinace.
- **Dynamický (pomalý) zvrát** založený na principu střídající koncentrické kontrakce agonistů a antagonistů proti odporu. Změna směru je navozena povelům či manuálním kontaktem a probíhá bez svalové relaxace. Dynamický zvrát se využívá ke zvýšení svalové síly, zlepšení koordinace, ROM, při změně rychlosti a pro učení nového pohybu.

- **Stabilizační zvrát** založený na principu střídající se svalové aktivity agonistů a antagonistů s minimálním dynamickým pohybem. Terapeut dává povel „tlačte a držte proti mně“. Technika je určena ke zvýšení svalové síly, výkonnosti, zlepšení stability a koordinace.
- **Rytmická stabilizace** vedoucí ke kokontrakci. Určitý segment těla je koncentricky uveden do takové polohy, kde je nutné provést stabilizaci kloubního segmentu. Terapeut dává povel „držte a nenechte se odstrčit“. Současně dochází k izometrické kontrakci, která aktivuje oslabené agonisty a silnější antagonisty. Rytmická stabilizace se provádí bez relaxace a změny úchopu. Je určena ke zvýšení svalové síly, výkonnosti, zlepšení koordinace, stability, ROM, pro relaxaci a ke snížení bolesti. (Pavlů, 2003; Bastlová, 2013)

7.3.3 Relaxační techniky

Relaxační techniky pracují převážně na principu reciproční inhibice. Důvodem je častý výskyt poruchy koordinace mezi agonisty a antagonisty s následným vznikem svalového přetížení a zkrácení. Cílem těchto technik je tonizace hypotonických svalů a naopak relaxace svalů hypertonických. Dále je účinnost relaxačních technik dána postfacilitační a autogenní inhibicí (volní relaxace), vrátkovou teorií a napět'ovou relaxací, která respektuje viskoelastické vlastnosti svalu s využitím vlivu respirace a různých poloh těla ke svalové relaxaci. Pokud dojde ke krátkodobé změně v rozsahu pohybu, používají se právě tyto techniky, které v tomto případě patří mezi nejúčinnější strečinkové metody. (Bastlová, 2013)

- **Výdrž-relaxace** je myorelaxační technika pro bolestivý pohyb nebo sval využívající izometrickou kontrakci a relaxaci. Pacient nebo terapeut nastaví segment těla do nebolestivé polohy (svalová bariéra) s následným povel „držte“. Pacient provede proti postupně navyšujícímu odporu izometrickou kontrakci hypertonických svalů. Odpor je kladen terapeutem. Tato izometrická kontrakce trvá okolo sedmi až patnácti sekund. Po ní následuje postfacilitační relaxace s minimálně stejnou dobu či 2x delší a reciproční inhibice Tato technika je určena pro zlepšení ROM, k relaxaci a snížení bolesti. (Bastlová, 2013)
- **Kontrakce-relaxace** je strečinková technika pro zkrácené svalstvo využívající koncentrickou kontrakci s následnou svalovou relaxací a protažením. Pacient nebo terapeut nastaví segment těla do polohy, kde se nachází svalová bariéry zkráceného

svalu. Terapeut dává povel „tlačte“. Pacient následně provede stabilizačně izotonickou kontrakci s vlastní stanovenou mírou odporu, kterou terapeut respektuje. Tato koncentrická kontrakce trvá mezi sedmi až patnácti sekundami se stejnou dobou či 2x delší dobou relaxace. Kontrakce-relaxace využívá efektu protažení do dalšího limitu ROM. (Bastlová, 2013)

7.4 Měkké techniky

Kůže, podkoží (fascie), svaly a šlachy jsou struktury, kterým je naše tělo obklopeno a souhrnně označováno pojmem měkké tkáně. Hlavním charakterem všech měkkých tkání je vzájemná spolupráce vyznačující se harmonickou a bez odporu možnou „protažlivostí“ a ve všech svých vrstvách možnou „posunlivostí“. Změna měkké tkáně v jedné oblasti se proto objevuje ve vzdálené oblasti jako sekundární neboli „reflexní“ změna s objevením hyperalgické zóny (HAZ). Jednotlivé měkké tkáně mají také úzký vztah k pohybové soustavě, která je při jejich dysfunkci výrazně ovlivněna. Měkké a mobilizační techniky (MMT) jsou manuální hmaty, které se snaží navrátit měkkým tkáním jejich původní vlastnosti. Nejčastěji jsou aplikovány hmaty na protažení nebo postizometrická relaxace. (Lewit, 2003; Lewit, 2009)

Kůže a podkoží jsou nejčastější měkké tkáně vyznačující se oblastí se změněnou citlivostí. Tyto dvě tkáně rychle reagují na projevující se reflexní změny zvýšenou potivostí, sníženou posunlivostí a protažlivostí. Ošetření se provádí pomocí techniky na protažení, která je blízká technice provádění Kiblerovy řasy při reflexní masáži nebo technice dle Leubeové-Dickeové s tím rozdílem, že u techniky protažení nedochází k pocitům bolesti. (Lewit, 2003; Poděbradská, 2018)

Další tkání, která se při patologii projevuje sníženou posunlivostí a protažitelností proti kosti, je hluboká fascie. V průběhu terapie terapeut dosáhne svalového předpětí a následně vyčkává na tzv. fenomén tání („release phenomenon“), kterým se ošetřovaná bariéra normalizuje. (Lewit, 2003; Dobeš, 2011)

7.4.1 Postizometrická relaxace

Postizometrická relaxace (PIR) je jednou z měkkých technik na uvolnění zvýšeného napětí svalů s aktivní spoluprací pacienta. Hojně se využívá při léčbě spazmů, zejména trigger pointů (TrP), nebo bolestivých bodů šlach a vazů na okostici, které následně zvyšují tenzi svalů. Tato technika využívá izometrickou kontrakci s minimální kontrakcí, čímž se

liší od technik na protahování fascií či svalů, při níž je používána kontrakce maximální. Dále se zde využívá facilitace pohledem či dýchací synkineze (nádech a výdech), během které dochází k facilitaci a inhibici svalů.

Samotná metoda PIR začíná dosažením předpětí ošetřovaného svalu ve směru mobilizace bez protažení. V této krajní poloze terapeut vybídne pacienta, aby kladl minimální silou odpor (síla motýlích křídel, izometrická síla) a zároveň se nadechoval. Tento proces trvá deset až třicet sekund. Následuje povel k pomalému uvolnění ošetřovaného svalu se současným výdechem. Během této relaxační fáze se sval neprodlužuje pasivním protažením, ale dekontrakcí. Doba relaxace se pohybuje mezi deseti až třiceti sekundami podle toho, jak dlouho se sval spontánně prodlužuje. Tyto kroky se třikrát až pětkrát zopakují. Po PIR většinou následuje reciproční inhibice, která je založena na napínání antagonisty svalu s TrP proti odporu o minimální síle. Terapeut svůj odpor rytmicky zvyšuje a snižuje, čímž dosahuje stejného výsledku jako při použití maximální odpor. (Lewit, 2003; Kolář, 2009)

7.5 Kinesiotaping

Kinesiotaping je metoda zformována v 70. letech 20. století japonským chiropraktikem dr. Kenzem Kasem, za účelem podpořit správný proces hojení tkání bez úplného znehybnění kloubu. Díky pozitivním reakcím je v dnešní době kinesiotaping součástí prevence i terapie v oblasti neurologie, pediatrie, ortopedie, ergoterapie, fyzioterapie a dalších oblastí medicíny. Funkční taping zmiňuje ve své práci i dr. Brügger nebo C. M. H. Hermachová-Lewitová. Kinesiotaping využívá účinků elastických pásků (kinesiotapů) na povrchu těla, které mají následně simulovat podobné vlastnosti lidské kůže. K-tape by proto měl být vyroben z vláken bavlny a polyuretanu, aby byl dostatečně pružný a umožňoval evaporaci tělesné vlhkosti.

Obrázek 8 Kinesiotape



Zdroj: vlastní

Pro správný účinek by měla aplikace kinesiopapu splňovat několik zásadních podmínek. Prvním krokem je správné ošetření kůže, která by měla být čistá, suchá, odmaštěná a bez ochlupení. Následuje příprava samotného K-tapu. K-tapy se používají v několika základních tvarech, mezi které řadíme tvar „Y“, „I“, „X“, „vějíř“, „sít“ a „donut hole“. Výběrem tvaru a správné délky následuje zastříhnutí všech konců do oblouku. Pro samotnou aplikaci je nutné odstranit papírový podklad a bez jakéhokoliv napětí nalepit začátek tapu (kotvu). Pro facilitaci lepíme kotvu na anatomický začátek svalu a pro inhibici na svalový úpon. Zbytek pásky (baze) se ve většině případů lepí v mírném tahu na maximálně natažený sval. Následuje rychlé „zažehlení“ pásky pro správné přilnutí lepidla. Výsledným obrazem je objevení se „rebound efektu“ neboli zvrásnění pásky na kůži, která redukuje tlak na okolní vrstvy tkáně v patologické oblasti.

Životnost K-tapu se pohybuje kolem 3-5 dnů, pak dochází k postupné ztrátě elastických vláken a odlupování pásky od kůže. Pro opakovanou aplikaci K-tapu je nutné dodržovat 1-2denní pauzy pro regeneraci receptorů a kůže. Funkce kinesiopapingu je založená na faktu, že při postižení svalu, vazy či kloubu dochází k omezení cirkulace krve a mízy a následně vznikají reflexní změny. Správná aplikace K-tapu tak podporuje stimulaci kožních exteroceptorů, činnost lymfatického a cévního systému, zmírňuje otok, zánět či bolest, facilituje či relaxuje svalová vlákna, stimuluje kloubní proprioreceptory podporující svalový tonus a centraci kloubního segmentu a upravuje pohybové vzorce. Ve výsledku dochází k ovlivnění celé pohybové soustavy bez jakéhokoliv použití pevné ortézy, bandáže či fikčního tapu. (Doležalová, 2011; Kobrová, 2012)

PRAKTICKÁ ČÁST

8 CÍL PRÁCE

Cílem této práce je zhodnotit účinnost metody PNF a kinesiotapingu, které budou aplikovány u pacientů s FSHMD.

Techniky z PNF budou využity k ovlivňování zkráceného svalstva v oblasti ramenního pletence. Svalstvo bude průběžně hodnoceno pomocí vyšetření na zkrácené svalové skupiny dle Jandy. Dále budou techniky využity v kazuistice 1 k možnému ovlivnění sníženého ROM v ramenních kloubech. Dopad terapie na ROM bude hodnocen pomocí goniometrického měření. Posledním stanoveným cílem této práce je ověření účinnosti aplikace K-tapů na oblast krční páteře, kde pacient udává bolest. Pro možné vyhodnocení metody budou probandi zaznamenávat hodnoty intenzity bolesti na VAS.

9 HYPOTÉZY

1. Předpokládám, že sledem technik z PNF zlepším u probanda v kazuistice 1 rozsah pohybu v obou ramenních kloubech.
2. Předpokládám, že za pomoci stretch technik z PNF oslovím zkrácené svalstvo v oblasti ramenního pletence.
3. Předpokládám, že za pomoci kinesiotapingu dokáží během čtyř měsíců snížit bolestivost v oblasti krční páteře.

10 CHARAKTERISTIKA SLEDOVANÉHO SOUBORU

Sledovaný soubor je složený ze dvou mužů ve věku 47 a 20 let, mezi kterými je vztah otec – syn. U obou mužů byla diagnostikována forma FSHMD.

Hlavním znakem sledovaného souboru je výskyt svalové dysbalance převážně horní poloviny těla, která u probandů podporuje rozvoj dystrofických znaků. Již od školních let se u obou probandů objevuje bolestivost krční páteře, která v obou případech podnítila ukončení sportovní kariéry. V závislosti na delší progresi tohoto onemocnění se u probanda v kazuistice 1 projevilo snížení ROM v obou ramenních kloubech. Výraznější ROM se projevuje na pravé straně. Na základě těchto patologií byl probandům navržen terapeutický program, který probíhal pod mým osobním dohledem v prostorách rodinného domu obou probandů.

Spolupráce s probandy byla zahájena 3. listopadu 2018 a ukončena 3. března 2019. Během této spolupráce jsem se s probandy setkala celkem 12x. S průběhem a podstatou jednotlivých terapií byli probandi podrobně seznámeni. Každý cvik jim byl důkladně vysvětlen a co nejvíce přizpůsoben jejich dovednostem a přetrvávajícím obtížím. Oba muži před i během mého šetření pravidelně docházeli na terapii do rehabilitačního zařízení.

Oba probandi souhlasili s poskytnutím osobních údajů v rámci vyšetření a terapie. Kopie souhlasu s poskytnutím osobních údajů je součástí příloh této práce.

11 METODIKA PRÁCE

K vypracování praktické části byl využit přístup kvalitativního šetření dvou probandů s FSHMD. Cílem tohoto šetření bylo vyhodnocení účinků metody PNF a kinesiotaingu, jejichž průběh a výsledky jsou následně zaznamenány do podoby kazuistik.

Samotný terapeutický plán trval čtyři měsíce a byl rozvržen do několika úseků podle potřeb a zájmů probanda. 3x měsíčně probíhala terapie pod mým vedením, jednou týdně cvičili probandi sami a jednou týdně pravidelně docházeli na terapii do rehabilitačního zařízení.

Před samotným vstupem do terapie byla od probandů odebrána anamnéza se získáním základních informací a následně provedeno vstupní vyšetření. Během vyšetření bylo aspektů ze tří stran hodnoceno postavení jednotlivých segmentů těla a palpačně hodnocena kvalita a míra svalového napětí. Za pomoci Jandova testu na zkrácené svalové skupiny byla zhodnocena muskulatura v oblasti ramenního pletence. V kazuistice 1 bylo dvouramenným goniometrem provedeno goniometrické měření ROM ramenních kloubů. Dále bylo na základě VAS od obou probandů zjištěna subjektivní intenzita bolesti v oblasti krční páteře. Hodnoty jednotlivých vyšetření byly od probandů odebírány celkem 3x – při vstupním vyšetření, při průběžném vyšetření a nakonec při výstupním vyšetření, kterým byl výzkum s probandy ukončen.

11.1 Anamnéza

Anamnéza je soubor informací, které terapeut získává během rozhovoru s pacientem nebo se zákonným zástupcem pacienta. Terapeut pacientovi klade otázky, na které se pacient snaží co nejpřesněji odpovědět. Otázky by měli být kladeny co nejpřesněji, ale zároveň by neměli být zavádějící. Získané informace pak terapeut využívá při klinickém vyšetření pro následné stanovení diagnózy a k výběru terapie. (Dobeš, 2011)

V poslední době se od anamnézy opouští z důvodu modernějšího přístrojového vyšetření. V případě vyšetření svalové dystrofie je však anamnéza z důvodu genetické predispozice velmi přínosná. Velké opodstatnění anamnézy nacházíme i při vyšetření bolesti vycházející z pohybového aparátu. (Dobeš, 2011; Jedlička, 2005)

11.2 Klinické vyšetření

Mezi základní klinické vyšetření patří vyšetření pohledem (aspekce). Aspekci hodnotíme celkové postavení těla a jednotlivých segmentů. Další částí je vyšetření pohmatem (palpací), kdy terapeut manuálně hodnotí teplotu, potivost, tonus a povrch kůže. Zároveň vnímá podkoží, fascie, svaly, šlachy a periost. Tyto tkáně by měly být navzájem posunlivé. Svalový tonus vyšetřujeme v celém průběhu svalu a hodnotíme, zda se objevuje hypertonie, hypertonie lokálně, normotonie nebo hypotonie. (Dobeš, 2011)

11.3 Vizuální analogová škála

Vizuální analogová škála (VAS) je stupnice od 0 do 10, která slouží k zaznamenání míry intenzity pacientovi bolesti. Nula na stupnici znamená „žádná bolest“, číslo deset znamená naopak „největší bolest, kterou si jen pacient dokáže představit“. Je třeba si uvědomit, že ne všichni pacienti mají práh bolesti stejný. Zároveň je třeba mít na paměti možné ovlivnění výsledku při podávání analgetik či užívání alkoholu. (Dobiáš, 2013)

Obrázek 9 Vizuální analogová škála



Zdroj: vlastní

11.4 Vyšetření zkrácených svalových skupin dle Jandy

Toto vyšetření se využívá při svalovém zkrácení, které následně vede ke snížení ROM. Pokud je ROM snížen ze strukturálních příčin, je toto vyšetření neúčinné. Pro kvalitní vyšetření musí terapeut zachovat přesně daný postup a provést vyšetření co nejpřesněji. Na začátku je nutné uvést pacienta do výchozí polohy, provést přesnou fixaci segmentu, nestlačovat vyšetřovaný sval, nepůsobit silou přes dva klouby, neměnit rychlost pohybu a nakonec udržet daný směr pohybu v celém rozsahu. U některých svalových skupin, kde není možné mezi dvěma segmenty provést měření úhlu, je stanovení přesného stupně zkrácení značně obtížné. (Janda, 2004)

M. trapezius a m. levator scapulae jsou hodnoceny podle dostupné míry stlačení pletence ramenního po provedeném pohybu. M. SCM je posuzován podle možného rozsahu extenze hlavy. M. pectoralis major (část sternální) je hodnocený v několika polohách, a to mírou poklesu paže do horizontály. M. pectoralis major (část klavikulární) et minor jsou

hodnoceny mírou stlačení ramenního pletence do retrakce. Paravertebrální svalstvo je posuzováno podle kolmé vzdálenosti čela od stehen.

Hodnocení vyšetření je prováděno pomocí stupňů od 0 do 2. Pokud se nejedná o zkrácení, je sval hodnocen stupněm 0, malé zkrácení se označuje 1, a velké zkrácení jako 2. (Janda, 2004)

11.5 Goniometrie

Při tomto vyšetření se hodnotí ROM v kloubu, jehož dosahuje pacient aktivním a následně terapeut pasivním pohybem za pomoci využití různých úhloměřů (goniometrů).

Měření ROM jednotlivých kloubů se provádí většinou v leže na odhalené části těla, kde je nastavena výchozí poloha kloubu. Tato poloha je označována za nulové postavení, ke kterému se při pohybu připočítává dosažený stupeň v segmentu. Dále lehce přiložíme střed goniometru do osy pohybu (na střed a zevní stranu kloubu). Pevné rameno goniometru je rovnoběžné s nepohyblivou částí těla a pohyblivé rameno rovnoběžné s pohyblivou částí těla. Při takto připraveném základu vyzveme pacienta k provedení pohybu. (Haladová, 1997)

V této práci byl k měření ROM v ramenním kloubu použit dvouramenný goniometr.

Fyziologicky možné pohyby v tomto kloubu jsou flexe, extenze, abdukce, addukce (nevyšetřuje se tímto testem), vnitřní rotace, zevní rotace, horizontální abdukce a horizontální addukce.

Obrázek 10 Dvouramenný goniometr



Zdroj: vlastní

12 KAZUISTIKA

12.1 Kazuistika 1

Pohlaví: muž

Rok narození: 1972

Diagnóza: Facioscapulohumerální svalová dystrofie (FSHMD)

Lateralita: pravák

ANAMNÉZA

Rodinná anamnéza

Otec nar. 1948 trpí nedomykavostí chlopní, matka nar. 1948 trpí FSHMD, první příznaky zpozorovala v 55. letech oslabením svalů dolních končetin, babička nar. 1914 z matčiny strany trpěla od svých 17. let FSHMD, zemřela na stáří v 89 letech.

Osobní anamnéza

Motorický vývoj proběhl bez výrazné odchylky, mluvit začal až ve 3 letech. V dětství prodělal běžné dětské nemoci. Od dětství trpí plochonožím. Několikrát prodělal distorzi kotníku a frakturu prstů.

Pracovní anamnéza

Podnikatel.

Sociální anamnéza

Bydlí v rodinném domě s rodinou.

Sportovní anamnéza

Pět let se závodně věnoval volejbalu. Rekreačně se věnuje jízdě na kole a lyžování.

Farmakologická anamnéza

Pouze doplňky stravy (magnezium, vitamín E).

Alergologická anamnéza

Neguje.

Abusus

Nekuřák, alkohol příležitostně, kávu 3x denně.

Nynější onemocnění

Kolem roku 1987 si proband v zrcadle všiml zvláštního tvaru horního rtu. Během tohoto roku zpozoroval oslabení pravé horní končetiny při hraní volejbalu. Roku 1989 ukončil tento sport kvůli zvýšené únavě s přetrvávající únavovou bolestí pravé

HK a v oblasti krční páteře. Nemoc až do roku 2004 nijak zvlášť nepostupovala. V roce 2004 si pacient všiml oslabení pohybu pravé nohy ve směru do dorsální flexe při sešlapování plynu u auta. Od roku 2005 pacient během aktivit užívá peroneální pásku. V roce 2015 si všiml výraznějšího omezení pohybu pravé HK, které se nadále zhoršuje. Často se u probanda objevuje nepříjemný tlak v oblasti obou ramen, více na pravé straně. Proband udává tupou bolest v oblasti krku, bez jakékoliv propagace.

VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ – 3. 11. 2018

Vyšetření aspekci:

Pohled zepředu

Hlava tažena mírně na levou stranu, pseudohypertrofie horního rtu, hypertonie m. SCM bilaterálně, levá clavicula tažena mírně kraniálně, pravé rameno mírně pokleslé, levá bradavka tažena kraniálně, břišní stěna pokleslá, přední spiny symetrické, osově postavení DKK symetrické, postavení patel symetrické.

Pohled ze strany

Hlava držena v mírném předsunu, kyfotizace C/Th přechodu, bilaterálně protrakce ramen výrazněji na pravé straně, odstávání dolního úhlu lopatky bilaterálně s výraznou převahou na pravé straně, zvětšená bederní lordóza, vyklenutí břišní stěny, anteverzní postavení pánve, snížení nožní klenby bilaterálně.

Pohled zezadu

Hlava tažena mírně na levou stranu, hypertonie v oblasti C/Th přechodu, hypotonie m. trapezius (horní vlákna) vpravo, scapula alata bilaterálně s výraznou převahou na pravé straně, tajle hlubší vpravo, hypertonie v oblasti paravertebrálního svalstva v oblasti L páteře, pánev symetrická, hypertonie pravého m. triceps surae, valgózní postavení pat.

Vyšetření palpací:

Hypertonie

Hypertonie m. SCM bilaterálně s převahou na levé straně, mm. scalenni bilaterálně s převahou na levé straně, hypertonie krátkých extenzorů šíje bilaterálně s palpační bolestivostí, hypertonie paravertebrálních svalů v oblasti C/Th přechodu bilaterálně, m. trapezius (horní vlákna) vlevo, m. levator scapulae vlevo, m. pectoralis major

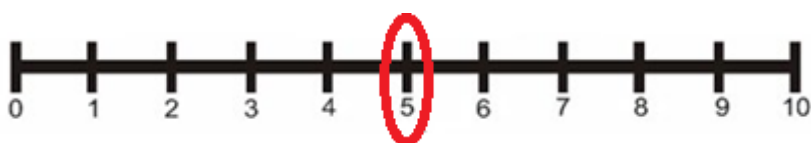
bilaterálně s převahou na pravé straně, mírná hypertonie m. pectoralis minor bilaterálně s palpační bolestivostí.

Hypotonie

Hypotonie m. trapezius vpravo – gumovitá konzistence horní části, mm. rhomboidei vpravo.

Vyšetření bolesti:

Obrázek 11 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 3. 11. 2018 – kazuistika 1



Zdroj: vlastní

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy:

Tabulka 1 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 3. 11. 2018 – kazuistika 1

Svaly	sin.	dx.
m. trapezius (horní vlákna)	1	0
m. levator scapulae	0	0
m. sternocleidomastoideus	0	0
m. pectoralis major (část sternální dolní)	1	1
m. pectoralis major (část sternální střední a horní)	1	1
m. pectoralis major (část klavikulární) m. pectoralis minor	1	1
paravertebrální svaly	0	0

Zdroj: vlastní

Goniometrické vyšetření:

Tabulka 2 Goniometrie ramenního kloubu 3. 11. 2018 – kazuistika 1

sin.	pohyb	dx.
160°	flexe	150°
40°	extenze	35°
150°	abdukce	150°
60°	vnitřní rotace	60°
80°	zevní rotace	75°
15°	horizontální abdukce	10°
125°	horizontální addukce	120°

Zdroj: vlastní

PRŮBĚŽNÉ VYŠETŘENÍ – 19. 1. 2019

Vyšetření bolesti:

Obrázek 12 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 19. 1. 2019 – kazuistika 1



Zdroj: vlastní

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy:

Tabulka 3 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 19. 1. 2019 – kazuistika 1

Svaly	sin.	dx.
m. trapezius (horní vlákna)	1	0
m. levator scapulae	0	0
m. sternocleidomastoideus	0	0
m. pectoralis major (část sternální dolní)	1	1
m. pectoralis major (část sternální střední a horní)	1	1
m. pectoralis major (část klavikulární) m. pectoralis minor	1	1
paravertebrální svaly	0	0

Zdroj: vlastní

Goniometrické vyšetření:

Tabulka 4 Goniometrie ramenního kloubu 19. 1. 2019 – kazuistika 1

sin.	pohyb	dx.
170°	flexe	155°
40°	extenze	35°
150°	abdukce	150°
70°	vnitřní rotace	60°
80°	zevní rotace	75°
15°	horizontální abdukce	10°
135°	horizontální addukce	130°

Zdroj: vlastní

VÝSTUPNÍ VYŠETŘENÍ – 3. 3. 2019

Vyšetření aspekci:

Pohled zepředu

Hlava stále mírně přetahována na levou stranu, pseudohypertrofie horního rtu, stále hypertonie m. SCM bilaterálně, levá clavicula tažena mírně kraniálně, pravé rameno mírně pokleslé beze změny, levá bradavka tažena kraniálně, břišní stěna pokleslá, přední spiny symetrické, osově postavení DKK symetrické, postavení patel symetrické.

Pohled ze strany

Hlava stále držena v mírném předsunu, přetrvávající kyfotizace C/Th přechodu, bilaterálně protrakce ramen výrazněji na pravé straně přetrvává, odstávání dolního úhlu lopatky bilaterálně s převahou na pravé straně přetrvává, zvětšená bederní lordóza, vyklenutí břišní stěny, anteverzní postavení pánve, snížení nožní klenby bilaterálně.

Pohled zezadu

Hlava stále tažena mírně na levou stranu, hypertonie v oblasti C/Th přechodu přetrvává, hypotonie m. trapezius (horní vlákna) vpravo přetrvává, scapula alata bilaterálně s převahou na pravé straně přetrvává, tajle hlubší vpravo, výrazná hypertonie v oblasti paravertebrálního svalstva v oblasti L páteře, pánev symetrická, hypertonie pravého m. triceps surae, valgózní postavení pat.

Vyšetření palpací:

Hypertonie

Stále hypertonie m. SCM bilaterálně s převahou na levé straně, mm. scalenni bilaterálně s převahou na levé straně, stálá hypertonie krátkých extenzorů šíje bilaterálně bez palpační bolestivosti, mírnější hypertonie paravertebrálních svalů v oblasti C/Th přechodu bilaterálně, stálá hypertonie m. trapezius (horní vlákna) vlevo, m. levator scapulae vlevo, m. pectoralis major bilaterálně s převahou na pravé straně, mírná hypertonie m. pectoralis minor bilaterálně bez palpační bolestivosti.

Hypotonie

Hypotonie m. trapezius vpravo – gumovitá konzistence horní části, mm. rhomboidei vpravo.

Vyšetření bolesti:

Obrázek 13 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 3. 3. 2019 – kazuistika 1



Zdroj: vlastní

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy:

Tabulka 5 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 3. 3. 2019 – kazuistika 1

Svaly	sin.	dx.
m. trapezius (horní vlákna)	1	0
m. levator scapulae	0	0
m. sternocleidomastoideus	0	0
m. pectoralis major (část sternální dolní)	1	1
m. pectoralis major (část sternální střední a horní)	1	1
m. pectoralis major (část klavikulární) m. pectoralis minor	1	1
paravertebrální svaly	0	0

Zdroj: vlastní

Goniometrické vyšetření

Tabulka 6 Goniometrie ramenního kloubu 3. 3. 2019 – kazuistika 1

sin.	pohyb	dx.
170°	flexe	160°
40°	extenze	35°
160°	abdukce	150°
70°	vnitřní rotace	70°
80°	zevní rotace	75°
15°	horizontální abdukce	10°
135°	horizontální addukce	130°

Zdroj: vlastní

TERAPIE

Při prvním setkání jsem se seznámila s probandem, sepsala informovaný souhlas a odebrala potřebné informace do zdravotní anamnézy. Vzápětí jsem provedla vstupní vyšetření, během kterého jsem probanda aspekčně a palpačně zhodnotila. Dále jsem provedla vyšetření zkrácených svalů podle Jandy (m. trapezius, m. levator scapulae, m. SCM, m. pectoralis major et minor a paravertebrální svaly) a na závěr požádala probanda k zaznamenání aktuální intenzity bolesti v oblasti krční páteře na VAS. Na základě těchto informací jsem pro probanda sestavila terapeutický plán. Terapie probíhala v prostorách jeho rodinného domu po dobu čtyř měsíců na 45 minut. Během dvanácti individuálních terapií proband absolvoval mnou vybrané terapie a postupy.

Pomocí Kiblerovy řasy a měkkých technik jsem ošetřovala kůži, podkoží a fascii v oblasti šíje, ramenního kloubu, hrudníku a celý ploše zad. Spoušťové body jsem ošetřovala pomocí PIR, nejčastěji v průběhu m. levator scapulae a m. trapezius. Z důvodu špatného stereotypu dýchání jsem u probanda ošetřila bránici a naučila ho dechovou vlnu. Respirační cvičení jsem nejčastěji prováděla na gymballu za pomoci lehkých činek. Na základě převahy sedavého způsobu života jsem probanda naučila Brüggerův korigovaný sed. Tento sed jsem dále využila k nacvičování senzomotorické stimulace, která začínala nácvikem „malé nohy“ s postupným přesunem na balanční podložky. Z důvodu oslabené dorsální flexe jsem na m.

tibialis anterior několikrát aplikovala K-tape. Ke cvičení jsem také využila polohu na čtyřech.

Z metody PNF jsem použila I. a II. diagonálu flekční a extenční vzorec, vždy s extendovanou variantou v loketním kloubu. Před samotnou terapií byla aplikována termoterapie na horní oblast trupu. Na ovlivnění ROM jsem použila rytmickou stabilizaci, která se zároveň využívá k naučení pohybu. Lumbrikálním úchopem jsem uchopila probanda ruku a v průběhu diagonálního směru I. a pak i II. diagonály jsem zastavila v poloze, kde bylo nutné provést stabilizaci kloubu. Dále jsem dala povel: „držte a nenechte se odstrčit“, čímž mi bylo umožněno provést izometrickou kontrakci. Po určité době jsem bez relaxace pokračovala ve směru vzorce agonistického svalu. Další technikou byla výdrž – relaxace, při které jsem aktivní kontrakcí postupovala do místa svalové bariéry, kde proband na povel: „držte“ provedl izometrickou kontrakci trvajících 10 s. Poté jsem odpor snížila a následovala relaxace 20 s. Terapie pokračovala do nové svalové bariéry.

Na ovlivnění zkrácené muskulatury jsem z PNF využila facilitační postup stretch stimulu, při kterém dochází k pasivnímu protažení měkkých tkání a svalů. Následovala terapie technikou kontrakce – relaxace. Opět jsem uchopila lumbrikálním typem úchopu probanda ruku a aktivní kontrakcí jsem končetinu vedla do místa svalové bariéry. V témž místě jsem dala povel „tlačte“. Po 10 s kontrakci následovala 20 s relaxace s následným pokračováním v terapii.

Po ukončení terapie následovala aplikace K-tapů. Proband dostal povel: „dotkněte se bradou hrudníku“. Následovalo naměření kinesiopásky od Th páteře (v úrovni střední linie mediálních okrajů lopatky) po vlasovou oblast krku. S ohledem na ošetřovanou oblast jsem si následně vytvořila „Y“ typ tapu. Kotvu tapu jsem umístila bez napětí a v neutrální poloze hlavy mezi lopatky na oblast Th páteře. Následovalo nalepení baze na protažený sval s lehkým napětím tapu (15-25 %) podél páteře do vlasové oblasti. Konce jsem opět nalepila bez napětí. Výsledný svalový tape jsem přežehlila dlaní pro lepší aplikaci lepidla. V konečné fázi jsem v neutrální pozici hlavy nalepila ligamentózní tape „I“ se 100% napětím od středu tapu před oblast C7.

12.2 Kazuistika 2

Pohlaví: muž

Rok narození: 1999

Diagnóza: Facioscapulohumerální svalová dystrofie (FSHMD)

Lateralita: pravák

ANAMNÉZA

Rodinná anamnéza

Otec nar. 1972 trpí od svých 15 let FSHMD, matka nar. 1972 zdráva, babička nar. 1948 z otcovy strany trpí FSHMD od svých 55. let.

Osobní anamnéza

Psychomotorický vývoj proběhl bez výrazné odchylky. V dětství prodělal běžné dětské nemoci. Od dětství trpí plochonožím. Roku 2017 došlo k pohmoždění v oblasti loketního kloubu pádem z kola, které bylo řešeno ortézou na 4 týdny.

Pracovní anamnéza

Student.

Sociální anamnéza

Bydlí v rodinném domě s rodiči.

Sportovní anamnéza

Necelých sedm let se závodně věnoval bojovému sportu. Rekreačně se věnuje jízdě na in-line bruslích, volejbalu a lyžování.

Farmakologická anamnéza

Pouze doplňky stravy (magnezium, calcium).

Alergologická anamnéza

Neguje.

Abusus

Nekuřák, alkohol příležitostně, kávu nepije.

Nynější onemocnění

V roce 2012 si probandův otec, který sám trpí FSHMD, všiml výrazné asymetrie svalů v oblasti rtů, kterou probandovi neoznámil, z obavy jeho reakce. V roce 2014 sám proband upozoroval potíže při zvedání pravé HK hlavně při ranní hygieně a oblékání horní části těla. V roce 2015 se objevili komplikace v podobě rychlejšího vyčerpání při vykonávání sportu s následnou pomalejší regenerací. V roce 2016 se

k tomu začala objevovat tupá přetrvávající bolest krční páteře, která ho podnítili k ukončení kariéry v bojovém sportu. Často se u probanda objevuje nepříjemný tlak v přední oblasti obou ramen nejčastěji při dlouhodobé práci u počítače. Výše zmíněné komplikace u probanda nadále přetrvávají.

VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ – 3. 11. 2018

Vyšetření aspektů:

Pohled zepředu

Hlava ve středním postavení, mírný náznak pseudohypertrofie horního rtu, mírná hypertonie m. SCM bilaterálně, postavení clavicul symetrické, postavení ramen asymetrické – pravé rameno pokleslé, thorakobrachiální trojúhelníky symetrické, levá bradavka tažena mírně kranálně, pupek mírně přetahován k levé straně, přední spiny symetrické, osově postavení DKK symetrické, zevně rotační postavení kyčelního kloubu bilaterálně, postavení patel symetrické.

Pohled ze strany

Hlava držena v mírném předsunu, výrazně delší krk, bilaterálně protrakce ramen výrazněji na pravé straně, bilaterálně viditelný dolní úhel lopatky více vpravo, zvětšená bederní lordóza, břišní stěna neprominuje, mírná anteverze pánve, zevně rotační postavení kyčelních kloubů, snížení nožní klenby bilaterálně.

Pohled zezadu

Hlava ve středním postavení, hypotonie m. trapezius vpravo, bilaterálně scapula alata výrazněji vpravo, tajle bilaterálně symetrické, mírná hypertonie v oblasti paravertebrálního svalstva v oblasti L páteře, pánev symetrická, bilaterální hypertonie m. triceps surae, valgózní postavení hlezenního kloubu bilaterálně.

Vyšetření palpací:

Hypertonie

Mírná hypertonie m. SCM bilaterálně, hypertonie mm. scalenni bilaterálně, hypertonie krátkých extenzorů šíje bilaterálně, m. levator scapulae bilaterálně, m. pectoralis major bilaterálně, hypertonie a palpační bolestivost m. pectoralis minor bilaterálně.

Hypotonie

Hypotonie m. trapezius vpravo – gumovitá konzistence horní část, mm. rhomboidei vpravo.

Vyšetření bolesti:

Obrázek 14 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 3. 11. 2018 – kazuistika 2



Zdroj: vlastní

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy:

Tabulka 7 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 3. 11. 2018 – kazuistika 2

Svaly	sin.	dx.
m. trapezius (horní vlákna)	0	0
m. levator scapulae	0	0
m. sternocleidomastoideus	0	0
m. pectoralis major (část sternální dolní)	1	1
m. pectoralis major (část sternální střední a horní)	1	1
m. pectoralis major (část klavikulární) m. pectoralis minor	1	1
paravertebrální svaly	0	0

Zdroj: vlastní

PRŮBĚŽNÉ VYŠETŘENÍ – 19. 1. 2019

Vyšetření bolesti:

Obrázek 15 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 19. 1. 2019 – kazuistika 2



Zdroj: vlastní

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy:

Tabulka 8 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 19. 1. 2019 – kazuistika 2

Svaly	sin.	dx.
m. trapezius (horní vlákna)	0	0
m. levator scapulae	0	0
m. sternocleidomastoideus	0	0
m. pectoralis major (část sternální dolní)	1	1
m. pectoralis major (část sternální střední a horní)	1	1
m. pectoralis major (část klavikulární) m. pectoralis minor	1	1
paravertebrální svaly	0	0

Zdroj: vlastní

VÝSTUPNÍ VYŠETŘENÍ – 3. 3. 2019

Vyšetření aspekci:

Pohled zepředu

Postavení hlavy v ose, viditelný náznak pseudohypertrofie horního rtu, stále mírné zvýšení napětí m. SCM bilaterálně, postavení clavicul symetrické, pravé rameno stále pokleslé, thorakobrachiální trojúhelníky symetrické, levá bradavka tažena mírně kraniálně, pupek mírně přetahován k levé straně, přední spiny symetrické,

osové postavení DKK symetrické, zevně rotační postavení kyčelního kloubu bilaterálně, postavení patel symetrické.

Pohled ze strany

Hlava stále držena v mírném předsunu, výrazně delší krk, bilaterálně protrakce ramen výrazněji na pravé straně přetrvává, bilaterálně viditelný dolní úhel lopatky více vpravo přetrvává, zvětšená bederní lordóza, břišní stěna nepromínuje, mírná anteverze pánve, zevně rotační postavení kyčelních kloubů, snížení nožní klenby bilaterálně.

Pohled zezadu

Hlava ve středním postavení, hypotonie m. trapezius vpravo přetrvává, bilaterálně scapula alata výrazněji vpravo přetrvává, tajle bilaterálně symetrické, stále mírná hypertonie v oblasti paravertebrálního svalstva v oblasti L páteře, pánev symetrická, valgózní postavení hlezenního kloubu bilaterálně.

Vyšetření palpací:

Hypertonie

Stále mírná hypertonie m. SCM bilaterálně, mm. scalenni bilaterálně, nižší napětí krátkých extenzorů šíje bilaterálně, m. levator scapulae bilaterálně, m. pectoralis major bilaterálně, m. pectoralis minor bilaterálně bez palpační bolestivosti.

Hypotonie

Hypotonie m. trapezius vpravo – gumovitá konzistence horní části, mm. rhomboidei vpravo.

Vyšetření bolesti:

Obrázek 16 Hodnocení bolesti v oblasti krční páteře na VAS 3. 3. 2019 – kazuistika 2



Zdroj: vlastní

Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy:

Tabulka 9 Vyšetření zkrácených svalů dle Jandy 3. 3. 2019 – kazuistika 2

Svaly	sin.	dx.
m. trapezius (horní vlákna)	0	0
m. levator scapulae	0	0
m. sternocleidomastoideus	0	0
m. pectoralis major (část sternální dolní)	1	1
m. pectoralis major (část sternální střední a horní)	1	1
m. pectoralis major (část klavikulární) m. pectoralis minor	1	1
paravertebrální svaly	0	0

Zdroj: vlastní

TERAPIE

První setkání probíhalo obdobně jako u probanda v předchozí kazuistice. Na začátku jsem s probandem sepsala informovaný souhlas a odebrala potřebné informace do zdravotní anamnézy. Vzápětí jsem provedla vstupní vyšetření, během kterého jsem probanda aspekčně a palpačně zhodnotila, provedla vyšetření zkrácených svalů podle Jandy (m. trapezius, m. levator scapulae, m. SCM, m. pectoralis major et minor a paravertebrální svaly) a požádala o zaznamenání aktuálního pocitu bolesti v oblasti krční páteře na VAS. Na základě těchto informací jsem sestavila terapeutický plán, který po domluvě probíhal v prostorách jeho rodinného domu 3x měsíčně, po dobu čtyř měsíců, vždy na 45 minut.

Na ovlivnění kůže, podkoží a fascie v oblasti šíje, ramenního kloubu, hrudníku a celý ploše zad jsem využila Kiblerovu řasu a měkké techniky. Při nálezů TrPs jsem následně provedla jejich ošetření pomocí metody PIR. V důsledku častého sedu u počítače byl proband zaučen ke korigovanému sedu dle Brüggera. Návčikem korigovaného sedu jsem navázala na senzomotorickou stimulaci, která dále pokračovala návčikem „malé nohy“ a cvičením na balančních podložkách. Na gymballu probíhalo dechové cvičení s dopomocí

činek. Cvičení probíhalo i v poloze 3. měsíčního dítěte a poloze na čtyřech. Proband 1x týdně chodil plavat a cvičil na rotopedu při aerobním typu zátěže.

Před začátkem provedení samotné techniky z PNF jsem využila možnost termoterapie a facilitačního postupu, v podobě stretch stimulu, kterým jsem pasivně protáhla měkké tkáně včetně svalů. Následovala technika kontrakce – relaxace na ovlivnění zkrácených svalů. Lumbrikálním úchopem jsem uchopila probanda ruku a aktivní kontrakcí jsem končetinu vedla do místa s výskytem svalové bariéry. Tento pohyb jsem vedla ve směru I. a II. diagonály ve flekčním a extenčním vzorci s variantou extendovanou v loketním kloubu. V místě bariéry jsem dala povel „tlačte“. Po 10 s kontrakce proband 20 s relaxoval s následným pokračováním v této technice.

Po ukončení terapie PNF následovala aplikace K-tapů na oblast krční páteře. Pro naměření K-tapu dostal proband povel: „dotkněte se bradou hrudníku“. Kinesiopásku jsem měřila od střední linie mediálních okrajů lopatek v průseku na Th páteři, po úroveň páteře ve vlasové oblasti. S ohledem na ošetřovanou oblast jsem si následně vytvořila „Y“ typ tapu. Kotvu tapu jsem lepila v neutrální poloze hlavy mezi lopatky na Th páteř. Následovalo nalepení baze, kterou jsem lepila podél páteře na protaženém svalu v lehkém napětím tapu (15-25 %). Konce obou částí tapů jsem opět nalepila bez napětí do vlasové oblasti. Výsledný svalový tape jsem přežehlila dlaní pro lepší aplikaci lepidla. V konečné fázi jsem v neutrální pozici hlavy nalepila ligamentózní tape „I“ se 100% napětím od středu tapu před oblast C7.

13 VÝSLEDKY

13.1 Hypotéza č. 1

Předpokládám, že sledem technik z PNF zlepším u probanda v kazuistice 1 rozsah pohybu v obou ramenních kloubech.

Tabulka 10 Porovnání hodnot ROM ramenního kloubu – kazuistika 1

sin.	Pohyb	dx.
3. 11. – 19. 1. – 3. 3.		3. 11. – 19. 1. – 3. 3.
160° - 170° - 170°	flexe	150° - 155° - 160°
40° - 40° - 40°	extenze	35° - 35° - 35°
150° - 150° - 160°	abdukce	150° - 150° - 150°
60° - 70° - 70°	vnitřní rotace	60° - 60° - 70°
80° - 80° - 80°	zevní rotace	75° - 75° - 75°
15° - 15° - 15°	horizontální abdukce	10° - 10° - 10°
125° - 135° - 135°	horizontální addukce	120° - 130° - 130°

Zdroj: vlastní

13.2 Hypotéza č. 2

Předpokládám, že za pomoci stretch technik z PNF oslovím zkrácené svalstvo v oblasti ramenního pletence.

Tabulka 11 Porovnání hodnot vyšetření zkrácených svalů – kazuistika 1

Svaly	sin.			dx.		
	3. 11. 2018	19. 1. 2019	3. 3. 2019	3. 11. 2018	19. 1. 2019	3. 3. 2019
m. trapezius (horní vlákna)	1	1	1	0	0	0
m. levator scapulae	0	0	0	0	0	0
m. sternocleidomastoideus	0	0	0	0	0	0
m. pectoralis major (část sternální dolní)	1	1	1	1	1	1
m. pectoralis major (část sternální střední a horní)	1	1	1	1	1	1
m. pectoralis major (část klavikulární) m. pectoralis minor	1	1	1	1	1	1
paravertebrální svaly	0	0	0	0	0	0

Zdroj: vlastní

Tabulka 12 Porovnání hodnot vyšetření zkrácených svalů – kazuistika 2

Svaly	sin.			dx.		
	3. 11. 2018	19. 1. 2019	3. 3. 2019	3. 11. 2018	19. 1. 2019	3. 3. 2019
m. trapezius (horní vlákna)	0	0	0	0	0	0
m. levator scapulae	0	0	0	0	0	0
m. sternocleidomastoideus	0	0	0	0	0	0
m. pectoralis major (část sternální dolní)	1	1	1	1	1	1
m. pectoralis major (část sternální střední a horní)	1	1	1	1	1	1
m. pectoralis major (část klavikulární) m. pectoralis minor	1	1	1	1	1	1
paravertebrální svaly	0	0	0	0	0	0

Zdroj: vlastní

13.3 Hypotéza č. 3

Předpokládám, že za pomoci kinesiologie dokáži během čtyř měsíců snížit bolestivost v oblasti krční páteře.

Tabulka 13 Porovnání hodnot VAS z obou kazuistik

	3. 11. 2018	19. 1. 2019	3. 3. 2019	Rozdíl hodnot
Kazuistika 1	5	4	3	- 2
Kazuistika 2	5	3	3	- 2

Zdroj: vlastní

14 DISKUZE

1. Předpokládám, že sledem technik z PNF zlepším u probanda v kazuistice 1 rozsah pohybu v obou ramenních kloubech.

Hypotéza byla potvrzena. Hodnoty průběžně naměřených rozsahů, jsou uvedeny v Tabulkách 2, 4 a 6.

Vacek (2005) uvádí, že při terapii myopatie je vhodnější aplikovat komplexní techniky, které jsou přínosnější u těchto pacientů hned ze dvou důvodů. Za první je tímto konceptem terapeut schopen ovlivnit více svalových skupin najednou a za druhé je schopen oslovit i extrémně oslabenou muskulaturu, která v tomto případě hraje významnou roli. S tímto názorem plně souhlasím, protože je velmi důležité komplexně ovlivňovat celé svalové řetězce pro možné docílení správného pohybu.

Podle Koláře (2009) je zase dobré PNF používat z důvodu účinku na neurofyziologickém podkladě. S tímto tvrzením naprosto souhlasím, poněvadž v případě myopatie dochází k utlumení svalstva i na úrovni CNS.

Na základě stanoveného cíle u této hypotézy, byly u probanda 1 použity techniky výdrž-relaxace a rytmická stabilizace, které Bastlová (2013) uvádí jako vhodné techniky ke zvýšení ROM. Jak uvádí Pavlů (2003), při rytmické stabilizaci dochází v důsledku synchronní statické práce oslabených agonistů a silnějších antagonistů ke kloubní stabilizaci. Do statické techniky patří i technika výdrž-relaxace. Převaha izometrické kontrakce při terapii u svalových dystrofií je podle Vacka (2003) velmi důležitá.

Podle výsledných hodnot uvedených v Tabulce 10 lze se všemi autory souhlasit. Za pomoci goniometrie, kterou Bastlová (2013) považuje za vhodnou hodnotící metodu pohybových funkcí u PNF, jsem u probanda 1 naměřila mírné zlepšení ROM ve flexi, vnitřní rotaci a horizontální addukci, a to bilaterálně. Abdukce se mírně zlepšila jen u levé HK, což jsem předpokládala. Z aspekčního vyšetření probanda 1 je patrné výrazné oslabení m. serratus anterior vpravo, který se navenek projevuje obrazem scapula alata. Jak uvádí Gross (2005) takto patologické postavení lopatky neumožňuje z důvodu porušené horní rotace lopatky, plně elevovat HK do abdukce. V případě pravého ramenního kloubu je pohyb dále omezován oslabeným m. trapezius a m. rhomboidei, které jsou v tomto případě poškozeny dystrofickou progresí.

Jak vyplývá z Tabulky 10, většinu zlepšení jsem naměřila již při druhém vyšetření. Průměrná hodnota zlepšení je 10°. Rozsahy do extenze, zevní rotace a horizontální abdukce nejevily žádný posun. Na celkový výsledek této hypotézy má pravděpodobně vliv i limitovaná délka protažení pektorálního svalstva. Fyziologické hodnoty ROM v ramenním kloubu jsou uvedeny v Tabulce 14.

2. *Předpokládám, že za pomoci stretch technik z PNF oslovím zkrácené svalstvo v oblasti ramenního pletence.*

Hypotéza byla vyvrácena. Za pomoci testu na zkrácené svalstvo podle Jandy, nedošlo během čtyř měsíců u probandů k předpokládanému ovlivnění hypertonních svalových skupin ramenního pletence. Vycházím tak z výsledků hodnot uvedených v Tabulkách 11 a 12. Pozitivní výsledek v tomto případě byl shledán u obou probandů v jejich subjektivním pocitu snížení bolesti při palpaci m. pectoralis minor, a to bilaterálně, kterou uváděli při výstupním vyšetření. Dále bylo pozitivně hodnoceno snížení pocitu nepříjemného tahu na obě ramena, který udávali oba probandi v anamnéze.

Tuto hypotézu jsem do své práce zařadila s ohledem na progresivní vlastnosti dystrofického svalu. Jak uvádí Menkes (2011), muskulatura svalových dystrofií prochází destrukcí svalových buněk, které jsou následně infiltrovány tukovou a fibrózní tkání.

Tato část přestavby svalu je podle Vacka (2005) velmi opomíjena a nevrhá se k ní tolik pozornosti. S čímž naprosto souhlasím. Vacek (2005) dále uvádí fakt, že vazivová složka spadá do nekontraktilní části svalu, která při zvýšené infiltraci způsobuje patologickou svalovou kontrakci. Fibrózně přetvořeny agonistický sval není dostatečně protahován dystroficky oslabeným antagonistou, na základě čehož dochází ke zkrácení průběhu agonisty. Podle zaznamenaných hodnot v Tabulkách 1, 3, 5, 7, 8 a 9 předpokládám, že v případě mých probandů nedochází oslabenými zádovými svaly k dostatečnému protažení převážně m. pectoralis major et minor. U probanda 1 bylo zkrácení znatelné i u horních vláken m. trapezius vlevo. Vacek (2005) proto ve své práci doporučuje zařazovat do rehabilitačního plánu těchto pacientů jemné protahovací techniky, kterými se předchází vzniku sekundárních změny v podobě kontraktur.

Další pohnutkou k výběru strečinkových technik byla informace z pracovní anamnézy. Z výpovědí obou probandů, vyžaduje jejich práce a studium setrávání většinu času u počítače. Při sedu se více ozřejmuje protrakční držení ramen, které podle Koláře

(2009) souvisí se zvýšenou aktivitou pektorálních svalů. V obou případech kazuistik je protrakce ramen patrná z aspekčního vyšetření.

Z důvodu převažujícího způsobu života v sedě a vzhledem k vlastnostem dystrofického svalstva, by pravděpodobně k docílení lepších výsledků bylo zapotřebí intenzivnější a dlouhodobější péče.

3. Předpokládám, že za pomoci kinesiotapingu dokáži během čtyř měsíců snížit bolestivost v oblasti krční páteře.

Hypotéza byla potvrzena. Podle uvedených výsledků v Tabulce 13 má tato metoda na oba dva probandy pozitivní vliv. Za pomoci VAS, která slouží dle Koláře (2009) jako ukazatel změny bolesti během aplikované terapie, bylo pomocí K-tapů u probandů prokázáno snížení bolesti v oblasti krční páteře o 2 stupně. U probanda 1 se v průběhu vyšetření zmírnila bolest o 1 stupeň, zatímco u probanda 2 o 2 stupně. Ve výstupním vyšetření se bolest dále snižovala jen u probanda 1, který jako konečnou hodnotu na VAS uvedl číslo 3. Podle Dobiáše (2013) je důležité mít na paměti možnost rozdílného prahu bolesti jednotlivých pacientů. U probanda 1 jsem ve výstupním vyšetření palpačně zaznamenala mírné snížení svalového napětí v oblasti C/Th přechodu. Proband 1 dále uvedl subjektivní zmírnění pocitu bolesti při palpaci krátkých extenzorů šíje.

Kinesiotaping jsem do této práce zařadila na úkor výroku v knize Kobrové (2012). Ta považuje kinesiotaping jako jednu z nejvýznamnějších metod na snížení bolesti. V této práci bylo cílem redukovat bolest v oblasti krční páteře, která u obou probandů způsobila finální rozhodnutí k ukončení kariéry ve volejbalu a dále jim znepříjemňuje život. Po aplikaci K-tapu, v tomto případě na oblast krční páteře, dochází podle Kobrové (2012) ke stimulaci kožních receptorů, které následně vedou impuls do CNS, kde jsou vyhodnoceny a následně ovlivňují patologickou oblast. Další výhodou kinesiotapingu vidím v dlouhodobé aplikaci na kůži, která se u probandů pohybovala kolem 5 dní.

ZÁVĚR

Úkolem obsahu této bakalářské práce bylo jednak sblížit čtenáře s jednotlivou charakteristikou dystrofických forem a jednak poukázat na problematiku léčby svalových dystrofií.

Jak již bylo v textu uvedeno, svalové dystrofie patří do skupiny hereditárních svalových onemocnění, které postihují primárně kosterní svalstvo. Následkem toho vzniká svalová slabost, která podporuje rozvoj dystrofických znaků. Ačkoliv se nejedná o onemocnění, které by ve světě mělo vysokou incidenci, následky pro člověka bývají často až fatální. Příkladem je nejčastější svalová dystrofie Duchennova, která má podle Bednařika (2010) incidenci kolem 30/100000. Jedinec se touto diagnózou dožívá jen adolescentního věku. Léčba, která by přímo vedla k eliminaci kauzální příčiny, doposud neexistuje, ačkoliv jako velmi nadějnou léčbu se lékařům jeví genová terapie. Pro zmírnění progresivního průběhu jsou používány analytické či syntetické postupy, které alespoň ovlivňují sekundární změny. Druhé zmíněné postupy jsou aplikovány častěji z důvodu komplexního ovlivnění svalových řetězců.

Mezi komplexní postupy je zařazena i metoda PNF, která byla dominantou v praktické části u dvou probandů s FSHMD. V klinickém obraze těchto probandů byla patrná protrakce ramen, scapula alata a pseudohypertrofie horního rtu. Techniky z PNF byly využity u probanda 1 na zvyšování ROM v ramenním kloubu. Goniometrickým měřením bylo zjištěno zvýšení ROM do flexe, abdukce, vnitřní rotace a horizontální abdukce. Naopak žádný posun se neprojevil ve směru extenze, zevní rotace a horizontální addukce. Tyto výsledky pravděpodobně souvisí s patologií, která byla obsahem druhé hypotézy. Zde byla snaha metodou PNF snížit svalové zkrácení pektorálních svalů, které mají vliv na postavení ramenního kloubu. Pomocí vyšetření na zkrácené svalové skupiny dle Jandy nebyly viditelné změny ani u jednoho probanda.

Ve třetí hypotéze byla sledována účinnost K-tapů, které byly aplikovány na oblast krční páteře pro zmírnění intenzity bolesti. Na základě VAS se sledovaly možné změny, které ve výsledném šetření byly v obou případech kazuistiky pozitivní.

Při dalším zkoumání by bylo vhodné oslovit početnější skupinu, které by byl sestaven rehabilitační plán na delší dobu a s intenzivnější terapií. Bohužel z vlastních zkušeností jak z České republiky, tak i ze zahraničí mohu konstatovat, že svalová onemocnění, převážně

pak forma FSHMD, nemá vysokou incidenci a je obtížné vyhledávat probandy pro kvalitativní šetření.

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie: [učebnice pro lékařské fakulty]*. 7. vyd. Praha: Galén, 2011. 351 s. ISBN 978-80-7262-707-3.

BARASH, Paul G. CULLEN, Bruce F. STOELTING, Robert K et al. *Klinická anesteziologie*. 1. vyd. Praha: Grada, 2015. 816 s. ISBN 978-80-247-4053-9.

BASTLOVÁ, Petra. *Proprioceptivní neuromuskulární facilitace*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2013. 137 s. ISBN 978-80-244-4030-9.

BEDNAŘÍK, Josef a kol. *Nemoci kosterního svalstva*. 1. vyd. Praha: Triton, 2001. 470 s. ISBN 80-7254-187-0.

BEDNAŘÍK, Josef. AMBLER, Zdeněk. RŮŽIČKA, Evžen a kol. *Klinická neurologie – část speciální II*. Praha: Triton, 2010. 1277 s. ISBN 978-80-7387-389-9.

CAMPBELL, William W. DEJONG, Russell N. *DeJong's The Neurologic Examination*. 7. edit. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2013. 818 s. ISBN 978-1-4511-0920-7.

DOBEŠ, Miroslav et al. *Diagnostika a terapie funkčních poruch pohybového systému (manuální terapie) pro fyzioterapeuty*. Horní Bludovice: Domiga, 2011. 76 s. ISBN 978-80-902222-4-3.

DOBIÁŠ, Viliam. *Klinická propedeutika v urgentní medicíně*. 1. vyd. Praha: Grada, 2013. 208 s. ISBN 978-80-247-4571-8.

DOLEŽALOVÁ, Radka. PĚTIVLAS, Tomáš. *Kinesiotaping pro sportovce: sportujeme bez bolesti*. 1. vyd. Praha: Grada, 2011. 96 s. ISBN 978-80-247-3636-5.

EMERY, Alan E. H., EMERY, Marcia L. H. *Edward Meryon (1809-1880) and muscular dystrophy*. J Med Genet. 1993, roč. 30, č. 6, 506-511 s. ISSN: 1468-6244 dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8326496>

EMERY, Alan E. H. *The muscular dystrophies*. The BMJ. 10. 10. 1998, roč. 317, č. 7164, 991–995. ISSN 2044-6055 dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1114045/>

EMERY, Alan E. H. *Muscular dystrophy*. 3. edit. New York: Oxford University Press, 2008. 160 s. ISBN 978-0199542161.

GROSS, Jeffrey M. FETTO, Joseph. ROSEN, Elaine. *Vyšetření pohybového aparátu*. 2. vyd. Praha: Triton, 2005. 600 s. ISBN 80-7254-720-8.

HALADOVÁ, Eva. NECHVÁTALOVÁ, Ludmila. *Vyšetřovací metody hybného systému*. 3. vyd. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví, 1997. 137 s. ISBN 80-7013-237-X.

HOLUBÁŘOVÁ, Jiřina. PAVLŮ, Dagmar. *Proprioceptivní neuromuskulární facilitace: 1. část*. Praha: Karolinum, 2008. 115 s. ISBN 978-80-246-1294-2.

JANDA, Vladimír a kol. *Svalové funkční testy*. Praha: Grada, 2004. 328 s. ISBN 80-247-0722-5.

JEDLIČKA, Pavel. KELLER, Otakar et al. *Speciální neurologie*. 1. vyd. Praha: Galén, 2005. 424 s. ISBN 80-7262-312-5.

KOBROVÁ, Jitka. VÁLKA, Robert. *Terapeutické využití kinesio tapu*. 1. vyd. Praha: Grada, 2012. 160 s. ISBN 978-80-247-4294-6.

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

KOMÁREK, Vladimír. ZUMROVÁ, Alena et al. *Dětská neurologie: Vybrané kapitoly*. 2. vyd. Praha: Galén, 2008. 195 s. ISBN 978-80-7262-492-8.

LEIFER, Gloria. *Úvod do porodnického a pediatrického ošetřovatelství*. 1. vyd. Praha: Grada, 2004. 992 s. ISBN 80-247-0668-7.

LEMMERS, Richard JLF. MILLER, Daniel G. VAN DER MAAREL, Silvere M. *Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy*. Initial Posting: March 8, 1999; Last Revision: March 20, 2014. PMID: 20301616.

LEWIT, Karel. *Manipulative therapy: musculoskeletal medicine*. 1. vyd. New York: Churchill Livingstone, 2009. 450 s. ISBN 978-0-7020-3056-7.

LEWIT, Karel. *Manipulační léčba v myoskeletární medicíně*. 5 vyd. Praha: Sdělovací technika, 2003. 411 s. ISBN 80-86645-04-5.

MAŘÍKOVÁ, Taťána. *Neurogenetika svalových dystrofií a kongenitálních myopatií*. Praha: Maxdorf, 2004. 323 s. ISBN 80-7345-015-1.

MCPHERSON, Mike. MØLLER, Simon. *PCR*. 2. edit. New York: Taylor & Francis, 2006. 292 s. ISBN 0-4153-5547-8.

MENKES, John H. SARNAT, Harvey B. MARIA, Bernard L. *Dětská neurologie – II.díl*. 7. vyd. Praha: Triton, 2011. 3034 s. ISBN 978-80-7387-341-7.

MUMENTHALER, Marco. BASSETTI, Claudio. DAETWYLER, Christof. *Neurologická diferenciální diagnostika*. 5. vyd. Praha: Grada, 2008. 376 s. ISBN 978-80-247-2298-6.

MUMENTHALER, Marco. MATTLE, Heinrich. *Neurologie*. 1. vyd. Praha: Thieme, 2001. 652 s. ISBN: 80-7169-545-9.

MUNTAU, Ania C. *Pediatric*. 6. vyd. Praha: Grada, 2014. 608 s. ISBN 978-80-247-4588-6.

NEUMANN, Georg. PFÜTZNER, Arndt. HOTTENROTT, Kuno. *Trénink pod kontrolou: metody, kontrola a vyhodnocení vytrvalostního tréninku*. 1. vyd. Praha: Grada, 2005. 184 s. ISBN 80-247-0947-3.

NEVŠÍMALOVÁ, Soňa. RŮŽIČKA, Evžen. TICHÝ, Jiří et al. *Neurologie*. 1.vyd. Praha: Galén, 2002. 368 s. ISBN 80-7262-160-2.

OPAJSKÝ, Jaroslav. *Neurologické vyšetření v rehabilitaci pro fyzioterapeuty*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2003. 91 s. ISBN 80-244-0625-X.

ORTH, Heidi. *Dítě ve Vojtově terapii: příručka pro praxi*. 1. vyd. České Budějovice: Kopp, 2009. 216 s. ISBN 978-80-7232-378-4.

PAVLŮ, Dagmar. *Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody I.: koncepty a metody spočívající převážně na neurofyziologické bázi*. 2. vyd. Brno: Akademické nakladatelství CERM, 2003. 239 s. ISBN 80-7204-312-9.

PLACHÁ, Petra. KAŇOVSKÝ, Petr. *Guillaume-Benjamin-Amand Duchenne (1806–1875)*. *Neurologie pro praxi*. 1. 7. 2017, roč. 18., č. 6., 437-438 s. ISSN 1803-5280.

PODĚBRADSKÁ, Radana. *Komplexní kineziologický rozbor: Funkční poruchy pohybového systému*. 1. vyd. Praha: Grada, 2018. 176 s. ISBN 978-80-271-0874-9.

ROKYTA, Richard a kol. *Fyziologie a patologická fyziologie: pro klinickou praxi*. Praha: Grada, 2015. 712 s. ISBN 978-80-247-4867-2.

SEIDL, Zdeněk. OBENBERGER, Jiří. *Neurologie pro studium i praxi*. 1. vyd. Praha: Grada, 2004. 364 s. ISBN 80-247-0623-7.

STACKEOVÁ, Daniela. *Cvičení na bolavá záda*. 2. vyd. Praha: Grada, 2018. 200 s. ISBN 978-80-271-0411-6.

TYRLÍKOVÁ, Ivana a kol. *Neurologie pro nelékařské obory*. 2. vyd. Brno: NCO NZO, 2012. 305 s. ISBN 978-80-7013-540-2.

UPADHYAYA, Meena. COOPER, David N. *FSHD Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy: Clinical Medicine And Molecular Cell Biology*. New York: BIOS Scientific Publishers, 2004. 250 s. ISBN 978-1859962442.

URBÁNEK, Karel. *Neurodegenerativní onemocnění*. 1. vyd. Praha: Triton, 2000. 223 s. ISBN 80-7254-078-5.

VACEK, Jan. *Léčebná rehabilitace u svalových dystrofií*. *Neurologie pro praxi*. 2005, roč. 6, č. 6, 302-305 s. ISSN 1803-5280.

VOJTA, Václav. PETERS, Annegret. *Vojtův princip: svalové souhry v reflexní lokomoci a motorické ontogenezi*. 3. vyd. Praha: Grada, 2010. 200 s. ISBN 978-80-247-2710-3.

WABERŽINEK, Gerhard. KRAJÍČKOVÁ, Dagmar a kol. *Základy speciální neurologie*. Praha: Karolinum, 2006. 396 s. ISBN 80-246-1020-5.

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha 1 – Informovaný souhlas

Příloha 2 – Vybrané PNF diagonály při terapii

Příloha 3 – Fyziologické hodnoty ROM ramenního kloubu

PŘÍLOHA 1

Obrázek 17 Informovaný souhlas

Informovaný souhlas

Název studie (projektu):

Účastník byl do studie zařazen pod číslem:

Datum narození:

1. Já, níže podepsaný souhlasím s účastí ve studii.
2. Byl jsem podrobně informován o cíli studie, o jejích postupech, způsobech vyšetření a vyšetření s použitím vyšetřovacích přístrojů. Beru na vědomí, že prováděná studie je výzkumnou činností.
3. Při zařazení do studie budou zjištěná osobní data anonymizována a uchována s plnou ochranou důvěrnosti dle platných zákonů ČR.
4. Porozuměl jsem tomu, že zjištěné výsledky slouží výhradně ke zpracování dat pro potřeby bakalářské práce.

Podpis probanda:

Podpis fyzioterapeuta pověřeného touto studií:

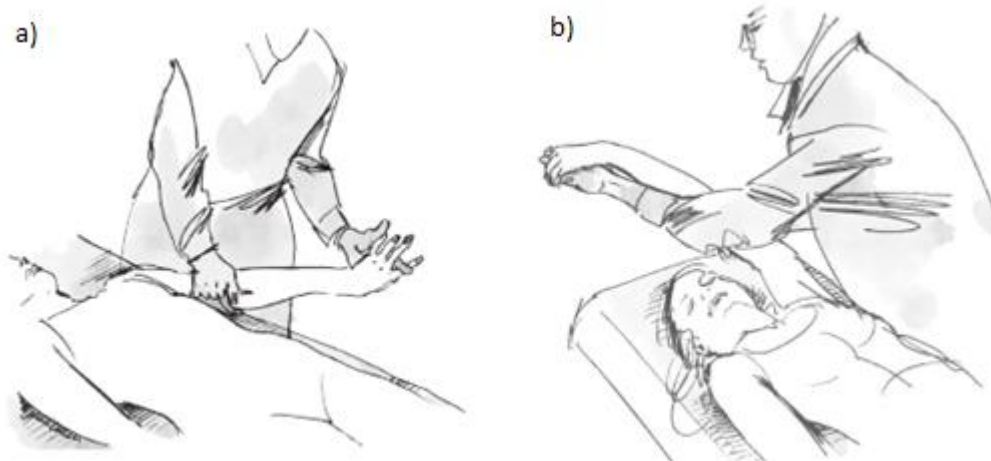
Datum:

Zdroj: vlastní

PŘÍLOHA 2

Obrázek 18 HK I. diagonála flekční vzorec

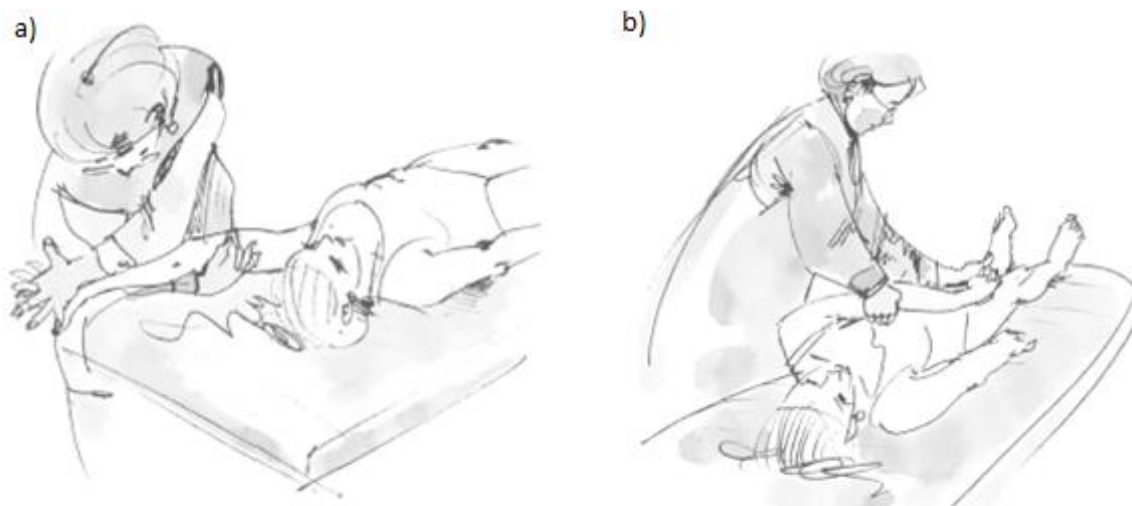
a) výchozí poloha b) končená poloha



Zdroj: Holubářová, 2008, s. 37-39

Obrázek 19 HK II. diagonála extenční vzorec

a) výchozí poloha b) končená poloha



Zdroj: Holubářová, 2008, s. 49-50

PŘÍLOHA 3

Tabulka 14 Fyziologický rozsah pohybu ramenního kloubu

flexe	170°
extenze	50°
abdukce	170°
vnitřní rotace	80°
zevní rotace	90°
horizontální abdukce	30-40°
horizontální addukce	140°

Zdroj: Dobeš, 2011, s. 43