



Zdravotně  
sociální fakulta  
Faculty of Health  
and Social Sciences

Jihočeská univerzita  
v Českých Budějovicích  
University of South Bohemia  
in České Budějovice

**Možnosti využití kompenzačních pomůcek u dětí se  
spinální svalovou atrofií**

## **BAKALÁŘSKÁ PRÁCE**

Studijní program:

**SPECIALIZACE VE ZDRAVOTNICTVÍ**

**Autor:** Michaela Hrubá

**Vedoucí práce:** MUDr. Mgr. Marcela Míková, Ph.D.

České Budějovice 2020

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že svoji bakalářskou/diplomovou práci s názvem Možnosti využití kompenzačních pomůcek u dětí se spinální svalovou atrofií jsem vypracovala samostatně pouze s použitím pramenů v seznamu citované literatury.

Prohlašuji, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb. v platném znění souhlasím se zveřejněním své bakalářské práce, a to v nezkrácené podobě elektronickou cestou ve veřejně přístupné části databáze STAG provozované Jihočeskou univerzitou v Českých Budějovicích na jejích internetových stránkách, a to se zachováním mého autorského práva k odevzdanému textu této kvalifikační práce. Souhlasím dále s tím, aby toutéž elektronickou cestou byly v souladu s uvedeným ustanovením zákona č. 111/1998 Sb. zveřejněny posudky školitele a oponentů práce i záznam o průběhu a výsledku obhajoby bakalářské práce. Rovněž souhlasím s porovnáním textu mé bakalářské práce s databází kvalifikačních prací Theses.cz provozovanou Národním registrem vysokoškolských kvalifikačních prací a systémem na odhalování plagiátů.

V Českých Budějovicích dne 2. 6. 2020

.....

## **Poděkování**

Ráda bych poděkovala paní MUDr. Mgr. Marcele Míkové, Ph.D. za odborné vedení bakalářské práce, cenné rady a odborný dohled. Také bych ráda poděkovala Mgr. Heleně Kočové, Ph.D., bez které bych děti se spinální svalovou atrofií nepoznala a neúčastnila se táborů pro děti s SMA, kde mohu pracovat jako asistentka a je to pro mě úžasná zkušenost a radost. Děkuji také za její cenné rady a doporučení. Nakonec děkuji rodičům a jejich dětem za ochotu, spolupráci, komunikaci a vstřícnost. Víím, že práce s takto nemocnými dětmi je velmi náročná po stránce fyzické i psychické. Chtěla bych touto cestou vzdát velký obdiv rodičům, kteří o takto nemocné děti pečují.

# **Možnosti využití kompenzačních pomůcek u dětí se spinální svalovou atrofií**

## **Abstrakt**

Spinální svalová atrofie (SMA) je geneticky podmíněné, vzácné onemocnění, které způsobuje ochabování svalstva. V závislosti na typu nemoci se onemocnění začíná projevovat již v útlém dětském věku. SMA se projevuje postupným svalovým ochabnutím, kdy svalová slabost je symetrická více vyjádřená v oblasti svalstva pletenců dolních, méně horních končetin. Nervosvalové onemocnění omezuje děti v jejich každodenním životě. Jsou závislé na invalidním vozíku, na pomoci druhé osoby při oblékání, hygieně a postupně potřebují pomoc při všech běžných činnostech. Výběr vhodných kompenzačních pomůcek a cílené fyzioterapie je u těchto pacientů velmi důležitý.

Hlavním cílem práce bylo zmapovat možnosti a využití kompenzačních pomůcek u pacientů s SMA a na základě kineziologických rozborů navrhnout vhodné kompenzační pomůcky a zjistit efektivnost u pomůcek již používaných.

Teoretická část se zaměřuje na popis nemoci, její příznaky, diagnostiku a možnosti léčby. Dále v teoretické části zmiňuji nejčastější muskuloskeletální obtíže u pacientů s SMA, možnosti rehabilitační léčby a přehled kompenzačních pomůcek, které jsou u pacientů s SMA velmi důležité.

Praktická část je založena na kvalitativním výzkumu, kde jsou zpracovány kazuistiky čtyř dětí se spinální svalovou atrofií. Výzkum obsahuje kineziologický rozbor, anamnézu, vyšetření aspekci, palpací a také byl proveden motorický test (Hammersmith SMA-funkční motorická škála). Na základě vyšetření byl zhodnocen efekt dosud používaných kompenzačních pomůcek. V praktické části jsem dále zjišťovala formou rozhovoru informace o kompenzačních pomůckách. Zajímalo mě názor rodičů na dostupnost a efektivnost pomůcek a dále mě zajímalo jaké konkrétně pomůcky děti používají či používaly. Na základě získaných informací od rodičů dětí s SMA jsem vypracovala leták, který obsahuje nejdůležitější typy kompenzačních pomůcek.

## **Klíčová slova**

Spinální svalová atrofie, kompenzační pomůcky, svaly, děti, fyzioterapie

# **Possibilities of using compensatory aids in children with spinal muscular atrophy**

## **Abstract**

Spinal muscular atrophy (SMA) is a genetically conditional, rare disease that causes muscle weakening. The disease starts to develop at an early age depending on the disease type. SMA manifests with gradual muscle weakening, when the muscle weakness is symmetrical and more occurred in the area of the muscles of rather the cingulum membri inferioris than cingulum membri superioris. This disease limits children in everyday life, they are dependent on a wheelchair, on the help of another person when getting dressed, doing hygiene and gradually, they need help when doing every regular activity. The selection of suitable compensatory aids and targeted physiotherapy is very important in case of these patients.

The main objective of the work is to map the possibilities and utilizations of compensatory aids in case of SMA patients and based on the kinesiological analyses, suggest suitable compensatory aids and find out the effectivity of the aids used.

The theoretical part is focused on the disease description, its symptoms, diagnostics and treatment possibilities. Furthermore, in the theoretical part, I mention the most common musculoskeletal issues in SMA patients, the possibilities of rehabilitation treatment and compensatory aids, that are very important in case of SMA patients.

The practical part is based on qualitative research, where the casuistries of four children with spinal muscular atrophy are processed. The research consists of a kinesiological analysis, anamnesis, the examination of aspects, palpations and a motor skill test was also done, (Hammersmith SMA-functional motor scale). Based on the examination, the effect of the so far used compensatory aids was evaluated. In the practical part, I was also finding out, in the form of an interview, information about compensatory aids. I was interested in the opinion of parents, on the availability and effectiveness of the aids and furthermore, I was interested in the specific aids children have been using or used.

## **Key words**

Spinal muscular atrophy, compensatory aids, muscles, children, physiotherapy

# OBSAH

<b>1</b>	<b>ÚVOD.....</b>	<b>8</b>
<b>2</b>	<b>SOUČASNÝ STAV PROBLEMATIKY .....</b>	<b>9</b>
2.1	Spinální svalová atrofie.....	9
2.2	Klasifikace onemocnění .....	9
2.2.1	SMA typ I .....	10
2.2.2	SMA typ II.....	10
2.2.3	SMA typ III.....	11
2.2.4	SMA typ IV .....	11
2.3	Diagnostika SMA.....	12
2.4	Nejčastější muskuloskeletální obtíže pacientů se SMA.....	12
2.4.1	Skolióza .....	12
2.4.2	Kontraktury .....	17
2.4.3	Osteoporóza .....	19
2.5	Farmakologická léčba SMA.....	20
2.6	Symptomatická léčba SMA – léčebná rehabilitace.....	21
2.6.1	Kinezioterapeutické postupy.....	21
2.6.2	Respirační terapie .....	23
2.6.3	Měkké a mobilizační techniky.....	24
2.6.4	Relaxační techniky.....	24
2.6.5	Vodoléčba .....	25
2.6.6	Hipoterapie.....	25
<b>3</b>	<b>KOMPENZAČNÍ POMŮCKY .....</b>	<b>27</b>
3.1	Kompenzační pomůcky pro kvalitní sed.....	27
3.2	Kompenzační pomůcky pro vertikalizaci.....	28
3.3	Kompenzační pomůcky pro přesun a pohyb .....	30
3.4	Kompenzační pomůcky pro chůzi.....	32

3.5	Kompenzační pomůcky pro sebeobsluhu.....	32
3.6	Zvedáky.....	33
3.7	Respirační pomůcky.....	34
3.7.1	Inspirační pomůcky.....	34
3.7.2	Exspirační pomůcky .....	36
3.8	Přístrojová podpora .....	38
<b>4</b>	<b>CÍLE PRÁCE A VÝZKUMNÉ OTÁZKY.....</b>	<b>40</b>
<b>5</b>	<b>METODIKA PRÁCE .....</b>	<b>41</b>
<b>6</b>	<b>VÝSLEDKY .....</b>	<b>45</b>
6.1	Kazuistika I.....	45
6.2	Kazuistika II.....	52
6.3	Kazuistika III.....	59
6.4	Kazuistika IV .....	66
6.5	Přehled výsledků .....	71
<b>7</b>	<b>DISKUSE.....</b>	<b>75</b>
7.1	Diskuse ke kazuistice I.....	77
7.2	Diskuse ke kazuistice II .....	78
7.3	Diskuse ke kazuistice III .....	79
7.4	Diskuse ke kazuistice IV .....	80
<b>8</b>	<b>ZÁVĚR .....</b>	<b>82</b>
<b>9</b>	<b>SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ.....</b>	<b>84</b>
<b>10</b>	<b>PŘÍLOHY.....</b>	<b>93</b>
<b>11</b>	<b>SEZNAM PŘÍLOH.....</b>	<b>97</b>
<b>12</b>	<b>SEZNAM OBRÁZKŮ .....</b>	<b>98</b>
<b>13</b>	<b>SEZNAM TABULEK.....</b>	<b>99</b>
<b>14</b>	<b>SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK.....</b>	<b>100</b>

# 1 ÚVOD

Problematika spinální svalové atrofie (SMA), mě začala zajímat od první chvíle, co jsem se s touto vzácnou nemocí setkala. Mám možnost setkávat se s dětmi, které touto nemocí trpí a trávit s nimi čas na letních táborech jako asistentka. Výběr vhodných kompenzačních pomůcek a cílené fyzioterapie je u těchto dětí velmi důležitý, zlepšuje kvalitu života.

Jedná se o nevléčitelné a postupně progredující onemocnění motoneuronu, tj. onemocnění neuronů, které odpovídají za vědomé pohyby svalů pro běhání, pohyby hlavy i polykání (Kočová, 2017). Spinální svalovou atrofií trpí 122 dětí (k 26. 5. 2018) v České republice (Hlavica, 2018). Toto onemocnění omezuje děti v každodenním životě, jsou odkázány na invalidní vozík, na pomoc druhé osoby při oblékání, hygieně a postupně potřebují pomoc při všech běžných činnostech (Brůžková, 2019). Onemocnění klade vysoké fyzické i psychické nároky nejen na samotného postiženého jedince, ale především na osoby blízké, což jsou v první řadě rodiče dětí. Ti se musí smířit s faktem, že se jejich potomek z nervosvalového onemocnění nevléčí a že mu musí být plně k dispozici.

U dětí se spinální svalovou atrofií je velmi důležité dbát na komplexní rehabilitaci, zejména na protahování svalů, které mají tendenci ke zkrácení, často poté dochází ke vzniku svalových kontraktur. Velký důraz také klademe na dechovou terapii a na výběr vhodných kompenzačních pomůcek. Zvláště velkou pozornost je třeba věnovat užívání vertikalizačních stojanů a výběru vozíku. Při jeho volbě je důležité dbát na správný sed a stabilitu trupu. Děti s SMA tráví ve vozíku většinu svého času, a proto je velmi důležité, aby jim vozík zajišťoval dostatečné pohodlí a zároveň, aby co nejvíce zamezil rozvoji deformit páteře. Právě tématem výběru vhodných kompenzačních pomůcek bych se chtěla ve své práci zabývat. Jak a kde mohou rodiče pro své nemocné dítě pomůcku získat, zda jsou potřeba finanční prostředky, popřípadě, zda je možnost úhrady pojišťovnou.

Svou prací bych chtěla poukázat na závažnost tohoto onemocnění a na nelehkou roli rodičů, kteří se o takto postižené dítě starají. Byla bych ráda, kdyby má práce mohla sloužit jako stručný přehled aktuálních kompenzačních pomůcek, které jsou pro děti se SMA vhodné.



## 2 SOUČASNÝ STAV PROBLEMATIKY

### 2.1 *Spinální svalová atrofie*

Spinální svalová atrofie (SMA) je geneticky podmíněné, vrozené onemocnění periferního nervu, které vzniká na podkladě degenerace nervových buněk v předních rozích míšních, případně motorických bulbárních jader. Postižení periferního motorického neuronu se projevuje postupným svalovým ochabnutím (Kočová, 2017). Svalová slabost je symetrická, více vyjádřená v oblasti svalstva pletenců dolních, méně i horních končetin. Dítě má funkční pohyby drobných svalů rukou a nohou. Postiženo je i svalstvo trupu, šíje a hrudníku, zatímco bránice je většinou ušetřena až do pozdějších stádií nemoci (Menkes, 2011). Onemocnění má různorodý průběh, proto se klinický obraz a jednotlivé symptomy u pacientů liší. Rychlost postupu onemocnění záleží na mnoha faktorech. Klinicky se SMA projevuje poruchou vertikalizace, neschopností samostatně se posadit, postavit či samostatně chodit. U těžších forem bývají zasaženy i hlavové nervy, jsou například patrné spontánní pohyby jazyka, tzv. fascikulace. V pozdějších stádiích onemocnění se objevuje slabost polykacích a později dýchacích svalů. Slabost dechových svalů (tzv. respirační insuficience) je nejčastějším důvodem předčasného úmrtí. Děti s diagnózou SMA nemají postižený intelekt, i přes někdy významné motorické postižení se jedná o chytré a bystré děti (Haberlová, 2015).

Kočová (2017) ve své knize říká, že výskyt nemoci v populaci je přibližně 1 novorozenec na 6000 narozených a asi 1 osoba ze 40 osob je přenašečem této nemoci. V České republice se k roku 2018 vyskytuje 122 takto postižených dětí (Hlavica, 2018).

### 2.2 *Klasifikace onemocnění*

Spinální svalová atrofie je onemocnění geneticky podmíněné. Z názvu onemocnění vyplývají důležité skutečnosti – že původ je v míše a následkem je úbytek svalové hmoty – atrofie (Kočová, 2017). Toto onemocnění popsali a publikovali nezávisle na sobě již na konci 19. století dva neurologové a patologové – Guido Werdnig jako: svalová atrofie míšního původu, a Johann Hoffmann: spinale muskelnatrophien. Odhalili i dědičnou vazbu této nemoci a dodnes jedna z forem SMA, ta nejtěžší, nese jejich jména. Teprve o sto let později, roku 1995, se podařilo přesněji identifikovat genetický podklad výskytu onemocnění a na výzkumu přesného mechanismu působení genu a jeho produktu,

bílkoviny, se pracuje dodnes. Gen SMN (survival motor neuron gen) se stará o normálně dlouhé přežívání motoneuronů předních rohů míšních. Diagnóza SMA je rozhodnuta na základě výskytu dvou nebo jedné mutace genu SMN. Pokud se tento gen netvoří dle potřeb organismu, buňky motorických neuronů odumírají předčasně, zaniká nervové vlákno a sval, který nemá inervaci, rovněž strádá a není schopen normální funkce (Kočová, 2017).

SMA je rozdělena do kategorií podle lokalizace klinických obtíží, motorického maxima pacienta, věku počátku obtíží, typu dědičnosti a progresi choroby. V praxi se setkáváme převážně s klasickými proximálními formami (Haberlová, Hedvičáková, 2002). SMA typ I-Werdnig-Hoffmannova nemoc-těžká klinická forma, SMA typ II-středně těžká klinická forma (nejčastější výskyt), SMA typ III-Kugelberg-Welanderova choroba-lehká klinická forma, některé publikace uvádějí také SMA typ IV-Aranův-Duchenneův syndrom-vlastní adultní forma.

### **2.2.1 SMA typ I**

Tento typ SMA se nazývá Werdnig-Hoffmannova nemoc nebo také infantilní forma SMA, jedná se o nejtěžší a prognosticky nejhorší typ SMA. Představuje 35 % všech případů SMA. Příznaky jsou často patrné již při narození, nebo se rozvíjejí do 6 měsíců věku. Ve 35 % matky udávají snížené pohyby plodu již intrauterinně. V klinickém obraze je přítomna rychle se zhoršující svalová slabost, která je lokalizována spíše proximálně, hypotonie s hyporeflexií až areflexií. Časté bývají také fascikulace jazyka. Takto postižené děti nikdy nejsou schopny samostatného sedu, přítomny mohou být sekundární deformity skeletu a flekční kontraktury končetin. Postiženy jsou i bulbární funkce (vymizení dávivého reflexu, polykání...), které představují nepříznivou prognostickou známku, která průměrnou dobu života snižuje na 6 měsíců (Haberlová, Hedvičáková, 2002). Ve většině případů je nemoc fatální do 3 let života, s úmrtím zpravidla na komplikace respirační insuficience či interkurentní infekce (Menkes, 2011).

### **2.2.2 SMA typ II**

Jedná se o středně těžkou klinickou formu-nejčastější formu všech SMA, udává se až 45 % (Haberlová, Hedvičáková, 2002). Ke klinické manifestaci dochází již v kojeneckém období, u většiny dětí se první příznaky objeví do věku 5 let (Kočová, 2017). Svalová slabost je ve většině případů symetrická, více vyjádřena na pletencích dolních končetin,

často bývá patrná i jejich růstová retardace. Velmi často dochází k rozvoji svalových kontraktur a vznikají výrazné svalové hypotrofie. Děti s SMA II. typu nikdy nejsou schopny samostatného stoje či chůze (Haberlová, Hedvičáková, 2002). Tento typ většinou nemá bulbární symptomatiku a jejich onemocnění má méně maligní průběh (Menkes, 2011). Při chronickém průběhu vznikají sekundární deformity hrudníku s těžkou neuromuskulární skoliózou (Kočová, 2017). Většina dětí je schopna samostatného sedu, některé potřebují pomoc, aby se do správné polohy dostaly, nikdy však nejsou schopny samostatného stoje ani chůze. Chlapci bývají postiženi častěji a jejich klinický průběh je těžší, děti s postižením se zpravidla dožívají 2.-3. dekády života, dominantní formy pak až do pozdní dospělosti (Jedlička, Keller, 2005).

### **2.2.3 SMA typ III**

Tento typ SMA se nazývá Kugelberg-Welanderova choroba nebo také lehká klinická forma, juvenilní či adultní forma. Tvoří zhruba 8 % všech SMA, zatím z neznámých příčin je zde vyšší procento postižených chlapců (Haberlová, Hedvičáková, 2002). Onemocnění má chronický průběh, postiženo je především proximální svalstvo dolních končetin, které může být asymetrické. U většiny nemocných se v průběhu progresu onemocnění přidružuje svalová slabost pletencového svalstva horních končetin a klesá síla trupového svalstva (D'Amico et al., 2011). Progrese onemocnění není tak výrazná jako u předchozích dvou typů, v některých případech je stupňovitá, ale může se i zastavovat. Průběh onemocnění je individuální, u některých nemocných nedochází ke zhoršení (Jedlička, Keller, 2005). Mezi další symptomy patří tremor rukou, postižení mimického svalstva a jazyka (Muntau, 2009).

### **2.2.4 SMA typ IV**

Vlastní adultní forma nebo také Aranův-Duchenneův syndrom klinicky manifestuje v dospělosti, zpravidla okolo 35. roku věku. Progrese je obvykle velmi pomalá, tento typ SMA nemocné výrazně neinvalidizuje ani nezkracuje jejich věk (Jedlička, Keller, 2005). Tento typ SMA má spíše distální formu, postihuje především drobné svaly na rukou a nohou. Ve většině případů je pacient schopen samostatné chůze až do pozdní dospělosti. Respirační insuficience, skolióza či poruchy polykání jsou vzácné (Kolb, 2011).

## **2.3 Diagnostika SMA**

Diagnostika SMA je založena na anamnéze, molekulárně-genetickém a elektromyografickém vyšetření. V klinickém obrazu dominuje postižení proximálních svalů, sekundárním důsledkem je neuromuskulární skolióza a porucha vertikalizace. Elektromyografické vyšetření prokáže snížený počet aktivních motorických jednotek a přítomnost nepřiměřeně velkých akčních potenciálů. U některých pacientů je mírný pokles rychlosti vedení motorickými nebo senzitivními vlákny periferních nervů (Kraus, 2016). Obvykle se také provádí svalová biopsie. Genetické vyšetření se u SMA využívá především ke stanovení přesné diagnózy a také jím můžeme zjistit, kdo z rodiny je přenašečem onemocnění (Simard, 2011).

Tiženým cílem vyšetření je určení přesné diagnózy a zjištění typu SMA. Záměrem je také stanovení genetických rizik u jednotlivých členů rodiny (Vondráček et al., 2007).

Přesná diagnóza SMA je rozhodnuta na základě výskytu dvou mutací genu SMN1 (genotyp recesivního homozygota) nebo nosiče jedné mutace (genotyp heterozygota zdravého přenašeče). Genetickou konzultaci dělíme na prediagnostickou a postdiagnostickou. Prediagnostické genetické vyšetření se provádí u pacientů, kterým dosud nebyla určena diagnóza SMA. Může se jednat o jedince zcela zdravého, u kterého hrozí riziko projevení onemocnění, v souvislosti s postižením blízkého příbuzného. Prediagnostické vyšetření se také provádí u pacientů s určitými projevy SMA, kde diagnóza není zcela zřejmá z důvodu nízkého věku či lehkému průběhu nemoci. Postdiagnostické genetické vyšetření se dělá u pacientů, kterým již byla stanovena klinická diagnóza a genetické vyšetření slouží pouze k potvrzení SMA. V případě výskytu SMA v rodině by měla být všem členům nabídnuta genetická konzultace a genetické vyšetření (Maříková, 2011).

## **2.4 Nejčastější muskuloskeletální obtíže pacientů se SMA**

### **2.4.1 Skolióza**

Dle Společnosti pro výzkum skoliózy je skolióza stranové zakřivení páteře v rozsahu 11 a více stupňů (Kolář et al., 2009). Jedná se o deformitu ve frontální rovině, současně je páteř rotována v rovině transverzální a v rovině sagitální dochází ke vzniku hyperkyfózy. Můžeme tedy říci, že se jedná o trojrozměrnou deformitu páteře (Repko, 2010). Při

skolióze také dochází k tvarovým deformacím jednotlivých obratlů, kde největší změny jsou patrné na vrcholových a přechodných obratlích (Kolář et al., 2009). Za skoliotické držení považujeme dočasné vychýlení páteře z různých důvodů.

Při skolióze nedochází pouze k deformacím na páteři, ale také k deformacím hrudníku, přesněji žeber. Na konkávní straně hrudníku dochází k vtlačení a žebra jsou natlačena k sobě. Na straně konvexní žebra vytvářejí gibbus, jsou roztažena (Kolář et al., 2009). Lopatka je na konvexní straně tažena kraniálně a laterálně a hřeben kosti kyčelní postaven níže než na opačné straně, což může u nemocných vyvolávat pocit zkrácení dolní končetiny na konkávní straně (Kolář et al., 2009).

Výskyt skoliotické deformity u dětí s SMA bývá velmi častý a závažný-jedná se o tzv. neuromuskulární skoliózu, která vzniká při poruchách CNS, u centrálních a periferních paréz a při primárních svalových onemocněních (Kolář et al., 2009). U SMA I. typu je rozvoj skoliózy nejvýraznější a nejzávažnější. U ostatních typů SMA nedochází k výraznému funkčnímu omezení, změny nejsou tak výrazné. Velmi důležité je poskytnout skoliotickým deformitám páteře pravidelnou rehabilitaci a odbornou péči (Repko, 2008).

U pacientů se SMA, kteří ztratili schopnost chůze byla zjištěna mnohem rychlejší progresse skoliotické křivky. Vyšší progresse skoliotické křivky je také spojena s růstovým obdobím (Tsirikos, 2006). Nováková (2006) sumarizuje výsledky několika studií, které se zabývaly rychlostí progresse skoliotické křivky u pacientů se SMA takto: „*Studie zabývající se pacienty se SMA II. typu, ukazují na průměrný nárůst křivky 8 stupňů dle Cobba za rok, jiné studie uvádějí dokonce až 13 stupňů za rok. Studie, která se zabývala chodícími pacienty se SMA III. typu ukázala na nárůst Cobbova úhlu jen o 0,6 stupňů za rok.*“

## **Konzervativní terapie skolióz**

Konzervativní terapie skolióz zahrnuje především rehabilitační léčbu a korzetoterapii. Cílem terapie u pacientů se SMA je zpomalení progresse skoliotické křivky a oddálení případného chirurgického řešení (Sucato, 2007). Nejdůležitější roli v konzervativní léčbě skolióz hraje pravidelná rehabilitace s využitím vhodných fyzioterapeutických postupů, které jsou určeny k ovlivnění skoliózy a zpomalení její progresse. Základem pro výběr vhodného fyzioterapeutického postupu je kineziologický rozbor, dále musíme respektovat typ skoliózy, velikost křivky a také schopnost spolupráce pacienta (Kolář et al., 2009). Podstatou léčebné rehabilitace je cílená aktivace autochtonní muskulatury, vytvoření svalového korzetu, dále posílení břišního svalstva, vyrovnání svalových dysbalancí a také podpora správného bráničního dýchání (Blaha, 2005). Vhodnou metodou je například Vojtova metoda, Klappovo lezení, či metoda Schrottové (Pavlů, 2002).

U pacientů se SMA je vhodné využívat korzetoterapii, jejímž cílem je zlepšit křivku pomocí podpor, ale především zabránit dalšímu zhoršování deformit páteře a udržet rovnovážné postavení trupu (Kolář et al., 2009). Použití trupových ortéz u neuromuskulárních deformit páteře bývá často komplikované (Repko, 2008). Zejména u malých dětí je efektivní využití těchto ortéz ke korekci deformit páteře (Krawczyk, 2011). Krbec (2008) ve své publikaci píše, že korzetoterapie má význam pouze u rostoucích jedinců s dosud proměnlivou skoliotickou křivkou. Zlepšení skoliotické křivky se průměrně pohybuje v rozmezí 2-4 stupňů. Význam nošení trupové ortézy u progresivního vývoje není zcela jistý, navzdory korzetoterapii může nadále docházet ke zhoršování skoliotické křivky (Krbec, 2008). Očekávaný výsledek závisí na přísném režimu používání. Zpravidla je vyžadováno nošení korzetu 23 hodin denně, odkládá se tedy pouze na osobní hygienu a cvičení (Krobot, 2009).

U sedících pacientů je také nutné dbát na kvalitní a stabilní sed, pevná a dobře nastavená zádová opěrka a dobře zvolená sedačka vozíku jsou zásadní při prevenci progresse skoliózy (Nováková et al., 2006). Progreduje-li zakřivení, využívá se pro sed uplatnění individuálně zhotovených plastových ortéz, které se vyrábějí na podkladě odebraného sádrového odlitku. Tyto ortézy se vyrábí na základě rozsahu deformity a místa vrcholu křivky páteře v závislosti na aktivní kontrole držení trupu a hlavy (Krawczyk, 2011).

Velmi významnou kontraindikací při aplikaci korzetoterapie je snížení vitální kapacity plic. K omezení dechových funkcí dochází vlivem tlaku, který vyvíjí působení korzetu či ortézy na hrudník (Krawczyk, 2011).

### **Operační léčba skolióz**

Těžké neuromuskulární deformity páteře většinou nelze korigovat pouze konzervativní léčbou, která bývá málo efektivní, ve většině případů se přistupuje k léčbě operační (Repko, 2008). Operační terapie je doporučena nejčastěji z těchto důvodů: nestabilita sedu, progredující zhoršení kardiopulmonálních funkcí, nestabilita páteře, bolesti zad, tvorba dekubitů a omezení ošetrovatelské péče. Předmětem operace bývají nejčastěji strukturální křivky (Repko, 2008). Názory na operační léčbu skolióz u pacientů se SMA se liší, v poslední době je operační léčba spíše doporučována, zejména u SMA typu II. a III. Operace je vhodná ve věku deset a více let (Nováková et al., 2006). Někteří operatři jsou zdrženlivější a upozorňují na možné zhoršení stávajícího stavu po jakémkoliv chirurgickém výkonu, jiní poukazují na výrazné zlepšení kvality života po operačním řešení deformit páteře. V každém případě je nutné operační řešení pečlivě zvážit a přihlížet při tom na prognózu diagnostikovaného onemocnění a celkový stav pacienta (Repko, 2008).

Operace skolióz u pacientů s SMA je často spojena s perioperačními komplikacemi, dle Tsirikose (2006) až ve 45 % případů. K obávaným celkovým komplikacím řadíme zejména srdeční selhání. Vlivem protrahované celkové anestezie může také dojít ke vzniku mozkové dysfunkce. Obávanou komplikací je také obstrukce dýchacích cest během operace či extenzivní krevní ztráty, které souvisí s rozsáhlým přístupem operace a obtížným stavěním krvácení (Yang a kol., 2013).

Operace se nejčastěji provádí zadním přístupem a ke stabilizaci páteře se nejčastěji využívá techniky transpedikulárních šroubů. Pokud jsou přítomny deformity páteře i pánve je nutná kompletní fixace i s pánví (Repko et al., 2018). Deformity pánve, především její oblikvita, negativně ovlivňují stabilitu sedu, která je ve skupině neuromuskulárních onemocnění jednou z hlavních možností vertikalizace pacienta (Repko et al., 2018). Osvědčuje se technika pánevní fixace, která spočívá v zavádění

dlouhých šroubů od kosti křížové přes křížokyčelní kloub do lopat kostí kyčelních doplněnou stabilizací bilaterálně zavedenými S2AI šrouby (Repko et al., 2018).

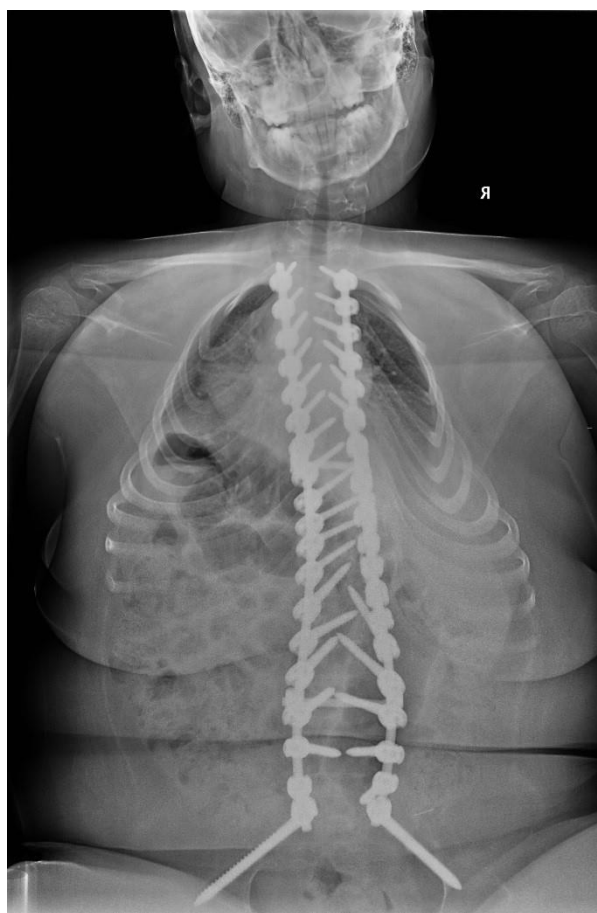
Ve studii, která obsahovala 41 pacientů, se dosáhlo 81 % korekce oblikvity pánve při současné 74 % korekci skoliotické křivky. Významně se zlepšila stabilita sedu a pohodlí těchto pacientů (Repko et al., 2018).

Na obrázku číslo 1 a 2 je demonstrováno srovnání skoliotické křivky před operací a po operaci technikou transpedikulárních šroubů.



**Obrázek 1: RTG snímek pacientky s SMA před operací skoliózy**

Zdroj: (Kočová, 2017)



**Obrázek 2: RTG snímek pacientky s SMA po operaci skoliózy technikou transpedikulárních šroubů**

Zdroj: (Kočová, 2017)



### **2.4.2 Kontrakturny**

Zkrácení kosterního svalu či pojivové tkáně, kdy dochází k jejich fibrózní přestavbě, nazýváme kontrakturou (Kolář et al., 2009). Flekční kontrakturny končetin postihují téměř polovinu pacientů se SMA, tyto kontrakturny vznikají především na podkladě inaktivity (Wang et al., 2007). Sval, který je v kontraktuře není možné protáhnout do jeho maximální délky, sekundárním důsledkem kontraktur je omezení kloubního rozsahu (Dungl, 2014). Sval klade při pohybu pružný odpor se současným nárůstem jeho napětí (Kolář et al., 2009).

Větší tendenci ke vzniku kontraktur mají svaly tonické, které jsou vývojově starší a do držení těla se zařazují během ontogeneze dříve než svaly fázické (Kolář, 2002). Na určitých svalových skupinách vznikají kontrakturny častěji, na dolních končetinách jsou to především flexory a adduktory kyčlí, dále musculus triceps surae a musculus tibialis anterior. Na horních končetinách jsou nejčastěji postiženy adduktory a vnitřní rotátory ramene, flexory lokte, zápěstí a prstů. Na trupu je to musculus rectus abdominis, muscoli obliqui abdominis a ventrální svaly krku (Lippertová-Grünerová, 2015). Kontrakturny komplikují pacientům pohyblivost a vykonávání aktivit běžného dne, proto je jedním z hlavních cílů léčebné rehabilitace zamezit rozvoji kontraktur (Wang et al., 2007).

### **Prevence a terapie kontraktur**

Spolupráce rodiny pacienta je nezbytnou součástí prevence a terapie kontraktur. Je nutné, aby si rodiče osvojili protahovací techniky a prováděli je co nejdříve od stanovení diagnózy neuromuskulárního onemocnění, nejdůležitější je protahování flexorových skupin svalstva (Vacek, 2005). K oddalování vzniku kontraktur je velmi účinné včasné používání vertikalizačního zařízení (Kočová, 2014). Vacek (2005) říká, že flexory dolních končetin nejefektivněji protáhneme udržením vzpřímeného stoje po co možná nejdelší dobu, samozřejmě i za použití kompenzačních pomůcek (Vacek, 2005).

Prvním terapeutickým krokem při léčbě kontraktur je polohování, které u lehkých kontraktur může docílit jejich zlepšení. Zároveň se v terapii snažíme o zlepšení příjmu informací o hranicích svého těla a vlastnostech okolí. Senzitivní trénink neobsahuje jen pasivní aplikaci taktálních a kinestetických stimulů, ale i nácvik terapeutem vedených pohybů (Lippertová-Grünerová, 2005). Svou úlohu při protahování hraje také pozitivní termoterapie, prohřátí je dobrým prostředkem ke snížení tuhosti vaziva (Vacek, 2005).

K prohrátí můžeme použít například nafukovací dlahy, které podporují nejen mikrocirkulaci a látkovou výměnu, ale také ovlivňují pružnost vaziva a pohyb lymfy. Dále svým přilnavým materiálem a velkoplošným stejnoměrným přitlakem na povrch končetiny působí jemné uvolňování všech tkání. Metoda PANat (Pro-aktivní léčebná aplikace v neurorehabilitaci) využívá specifické fyziologické polohování paretických a plegických končetin v nafukovacích dlahách Urias. Metoda byla založena skotskou fyzioterapeutkou Margaret Johnstone v 60. letech minulého století. Prostřednictvím dlah jsou končetiny polohovány do fyziologických poloh, což se uplatňuje při motorickém učení a podporuje se tak pozitivně motorický vývoj dětí s mozkovými hybnými poruchami (Centrum SPIRÁLA, 2012).

Důležitou zásadou při protahování kontraktur je zákaz „dopružování“ v krajních polohách, tímto způsobem totiž dochází k traumatizaci svalové tkáně a úponů šlach. Vazivo má pomalou adaptační schopnost k protažení, tudíž je vhodné používat jemné a dlouhodobé protahování (Vacek, 2005).

Obecnou prevencí a zároveň i terapií je tedy stretching. Jedná se o protažení svalu do maximálního, pacientem tolerovaného, rozsahu a setrvání v tomto stavu po delší časový úsek. Stretching působí příznivě na zvýšení počtu svalových vláken a vede i k dalším změnám ve struktuře svalu. Nevýhodou krátkodobého statického stretchingu je, že se svaly velice rychle vrací do původního stavu, z tohoto důvodu se často přistupuje k prolongovanému statickému stretchingu (Gál, et al., 2015). Podmínkou prolongovaného stretchingu je protažení svalu do jeho maxima a setrvání v tomto stavu 20-30 minut ve frekvenci 1-2 x denně, tento stretching by měl být prováděn 4-7 x týdně (Gál, et al., 2015). Pro prolongovaný stretching se užívá speciální typ dynamických ortéz – JAS ortézy, které byly dříve určeny pouze pro ortopedické pacienty a nyní se využívají i u neurologických diagnóz. Zkratka „JAS“ znamená Joint Active Systems, výrobcem je americká firma JAS, kterou v České republice zastupuje firma FiveSteps s.r.o. Od roku 2015 je pro český trh připravena kompletní produktová řada ortéz na horní i dolní končetinu. Na Obrázku č.3 na straně 19 můžeme vidět JAS dlahu pro extenzi v kolenním kloubu. Dlahování pomocí JAS systému umožňuje terapii v domácím prostředí, kde podmínkou pro efektivitu terapie je spolupráce pacienta. Aplikace dlahy je doporučena na 30 minut 3 x denně (FiveSteps, 2015).

Další možností terapie kontraktur je terapeutické sádrování, ke kterému přistupujeme tehdy, selže-li polohování a protahování kontraktur. Tato metoda je účinná a umožňuje terapii těžkých, dlouhodobě přetrvávajících kontraktur (Lippertová-Grunerová, 2005). V případě selhání konzervativní terapie přecházíme k terapii operační.



**Obrázek 3: Extenční dlahy na kolenní kloub**

Zdroj: [www.fivesteps.cz](http://www.fivesteps.cz)

### **2.4.3 Osteoporóza**

Osteoporóza je progredující systémové onemocnění skeletu, které je charakterizováno úbytkem kostní hmoty a současným zhoršením struktury kostní tkáně. Následkem je zvýšená náchylnost kostí ke zlomeninám (Palička, 2003). Kostní kvantita (množství kostní hmoty) a kostní kvalita (vlastnosti kostní hmoty) jsou základními faktory, které podmiňují vznik zlomeniny (Řehořková et al., 2008). „Dle WHO (1992) hodnotíme skelet jako normální, je-li BMD (bone mineral density) v rozmezí jedné standardní odchylky ve srovnání s mladými jedinci (T-skóre). Osteoporóza je pak stav skeletu, kde BMD je pod -2,5 standardní odchylky ve srovnání s mladými jedinci. Osteopenie je úbytek kostního minerálu o 1-2,5 T-skóre“ (Palička, 2003, s. 57).

Děti s SMA mají slabé kosti, což vede k častým frakturám bez ohledu na stav jejich nemoci. Vědci z Centra dětské nemocnice v Cincinnati vyhodnotili zdravotní záznamy 85 dětí s SMA s typem I, II a III a zjistili, že 85 % pacientů mělo nižší hustotu kostní hmoty, než je norma. Nízká hustota kostní hmoty byla zjištěna zejména v bederním úseku páteře a ve stehenních kostech a 38 % pacientů mělo alespoň jednu frakturu během svého života. Fraktura stehenní kosti tvoří 44 % všech zlomenin a je nejčastější zlomeninou u všech typů SMA ([www.CURESMA.org](http://www.CURESMA.org)).

Jedním z důvodů vzniku osteoporózy u dětí s SMA je skutečnost, že kosti nejsou vystavovány nosné činnosti během růstu, proto je dobré zařadit do terapie vertikalizaci.

Výzkum dále ukazuje, že SMN protein se s kostními buňkami vzájemně ovlivňuje a přispívá ke vzniku osteoporózy u pacientů s SMA. Riziko fraktury je pro děti s SMA vysoké a je potřeba více usilovat o určení účinných zásahů ke zpomalení poklesu BDM a prevenci zlomenin u dětí s SMA ([www.CURESMA.org](http://www.CURESMA.org)).

## **2.5 Farmakologická léčba SMA**

Problematika léčby u nervosvalových chorob prochází v posledních letech velkými změnami. U většiny dětí jsou nyní odborníci schopni objasnit genetickou příčinu jejich onemocnění a cíleně tak vyvíjet nová terapeutika. Preklinický a klinický výzkum stále dramaticky vzrůstá a přináší tak nové naděje pro děti s nervosvalovým onemocněním ([www.smáci.cz](http://www.smáci.cz)).

Nyní se na farmaceutickém trhu objevila 1. kauzální léčba pro pacienty s SMA zvaná Zolgensma, jedná se o produkt genové terapie. Americký úřad pro potraviny a léčiva (FDA) schválil Zolgensmu pro děti ve věku do dvou let s SMA. Jedná se o nejdražší lék na světě, nemocný potřebuje pouze jednu dávku podanou intravenózně, dávka stojí přibližně 48,25 milionu korun. Přípravek Zolgensma je zacílen na genetickou příčinu SMA, nahrazením funkce chybějícího nebo nepracujícího genu pro přežití motorického neuronu (SMN). Nový gen „říká“ buňkám motorických neuronů, aby produkovaly více proteinu pro přežití motorických neuronů (SMN). Buňky motorických neuronů potřebují protein SMN, aby přežily a podporovaly svalovou funkci ([www.zolgensma.com](http://www.zolgensma.com)).

Nejznámějším dostupným lékem je Valproát sodný (VPA). Zjistilo se, že když byl dětem s SMA podáván tento lék, zvyšovala se v jejich těle hladina bílkoviny SMN, která je nezbytná pro tvorbu svalstva a která se takto postiženým dětem tvoří jen zbytkově v nedostatečném množství. Vliv působení léku se projevuje již za 5-6 týdnů léčby-nárůst svalstva vede k větší síle a vyšší svalové aktivitě dětí. Při užívání VPA je nutné přihlížet také na jeho nežádoucí účinky, mezi které patří zvýšená krvácivost, anémie, poruchy jaterních funkcí, zvýšení hmotnosti či poruchy menstruačního cyklu (Mrázová, Šabatová, Ošlejšková in Kočová, 2017).

Dalším lékem na SMA je Nusinersen, neboli Spinraza, tento lék má velmi pozitivní účinky na onemocnění. Spinraza působí tak, že pomáhá tělu vytvořit více bílkoviny SMN, která má vliv na přežití motoneuronů, kterých mají děti s SMA nedostatek. 23. prosince 2016 americký úřad pro kontrolu potravin a léčiv (FDA) schválil léčbu Spinrazou a nyní

je léčba možná i v České republice, konkrétně ve FN Motol a FN Brno pro pacienty všech pojišťoven (Hlavica, 2018). Lék se podává intratekálně-spinální anestetickou jehlou, doporučené dávkování je 5 ml, léčba by měla být zahájena co nejdříve od stanovení diagnózy. Dávkuje se ve dnech 0, 14, 28 a 63 a další dávky se podávají jednou za 4 měsíce (Hlavica, 2018).

## **2.6 Symptomatická léčba SMA – léčebná rehabilitace**

Hlavním a nejdůležitějším prostředkem současné symptomatické léčby je rehabilitace. Zaměřuje se zejména na posilování a prvky dechové gymnastiky a brání rozvoji kontraktur a deformit páteře. Do multidisciplinární péče také patří ortopedická léčba se stabilizacemi páteře (Kraus, Hedvičáková, 2006). Velmi významnou roli hraje také výběr vhodných kompenzačních pomůcek.

### **2.6.1 Kinezioterapeutické postupy**

#### **Reflexní lokomoce dle prof. V. Vojty**

Na základě vlastního pozorování a zkušeností položil základy metody, resp. diagnostického a terapeutického principu v 50. letech 20. století český neurolog Václav Vojta (1917-2001) (Pavlů, 2002). „*Profesor Vojta vycházel z představy, že základní hybné vzory jsou programovány geneticky v centrálním nervovém systému každého jedince*“ (Kolář et al., 2009, s. 266). Při poruchách centrální nervové soustavy a pohybové soustavy je omezeno spontánní zapojení těchto vrozených pohybových vzorů. Vojtovou reflexní terapií lze vstoupit do geneticky kódovaného programu člověka, do jeho řízení. V určitých výchozích polohách aplikujeme manuální stimulaci spouštěvých zón, které slouží k vyvolání automatických lokomočních pohybů, které autor označil jako reflexní plazení a otáčení (Zounková a Šafářová, 2009). Vojtova metoda hraje velmi důležitou roli u neurologických diagnóz, při kterých došlo k motorickému deficitu. Je stěžejní zejména u dětí, včetně dětí v novorozeneckém a kojeneckém věku, protože při její aplikaci není nutná spolupráce pacienta (Kolář et al., 2009).

Slabost dechových svalů (tzv. respirační insuficience) je nejčastějším důvodem předčasného úmrtí dětí s SMA. Terapie dle Vojty nabízí možnost ovlivnit dýchání reflexní aktivací respiračního svalstva (Nosková, 2011).

## **Bobath koncept**

Berta Bobathová a Karel Bobath ve 40. letech 20. století vypracovali diagnostický a terapeutický koncept, který byl v průběhu dalších padesáti let svými autory neustále zdokonalován na základě nových neurofyziologických výzkumů (Pavlů, 2002).

Bobath koncept je zaměřený primárně na pacienty s poškozením centrální nervové soustavy, které se projevuje zejména poruchou funkce pohybu, záměrem je především ovlivnění spasticity (Pavlů, 2002). Cíle terapie dle Bobath konceptu, které lze využít také u pacientů se SMA, zahrnují následující oblasti:

- Facilitace fyziologické postury a pohybu vedoucí k funkčním činnostem
- Změna senzorického vjemu pro zlepšení vnímání polohy a pohybu
- Podpora motorického vývoje
- Prevence kontraktur a deformit (Kolář et al., 2009).

## **Proprioceptivní neuromuskulární facilitace**

Proprioceptivní neuromuskulární facilitaci (PNF) vypracoval americký lékař a neurofyziolog Dr. Herman Kabat (1913-1995) v letech 1946-1951, podstatný podíl na rozvoji metody měly také fyzioterapeutky Margaret Knott (1918-1978) a Dorothy Voss (1914-1996) (Pavlů, 2002). Jedná se o velmi účinnou komplexní facilitační metodu, jejímž základem je usnadnění pohybu prostřednictvím svalových, kloubních a kožních receptorů (Kolář et al., 2009). Základním prvkem Kabatovy metody jsou pohybové vzorce, které jsou vedené v diagonálním směru a skládají se ze tří složek-flekční či extenční, abdukční či addukční a zevně či vnitřně rotační. Pohyb je manuálně veden terapeutem, který využívá různých relaxačních či posilovacích technik. Cvičení v těchto pohybových vzorcích odpovídá základním pohybům v běžném denním životě a přispívá tak ke zvýšení samostatnosti pacientů s SMA (Pavlů, 2002). U pacientů se SMA lze v rámci PNF využít zejména facilitačního mechanismu iradiace. Fenomén iradiace dává možnost zesílení svalové aktivity ze silnějších svalů na svaly oslabené. Pasivně provedené pohybové vzory působí preventivně proti vzniku kontraktur a pomáhají udržovat zachovalý rozsah pohybu ve všech třech rovinách (Nosková, 2011).

Výhodou PNF je její široké využití pro pacienty různého věku a různého stádia onemocnění SMA, použité techniky a facilitační prvky si terapeut individuálně přizpůsobuje. Touto metodou lze zapojit do činnosti svaly celého těla, cvičíme-li s pravou

horní končetinou Kabatovu metodu, aktivujeme všechny svaly diagonální smyčky, od pravé poloviny hrudníku, přes šikmé břišní svaly až na levou dolní končetinu, a naopak. Touto metodou lze u pacientů s SMA udržet napětí ve svalech, které jsou vyřazeny z funkce, anebo utlumeny ve své činnosti (Dovalilová, 2009).

### **2.6.2 Respirační terapie**

U SMA je velmi závažným problémem nedostatečnost dýchacích svalů. Slabost se začíná projevovat postupně, nejdříve během spánku-jako noční slabost, která může vyústit v respirační selhání, a tudíž ohrožuje pacienta na životě. Zhruba u 50 % pacientů s neuromuskulárními chorobami se ve spánku vyskytuje dechová insuficience (Arens, Muzumdar, 2010). Pravidelná kontrola vitální kapacity plic, sledování acidobazické rovnováhy v krvi a vyšetření noční polysomnografie je velmi důležité, neboť dokáže včasné diagnostikovat poruchy dýchání. Noční polysomnografie je v současné době nejpřesnější metodou, která poskytuje informace o kvalitě a délce spánku, případně určuje důvody probouzení (např. apnoe) (Příhodová, 2013).

Respirační terapie je systém dechové rehabilitace, při kterém mají specificky provedené postupy přímý léčebný význam a současně plní funkci sekundární prevence. Respirační terapie u dětí s SMA zahrnuje prvky dechové gymnastiky, která pracuje s aktivním, vůlí řízeným, dýcháním ve spolupráci s určitými polohami a pohyby hlavy, trupu nebo končetin. Dále praktikujeme lokalizované kontaktní dýchání, které je založeno na hlubokém vědomém dechu, který vyvoláme odporem proti hrudní stěně. Dále využíváme drenážní techniky, které slouží především k odstraňování sekrece z dýchacích cest. Do drenážních technik zahrnujeme autogenní drenáž. Ta spočívá v pomalém nádechu, po němž následuje inspirační pauza 3-4 s a následně je proveden plynulý a dlouhý výdech s otevřenými ústy (Zdařilová et al., 2005). Na konci autogenní drenáže by měl být proveden huffing, tedy silově podpořený, prudký výdech (Smolíková, Máček, 2010). Další možností respirační terapie je inhalační léčba, která spočívá v aplikaci léků do dýchacích cest. Nejčastěji to jsou mukolytika, bronchodilatancia nebo kortikoidy. U této metody je velmi důležitá poloha těla, hlava i hrudník by měly být vzpřímené, aby docházelo k co nejlepšímu průchodu inhalované látky (Palanová, 2015). Inhalační léčbu předepisuje pacientům jejich ošetřující lékař a vlastní inhalační technika je nacvičována s fyzioterapeutem. U malých dětí se preferuje inhalace přes obličejovou masku, u větších spolupracujících pacientů je inhalační léčba aplikována s náustkem. Aby byl podpořen

správný dechový vzor, je vhodné spojit inhalaci s kontaktním dýcháním (Smolíková a Máček, 2010).

### **2.6.3 Měkké a mobilizační techniky**

Měkké tkáně obklopují lidské tělo, a tím tedy i pohybovou soustavu. Musí se proto souladně a bez odporu pohybovat spolu s pohybovou soustavou, tj. protahovat se nebo se ve všech vrstvách posouvat. Měkké a mobilizační techniky jsou zaměřené na ošetření kůže, podkoží, svalů a fascií (Kolář et al., 2009). U dětí s SMA tyto techniky využíváme především pro uvolnění měkkých tkání hrudního koše a krční oblasti. Neméně důležitá je i masáž mezižeberních svalů pomocí tzv. vytírání (Neumannová, 2017). Protážení kůže a podkoží se provádí minimálním tahem prsty nebo kožní řasou. Pokud jsou změny na fasciích, ošetříme je protažením. Pro ovlivnění svalů se v rámci technik manuální terapie využívá postizometrická relaxace (PIR), která slouží k uvolnění svalových spazmů a přetížených svalových vláken. Principem je relaxace, která následuje po lehké izometrické kontrakci svalu, která trvá do 10 s. Terapeut dává minimální odpor, pohyb je malý, téměř neviditelný. Při opakování cyklu vycházíme z dosažené relaxované polohy. Cyklus opakujeme 3-5 x. PIR můžeme kombinovat s pohledem očí a dechovou synkinézou (Lewit, 2003). Do terapie měkkých a mobilizačních technik patří také prevence a terapie kontraktur, tato problematika je rozebrána výše.

Mezi používané techniky k uvolnění měkkých tkání řadíme například míčkování, které založila česká fyzioterapeutka Zdena Jebavá (Hajdová, 2015). Metoda, při které dochází k uvolnění napětí příčné pruhovaných i hladkých svalů a reflexně jsou ovlivněny i vnitřní orgány. Technika míčkování využívá stlačování akupunkturních a akupresurních bodů a předpokládá, že komprese (stlačení) tkání je vystřídána jejich relaxací. Při správném provádění techniky míčkování dochází k převedení hrudního dýchání na dýchání břišní, a dále také k prohloubení dechu a snížení dechové frekvence. Výhodné je tuto techniku propojit s dechovou gymnastikou a dalším dechovým cvičením. Metoda je velmi příjemná, účinná a její výhodou je také její jednoduchost. U dětí je tato metoda velmi oblíbená, rodič se ji může snadno naučit a provádět ji doma (Kočová, 2017).

### **2.6.4 Relaxační techniky**

Smyslem relaxačních technik je dosažení lepší psychické pohody prostřednictvím uvolnění. Kolář (2009) říká, že nejznámější a neúčinnější relaxační metodou je autogenní



trénink. Ten využívá sugesce k navození určitých tělesných stavů jako je pocit horka, tíže či chladu a také spočívá v postupném uvědomování si jednotlivých částí vlastního těla. Pravidelné provádění autogenního tréninku přináší zlepšení fyzické i psychické kondice (Kolář et al., 2009).

### **2.6.5 Vodoléčba**

Vodoléčba je obor fyzikální terapie, při kterém působíme na organismus vodou. Využíváme tři základních účinků vody: chemického-specifické účinky rozpuštěných chemických látek, termického-účinky teploty vody a mechanického. Mechanický účinek vody lze chápat jako působení hydrostatického vztlaku a tlaku na ponořeného pacienta, což využíváme zejména při hydrokinezioterapii-cvičení v bazénu. Mezi mechanické účinky vody také patří účinky masážní a reflexní (Zeman, 2013). Vacek (2005) udává, že vodoléčba, včetně léčebné tělesné výchovy ve vodním prostředí, je jedním z prostředků, které velmi pozitivně přispívají ke zlepšení hybnosti a zvýšení fyzické zdatnosti pacientů (Vacek, 2005). Vhodná teplota vody snižuje lokální svalové napětí a způsobuje celkovou svalovou relaxaci. Délka cvičební jednotky závisí na stavu pacienta, v průměru dvacet až třicet minut. K základním prvkům používaným v hydrokinezioterapii patří svalová relaxace, uvolňování zkrácených svalů a posilování svalů oslabených (Čelko et al., 1997). Jakoukoli formu hydroterapie by měl provádět kvalitní a odborně erudovaný personál znalý specifické problematiky onemocnění (Vacek, 2005).

### **2.6.6 Hipoterapie**

Hipoterapii nazýváme fyzioterapeutickou metodu využívající k terapii koně. Hermannová (2014) uvádí ve své knize, že hipoterapie je interaktivní metoda, která využívá působení dvou různých biologických druhů, člověka a koně. Lze ji využít v oblasti fyzioterapie, ergoterapie, psychoterapie, logopedie a sociální rehabilitace. Hipoterapie je založena na léčebném působení koňského hřbetu, při jeho rytmickém kroku. Tento pohyb je následně přenášen přes pánev a pletence horních končetin klienta na jeho trup. Pohybový vzor, který je vyvolán je stejný jako při lidské chůzi. Hipoterapii využíváme u dětí se SMA zejména ke zlepšení rovnováhy, svalového napětí, dýchání, zlepšení ve statickém a dynamickém držení těla, stabilitě hlavy, trupu a končetin, rozvíjení svalové síly, samoobsluhy, sebevědomí, radosti ze života atd. (Dudková, 2010). Aktivní spolupráce klienta při hipoterapii není vždy nutná (Repko, 2008). Mezi

nejdůležitější prvky zesilující efektivitu při vzájemné interakci mezi pacientem a koněm  
řadíme vnímání tepla, energie a velice silný efekt zde má působení trojrozměrného  
pohybu koně na pacienta (Hermannová et al., 2014).

### 3 KOMPENZAČNÍ POMŮCKY

Vhodné kompenzační pomůcky jsou podstatné nejen k zachování fyzických schopností a ke zpomalení progresu nemoci, ale také k podpoře psychického a sociálního rozvoje dětí. Je tak možná reálná integrace dětí s postižením do kolektivu zdravých dětí (Nosková, 2011). Pomůcky také usnadňují provádění základních všedních činností dítěte v domácnosti. Preskripce pomůcek je závislá na typu postižení, individuálních schopností pacienta i znalostí uspořádání jeho domácnosti (Weinferterová, 2010). Nyní je v České republice k dispozici poměrně široká nabídka kompenzačních pomůcek. Při výběru kompenzační pomůcky je výhodné spolupracovat s týmem odborníků, kteří se specializují na danou problematiku.

#### 3.1 Kompenzační pomůcky pro kvalitní sed

Kvalitní a stabilní sed je podstatou denního života dětí s postižením, a proto je potřeba zaměřit se na správný výběr kompenzační pomůcky. Dle MUDr. Vašíčkové (2011) „*Nestabilní sed může způsobit překlopení pánve dopředu do anteflexe, čímž se prohlubuje bederní lordóza, která může postupovat až do hrudního úseku páteře. Může také dojít ke klopení pánve dozadu, což způsobuje kyfotizaci celé páteře a vyrovnání bederní lordózy.*“

Pokud k tomu dochází, znamená to, že není dobře stabilizována pánev. Pánev mohla být v lehkém záklonu již dříve a změna úhlu tuto situaci ještě zvýrazní, může se objevit změna pohyblivosti v kyčlích, páteře aj. Toto nechtěné podjízďení pánve poškozuje kůži nejen na hýždích a v oblasti křížové, ale může vést i k chronické či recidivující prasklině v horním pólu intergluteální rýhy (rýha mezi hýžděmi) (Vašíčková, 2011).

Dítě v důsledku častého sezení ztrácí stabilitu v sedu. Postupem času může dojít ke vzniku posturálních patologií, které se mohou projevit například zhoršováním dýchacích funkcí (Kočová, 2011). Velmi často dochází ke zpomalení a zhoršení funkce trávicí soustavy, zhoršuje se kardiovaskulární činnost a dochází k útlaku vnitřních orgánů. Vyrůstá riziko vzniku kožních otlaků až dekubitů. Nestabilní a nekvalitní sed může vyvolávat bolesti. Posturální změny jsou nejdříve funkčního charakteru, tudíž je můžeme do jisté míry ještě ovlivnit. Vlivem postupu nemoci se časem fixují a prohlubují. Velký důraz klademe na správný výběr a vhodné nastavení vozíku, čímž se dá alespoň částečně zlepšit funkce dýchacího svalstva a zpomalit vznik neuromuskulárních deformit páteře (Vašíčková, 2011).

### 3.2 Kompenzační pomůcky pro vertikalizaci

Velký význam v udržování svalového aparátu má používání vertikalizačního zařízení tzv. standeru, jehož důležitost bývá často opomíjena (Kočová, 2017). Kočová a Kopecká (2007, s. 15) ve své publikaci říkají, že: „*Tak jak je pro duševní rozvoj dítěte důležitý vozík, určený k přesunu a samostatnému pohybu, je pro fyzický rozvoj důležitá vertikalizace.*“ U většiny dětí v raném věku lze po konzultaci s lékařem vertikalizaci provádět. Dochází při ní k nejšetrnějšímu a nejefektivnějšímu protažení flexorů dolních končetin, posílení svalové hmoty a také ke zlepšení dechových funkcí (Vacek, 2005). Fyziologické zatížení kostí a kloubů napomáhá jejich správnému utváření a taktéž působí preventivně proti osteoporóze a prevenci vzniku kontraktur. Dále vzpřímený stoj zlepšuje fyziologickou funkci vnitřních orgánů, zejména střevní peristaltiku.

K účelu vertikalizace slouží tzv. standery, které mohou být statické, či dynamické, vertikalizační stoly, či parapodia. „*Rodiče dětí, které byly nuceny podstoupit závažnou operaci páteře, uvádějí, že při použití této kompenzační pomůcky by došlo k oddálení této nutné operace při skolióze. Je důležité používat stander již od věku, kdy dítě běžně chodí, v pozdějších letech jsou již kontraktury v dolních končetinách a vertikalizace je bolestivá; taktéž někteří pacienti udávají nevolnost při vertikalizaci.*“ (Kočová, 2017, s. 116)

#### Stander

Stander se používá u dětí se SMA, které již nejsou schopny samostatného stoje a chůze, je velmi vhodnou a potřebnou kompenzační pomůckou (Oskoui & Kaufmann, 2008). Umožňuje asistovaný stoj a zároveň možnost volné manipulace horními končetinami, bývá obvykle vybaven stolkem. Stoj ve standeru je zajištěný přes pánev, kolenní klouby a částečně přes bedra. Na trhu jsou k dispozici statické a dynamické standery. Při výběru standeru dbáme především na jeho dobrou stabilitu, na možnosti korekce držení těla ve vertikále a dále zda pomůcka počítá s růstem dítěte a lze jej přizpůsobit výšce dítěte (Kočová, 2009).

Dr. E. Fritz, MD a Ann Unga, MS, PT Z Klubu pro pediatrickou terapii při Blank University Hospital USA uvádí: „*Tento systém si dává za cíl poskytnout dítěti další příležitosti pro stání, vytvořit pohodlné podmínky a zvýšit samostatnost pohybu vestoje, zpomalit vývoj deformit páteře a končetin, napomáhat udržení integrity kostí, zlepšovat krevní oběh a zvyšovat sílu horních končetin. Dítě se může zapojit do různých aktivit – jezdit ve standeru, jíst, nebo si hrou rozvíjet drobnou motoriku. Pojízdny stander dává*

*dítěti možnost svobodně zkoumat své okolí a zapojit se do aktivit svých vrstevníků“ (Fritz, Unga, 2010, s. 195).*

Dle Kočové (2009) je pro dětské pacienty nejvhodnější elektrický stander Standing Dani® od společnosti Davis made Inc (viz Obrázek 4, s. 30). Elektrický stander Dani poskytuje dítěti stejnou pohyblivost jako vozíček, přičemž drží tělo ve vzpřímené poloze. Stander je velmi stabilní a lze s ním dobře manévrovat, dítě ve standeru zvyšuje svou samostatnost a zlepšuje aktivaci svalstva trupu a horních končetin, které jsou volné k manipulaci. Je vybaven pevným pultíkem, na kterém může dítě rozvíjet jemnou motoriku. Stander Dani je navržen tak, že počítá s růstem postavy do 50 cm, dále je vhodný i k venkovnímu používání (Kočová, 2017).

Vertikalizace do stoje je závislá na diagnóze, rozvoji nemoci a úrovni schopností. Dětem, kterým je diagnostikováno nervosvalové onemocnění v prvních měsících života, je vertikalizace do stoje doporučena zhruba v jednom roce (Fournier in Kočová, 2017). U starších dětí, které nikdy nestály, je podstatné nejdříve zjistit kvalitu kostní hmoty, aby nedošlo ke vzniku fraktur (Rosen in Kočová, 2017).

Jestliže jsou děti doposud schopny chůze a vozík používají pouze příležitostně, nejsou zatím na užívání standeru připraveny. Rozdíl je u dětí, které stojí a chodí jen velmi málo a většinu času se pohybují pomocí vozíku. Ačkoliv jsou stále schopny chůze, potřebují symetrické zatížení těla a terapeutické stání (Amy Meyer, [www.permobilus.com](http://www.permobilus.com)). Meyer dodává, že lidské tělo je sestrojeno tak, aby fungovalo ve vertikálním postavení. Stání pomáhá lepšímu vyprazdňování močového měchýře, což snižuje riziko infekcí močového ústrojí. Dále má stání dobrý vliv na zažívání, dýchání a podporuje cirkulaci krve. Terapeutickým stáním se předchází vzniku kontraktur. Navíc, pokud děti dostatečně nezatěžují kosti dolních končetin, klesá jejich hustota (Amy Meyer, [www.permobilus.com](http://www.permobilus.com)).

Odborníci se rozcházejí v názorech, kolik času denně by měli pacienti ve standrech trávit, aby dosáhli zdravotních výhod, které stander může přinést. Rodiče by měli dobu stání konzultovat s fyzioterapeutem svého dítěte. Ať už se rozhodnete pro jakoukoliv dobu strávenou ve standeru, je důležité, aby tato doba byla pro děti pozitivní zkušeností. Některé děti rády hrají hry, malují si nebo si hrají s hračkami, zatímco stojí, jiné si ve standeru píší domácí úkoly, nebo jedí večeři (Kočová, 2017).



**Obrázek 4: Elektrický stander Dani**

Zdroj: Kočová, 2017



**Obrázek 5: Parapodium dynamické**

Zdroj: [www.meyra.cz](http://www.meyra.cz), ©2015-2020

## **Parapodium**

Parapodium je druh ortézy, která slouží k uvedení pacienta do vertikální polohy (viz Obrázek 5). Zprostředkovává vzpřímený stoj bez použití dalších opěrných pomůcek (Nosková, 2011). Existují dva typy parapodií. Statické, které umožňuje pacientům převážně pohodlnou a bezpečnou vertikální polohu po dobu až několika hodin. Díky velkému množství doplňkového vybavení jako jsou například přídatná pracovní deska nebo kolečka se ze statického parapodia stává velmi užitečná pomůcka pro každodenní činnost (Beránková, 2012). Druhým typem je dynamické parapodium, které umožňuje aktivní pohyb a lze jej také využít při rehabilitaci (Nosková, 2011).

### **3.3 Kompenzační pomůcky pro přesun a pohyb**

Nejčastěji používanou pomůckou pro pohyb a přesun je invalidní vozík. Kvalitní a stabilní sed je podstatou denního života dětí s postižením, při výběru vhodného vozíku bychom na něj měli dbát, dále bychom se měli zaměřit na symetrii sedu, polohování zad správným nastavením zádové opěrky, náklonem celého sedu a polohováním stupaček (Anonymous, 2011). Pro pacienty se SMA je velmi důležité, aby vozíky byly lehké

a snadno ovladatelné, k dispozici jsou dvě základní varianty vozíků: mechanický a elektrický. Když se svalová slabost zhoršuje natolik, že dítě dále není schopno samostatně ovládat mechanický vozík, doporučuje se přejít k vozíku elektrickému (Kočová, 2017). Elektrický vozík dává pacientovi možnost samostatného pohybu a zároveň i psychické nezávislosti (Nováková et al., 2006).

### **Mechanické vozíky**

Mechanické vozíky rozlišujeme podle typu na základní, odlehčené, multifunkční a polohovací, aktivní a sportovní. Odlehčené mechanické vozíky jsou do určité míry přizpůsobeny na růst dítěte. Velmi důležité je snadné ovládání a pohánění vozíku, který by měl být lehký, jelikož nemocní nemusí mít oslabeny pouze dolní končetiny, ale částečně i končetiny horní. Mechanické skládací vozíky jsou velmi praktické pro přesun, jejich složení je otázkou okamžiku a při přesunu není často ani nutné odnímat kola. Vozík dále musí mít dostatečnou stabilitu, aby nedošlo k jeho převrácení, dítě v něm musí být dobře připoutáno a kola konstruována tak, aby nedošlo k poranění prstů dítěte. Vozík musí být pro svého uživatele především bezpečný (Kočová, 2011). Jako nejvhodnější typy mechanických vozíků se osvědčily Micro od firmy Ortoservis (viz Obrázek 6, s. 32) pro děti od tří let věku, dále vozík Bambino pro děti od tří do dvanácti let věku a vozík S2S pro děti od deseti do dvanácti let věku (Kočová, 2009).

### **Elektrické vozíky**

Elektrický vozík je určen pro uživatele s omezenou, v některých případech úplnou ztrátou hybnosti dolních končetin. U pacientů se SMA přistupujeme k elektrickému vozíku v případě, že svalová slabost narůstá a pacient není schopen samostatně ovládat mechanický vozík (Kočová, 2017). Kočová (2009) považuje za nejvhodnější tyto typy elektrických vozíků Skippi a Permobil K300 (viz Obrázek 7, s. 32), které svými parametry a výbavou jsou přizpůsobeny jak pohodlnému pohybu v domácnosti, tak nebezpečnému pohybu v nerovném terénu.



**Obrázek 6: Odlehčený vozík**

**Micro od firmy Ortoservis**

Zdroj: Kočová, 2017



**Obrázek 7: Elektrický vozík**

**Permobil K300**

Zdroj: [www.permobilus.com](http://www.permobilus.com), ©2020

### ***3.4 Kompenzační pomůcky pro chůzi***

Chodítka používáme tehdy, má-li dítě dostatek sil a je schopno asistované chůze. Pokud chceme dítě co nejdříve podpořit v samostatné chůzi, přistupujeme k používání chodítka. Samostatná chůze zvyšuje uvědomování si svého těla, podporuje rozvoj rovnováhy a také sebevědomí. Umožňuje dítěti začlenění do kolektivu zdravých dětí (Kočová, Kopecká, 2007). Mezi vhodná chodítka patří např. chodítko Miniwalk od firmy Medicco, chodítko Crocodile, či Pony od firmy R82.

### ***3.5 Kompenzační pomůcky pro sebeobsluhu***

Tato skupina kompenzačních pomůcek je navržena především k udržování samostatnosti dítěte a k usnadnění činností v oblasti příjmu potravy, osobní hygieny, či oblékání. Mezi pomůcky pro snazší příjem potravy můžeme zařadit speciálně upravené talíře, ergonomické přístroje se silnějšími rukojeťmi, či pásky nebo protiskluzové podložky na stůl. K pití využíváme láhve s dudlíkem, později hrnek se dvěma ušima (Keslarová, 2018).



U pacientů se SMA se také mohou vyskytnout problémy s udržováním osobní čistoty. Na trhu je k dispozici celá řada pomůcek, které lidem s postižením pomáhají při dodržování hygienických pravidel (Císař, 2018). Při provádění hygieny u malých dětí využíváme vaničky s protiskluzovou podložkou a oporou zad. Klasickou vanu, či sprchu můžeme vybavit speciální sedačkou, která ulehčí umývání (Keslarová, 2018). Sedačku můžeme namontovat přímo ke zdi a po použití ji sklopit, nebo můžeme použít klasickou židličku, kterou umístíme do vany, či sprchy. Dále lze vanu nebo sprchu vybavit madly, které se montují přímo do zdi na místo, které je pro postiženého jedince nejvýhodnější (Císař, 2018).

### **3.6 Zvedáky**

Zvedáky (viz Obrázek 8) slouží k přemísťování pacientů z postele na vozík, do koupelny nebo na toaletu. Zvedáky obsahují baterii napájený elektropohon, kterým je umožněn svislý zdvih, pojezd je ruční, zajišťovaný obsluhou. Pojezdové lyžiny jsou rozevíratelné, což zvyšuje stabilitu zvedáku, nášlapné brzdy jsou umístěny na zadním páru pojezdových koleček. Dále zvedák obsahuje pedál pro ovládání rozevírání lyžin (Kočová, Kopecká, 2007).



**Obrázek 8: Elektrický pojízdný zvedák**

Zdroj: [www.dmapraha.cz](http://www.dmapraha.cz), ©2018

### 3.7 *Respirační pomůcky*

Respirační terapie také využívá instrumentální techniky, které jsou zařazovány dle věku a schopností nemocného. K terapii používáme dechové pomůcky, pomocí kterých je možné ovlivnit nádech nebo výdech (Kočová, 2017) „*Úkolem dechových trenažérů je zdokonalit techniky dýchání a efektivněji zapojit do dýchání respirační svaly*“ (Smolíková, Máček, 2010, s. 87). Dechové pomůcky se používají nejen v době akutního infektu dýchacích cest, ale jejich velkou výhodou je preventivní vliv na respirační systém (Smolíková, Máček, 2010).

#### 3.7.1 *Inspirační pomůcky*

Inspirační pomůcky zlepšují inspirační dechovou techniku pro efektivnější provedení inhalační léčby, zdokonalují ventilaci a zlepšují činnosti inspiračních svalů. Snižují jejich svalový tonus a předcházejí jejich chronické únavě. Prohloubené inspirium je také jedním z mobilizačních prvků kloubních spojů hrudníku s meziobratlovými a páteřními segmenty (Smolíková, Máček, 2010). Příklady inspiračních trenažérů: CliniFlo, Coach 2, TriFlo, Threshold IMT.

#### **CliniFlo**

CliniFlo (viz Obrázek 9, s. 35) je tzv. nádechový motivační spirometr. Je možné u něj nastavit stupně obtížnosti od 100 do 600 ml/sec. Je určen zejména pro pediatrické, geriatrické a oslabené pacienty (Respiration, © 2019). Dětem se trenažér líbí a rády se s ním učí pracovat a plní úkoly založené na dýchání (např. dlouhý pomalý plynulý nádech nebo krátký nádech zacílený do nakresleného obličeje apod.), zároveň se zlepšují ve vědomé kontrole vlastního dýchání. Při nácviu dýchání musí být CliniFlo ve vodorovné poloze. Děti s SMA kvůli snížení svalové síly nemohou držet pomůcku ve vlastních rukách a jsou odkázáni na pomoc okolí. Trénovat s trenažérem lze vsedě nebo vleže na boku (Havlišťová, 2012).



**Obrázek 9: Nádechová pomůcka Cliniflo**

Zdroj: www.respiration.cz, © 2019



**Obrázek 10: Nádechová pomůcka Coach2**

Zdroj: www.respiration.cz, © 2019

## **Coach 2**

Coach 2 (viz Obrázek 10) patří také mezi tzv. nádechové motivační spirometry. Obsahuje jednocestný ventil, který zajistí správné použití, dobře viditelný píst a jednoznačné grafické značení, které pomáhá pacientům sledovat jejich dechová cvičení (Respiration, © 2019). Pro většinu dětí s SMA jsou i minimální hodnoty nádechových tlaků příliš vysoké a mohlo by dojít snadno k přetížení dýchacích svalů (Havlišťová, 2012).

## **TriFlo**

Dalším nádechovým trenažérem je TriFlo (viz Obrázek 11, s. 36), které obsahuje 3 kuličky a pacient je svým nádechem zvedá. Používá se zejména pro zlepšení síly nádechu. Pacient může pomocí této pomůcky porovnávat své výsledky a motivovat se pro další cvičení (Brůžková, 2019).

## **Treshold IMT**

Treshold IMT (viz Obrázek 12, s. 36) funguje na principu nádechu proti odporu a indikuje se pro zvýšení síly, vytrvalosti a odolnosti dýchacích svalů (Zdařilová et al., 2005).

Při praktickém provádění po nastavení určitého odporu pacient dýchá ústy přes pomůcku Treshold IMT, přičemž má na nose nasazený nosní klip. Nádech je proti odporu, avšak není maximální (Neumannová, Zatloukal, 2011).



**Obrázek 11: Nádechová pomůcka Triflo**

Zdroj: [www.servoprax.com](http://www.servoprax.com), ©2020



**Obrázek 12: Nádechová pomůcka  
Treshold IMT**

Zdroj: [www.liftea.cz](http://www.liftea.cz), ©2019

### **3.7.2 Expirační pomůcky**

Expirační pomůcky mají svůj význam především v expektorační podpoře, obnovení ventilační funkce periferních cest dýchacích, prevenci bronchiálních kolapsů, zlepšení dechové flexibility stěn bronchů a hrudníku a také v prevenci vzniku deformit (Smolíková, Máček, 2010). Další výhodou expiračních pomůcek je možnost náviku expektorace. Smolíková a Máček (2010) ve své knize píší o technice PEP-pozitivní výdechový přetlak, který při dýchání proti dávkovanému odporu cíleně zvyšuje tlak uvnitř bronchů. Rozlišujeme 3 typy PEP fyzioterapie. Nízký pozitivní výdechový přetlak, u něhož je výdech proti odporu 10-20 cm H<sub>2</sub>O, vysoký pozitivní výdechový přetlak s odporem 40-100 cm H<sub>2</sub>O a oscilující pozitivní výdechový přetlak, kam řadíme například flutter či RC-Cornet (Smolíková, Máček, 2010). Mezi další příklady expiračních pomůcek patří Magic ball, a Acapella.

#### **Flutter**

Flutter je malý, přenosný aparát ve tvaru dýmky. Obsahuje 4 části: ústní část (korpus), konus s výdechovým otvorem, kovové kuličky a perforované víko. Během výdechu dochází k pohybu ocelové kuličky a vzniká tak pozitivní výdechový tlak a oscilace, které rozechvějí stěnu bronchů (Pryor, Webber, 2002). Dochází tak k usnadnění pohybu bronchiální sekrece a zlepšení funkce plic (Žurková, 2012). Flutter se používá vsedě a je umístěn v ústech tak, aby byl náustek ve vodorovné poloze a perforované víčko

směřovalo nahoru. Pro děti s SMA není flutter příliš vhodný, nahrazuje ho pomůcka PARI-O-PEP (viz Obrázek 13). Pomůcka využívá princip střídavého výdechového přetlaku a výsledkem je snadnější dýchání, díky zvýšené periferní plicní ventilaci a zvýšená mobilizace sekretu z průdušek. PARI-O-PEP je možné užívat vsedě i vleže (MR Diagnostic©2019).



**Obrázek 13: Výdechová pomůcka  
PARI-O-PEP**

Zdroj: [www.mr-diagnostic.cz](http://www.mr-diagnostic.cz), © 2019



**Obrázek 14: Výdechová pomůcka  
RC-Cornet**

Zdroj: [www.mr-diagnostic.cz](http://www.mr-diagnostic.cz), © 2019

### **RC-Cornet**

RC-Cornet (viz Obrázek 14) také řadíme do PEP fyzioterapie s oscilujícím výdechovým přetlakem. Pomůcka funguje na principu výdechu proti odporu. Během výdechu dojde k vibraci v dýchacích cestách, která následně vede k mobilizaci sekretu z průdušek a tím dochází k uvolnění dýchacích cest (MR Diagnostic©2019). RC-Cornet obsahuje gumovou rourku uvnitř zahnuté trubice, která se při výdechu rozechvívá, což způsobuje již zmiňované jemné vibrační chvění uvnitř bronchů. Cornet se často uplatňuje u malých dětí díky nezávislosti na poloze pacienta, ve které cvičí (Smolíková, Máček, 2010).

### **Acapella**

Mezi hlavní účinky Acapelly patří usnadnění mobilizace sputa v dýchacích cestách a usnadnění expektorace. Velkou výhodou pomůcky je nezávislost na cvičební poloze těla. Dýchání s Acapellou je jednou z drenážních technik u většiny hospitalizovaných intubovaných pacientů závislých na invazivním typu mechanické ventilace (Smolíková, Máček, 2010).

Tato pomůcka je dostupná ve dvou modelech (viz Obrázek 15): - zelená Acapella s průtokem nad 15 l/min při délce výdechu alespoň tři vteřin nebo modrá Acapella, jejíž průtok je do 15 l/min. Výběr záleží na dechových schopnostech každého jedince (Havlišťová, 2012).

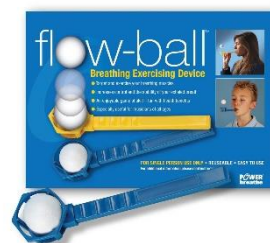
### **Magic ball**

Magic ball či Flow ball (viz Obrázek 16) je zábavnou alternativou PEP-systému dýchání, která je oblíbená zejména u dětí. Děti musí být schopné podle instrukcí měnit polohu polystyrenového míčku nad košíčkem a tím trénují výdechovou funkci (Havlišťová, 2012).



**Obrázek 15: Výdechová pomůcka Acapella**

Zdroj: [www.asker.cz](http://www.asker.cz), ©2020



**Obrázek 16: Výdechová pomůcka Flow ball**

Zdroj: [www.respiration.cz](http://www.respiration.cz), © 2019

## **3.8 Přístrojová podpora**

### **Neinvazivní ventilační podpora**

U dětí s nervosvalovým onemocněním je důležité vyšetření noční polysomnografie, aby byly včas podchyceny poruchy dýchání během spánku a v případě jejich zjištění byla včas zařazena do komplexní léčby neinvazivní ventilační podpora (Příhodová, 2013). Neinvazivní ventilační podpora je u nemocných s SMA zařazována zejména pro zabezpečení dostatečné podpory nádechu a výdechu během dne i noci. Nejčastěji je aplikována pomocí různých typů masek či náustku. Pro léčbu obstrukční spánkové apnoe se používá přístroj CPAP. Tento přístroj poskytuje přes masku tlak vzduchu, který nechává dýchací cesty otevřené (Neumannová, Šesták, 2017).

## Caugh asistent

Caugh asistent (viz Obrázek 17) představuje přístroj, který je určený pro podporu nádechové i výdechové fáze kašle. „*Nádechová fáze je spojena s přetlakovou podporou, díky které dojde k optimálnímu rozpětí plic a protažení výdechových svalů, které se pak lépe mohou zapojit do silového výdechu během kašle. Výdechová fáze je spojena s podtlakovou podporou, která pomáhá posunout bronchiální sekret z periferních dýchacích cest směrem do centrálních, odkud jej může odstranit zakašláním sám pacient, nebo je odstraněn přímo přístrojem*“ (Chatwin, 2008, s. 322-323). Přístroj lze aplikovat přes náustek, obličejovou masku a u pacientů s tracheostomií přes tracheostomickou spojku (Chatwin, 2008).



**Obrázek 17: Kašlací asistent**

Zdroj: [www.smáci.cz](http://www.smáci.cz)

## Invazivní ventilační podpora

K invazivní ventilační podpoře přistupujeme po vyčerpání všech dostupných neinvazivních metod. Nejčastější příčinou je nedostatečná síla dýchacích svalů, ke které dochází v rámci postupu onemocnění. Invazivní ventilace se může použít jen určitý čas nebo kontinuálně, kdy je pacient napojen trvale. Existuje několik ventilačních režimů, které aplikujeme dle schopností pacienta. Pokud pacient potřebuje invazivní ventilační podporu a je schopen přejít do domácího prostředí existuje možnost tzv. DUPV-domácí umělé plicní ventilace (Neumannová, Šesták, 2017).

## **4 CÍLE PRÁCE A VÝZKUMNÉ OTÁZKY**

### Cíle

1. Zmapovat možnosti a využití kompenzačních pomůcek u pacientů se spinální svalovou atrofií.
2. Na základě kineziologických vyšetření zvolit vhodnou kompenzační pomůcku pro dítě se spinální svalovou atrofií.

### Výzkumné otázky

1. Jaké jsou možnosti a využití kompenzačních pomůcek u pacientů se spinální svalovou atrofií?
2. Jaké jsou možnosti a výběr vhodných kompenzačních pomůcek u dětí se spinální svalovou atrofií?



## 5 METODIKA PRÁCE

V rámci své bakalářské práce jsem se věnovala kvalitativnímu výzkumu, při kterém jsem pracovala se čtyřmi dětmi postiženými SMA. Konkrétně s dívkou s SMA II. typu (15 let), chlapcem s SMA III. typu (16 let), dívkou s SMA II.-III. typu (14 let) a s dívkou s SMA I.-II. typu (21 let). Výzkumem jsem chtěla zmapovat možnosti využití kompenzačních pomůcek u pacientů s SMA a na základně kineziologických vyšetření zvolit vhodné kompenzační pomůcky pro tyto děti. Rodiče dětí a probandka IV mi podepsali informovaný souhlas (viz Příloha 1, s. 93), kterým souhlasili s výzkumem.

V praktické části bakalářské práce jsem provedla komplexní kineziologický rozbor, který zahrnoval anamnézu, objektivní vyšetření aspekci, subjektivní vyšetření, palpační vyšetření, goniometrické a svalové vyšetření a také byl proveden motorický test (Hammersmith SMA-funkční motorická škála).

Anamnézu jsem provedla formou semistrukturovaného rozhovoru s dětmi a s jejich rodiči, další informace jsem získala z lékařské dokumentace. Věnovala jsem se především otázkám ohledně nynějšího onemocnění, jeho problémům a komplikacím, dále mě zajímala rodinná anamnéza, sociální situace v rodině a také sociální podmínky v místě domova a ve škole dětí.

Objektivní vyšetření aspekci jsem prováděla v sedě na vozíku a vleže. Zaměřila jsem se na celkový vzhled a symetrii těla. Hodnotila jsem postavení hlavy, krku, křivku páteře, postavení pánve a končetin.

Pomocí palpačního vyšetření jsem hodnotila svalový tonus a výskyt kontraktur, u kterých jsem provedla také goniometrické vyšetření. Goniometrie se využívá k určení aktivního a pasivního rozsahu pohybu v kloubu. Naměřené hodnoty jsou pouze fyzikálního charakteru, nedávají informace o kvalitě prováděného pohybu (Kolář et al.,2009).

Pro zhodnocení svalové síly jsem provedla svalový test dle Jandy. Svalový test je pomocná vyšetřovací metoda ve fyzioterapii, která zjišťuje sílu jednotlivých svalů a svalových skupin, hodnotí se dle stupnici 6 stupňů. Stupněm 5 (normální sval) je hodnocen sval tehdy, pokud má schopnost překonat značný zevně kladený odpor při současně zachovaném celém rozsahu pohybu. Dobrý sval (stupeň 4) je schopen překonat středně velký odpor v celém rozsahu pohybu a jeho síla však odpovídá už jen 75 % normálního svalu. Slabý sval (stupeň 3), jehož síla je charakterizovaná 50 %, nepřekoná zevně kladený odpor, ale provede pohyb s překonáním gravitace. Oproti tomu velmi slabý

sval (stupeň 2) nepřekoná gravitaci, ale s jejím vyloučením, v upravené poloze, je schopen vykonat pohyb v celém rozsahu s asi 25 % silou. Sval, u něhož se síla výrazně sníží oproti normálnímu a odpovídá přibližně 10 %, se dokáže pouze smrštít, ale bez známek pohybu. Pro takový sval je charakteristický stupeň jedna. Pokud sval však nejeví ani známky záškubu při pokusu o vykonání pohybu označujeme ho stupněm 0 (Janda, 2004).

Motorický test Hammersmith SMA (viz Příloha 2, s. 94) hodnotí provedení 20 různých úkolů, pomocí nichž zjišťujeme, co jsou schopny děti samy bez dopomoci zvládnout. Pacient může v tomto testu získat 2 body za samostatně provedený úkon, nebo 1 bod v případě, že pohyb je proveden s asistencí a 0 bodů v případě, že požadovaný úkol neprovede ani s pomocí vyšetřujícího. Maximální počet získaných bodů je 40 a minimální 0 (Vondráček et al., 2007).

Prvním úkolem Hammersmithova motorického testu je sed na židli bez držení, přičemž pacient získá 2 body za udržení v sedě bez opory, jeden bod za udržení v sedě s oporou o jednu ruku a 0 bodů za udržení v sedě s oporou o obě ruce. Druhým úkolem je dlouhé sezení bez držení, za které získá pacient 2 body, při potřebné opoře o jednu ruku získává pacient 1 bod a 0 bodů za dlouhé sezení s oporou o obě ruce. Třetím úkolem je poloviční obrát z polohy na zádech na pravou a levou stranu, 2 body získává pacient při provedení polovičního obrátu na obě strany, 1 bod při otočení pouze na jednu stranu a 0 bodů při neschopnosti obrátu. V dalším bodě má pacient za úkol dotknout se hlavy jednou rukou, za což získává 2 body, při pomocném úklonu hlavy k rameni získává pacient 1 bod a 0 bodů, jestliže pacient úkol neprovede. V pátém úkolu se má pacient dotknout hlavy oběma rukama, jestliže je toho schopen získává 2 body, při pomocném úklonu hlavy má pacient 1 bod a 0 bodů za neschopnost provedení. V šestém a sedmém úkolu se má pacient obrátit z polohy na břicho na záda přes pravý a levý bok, za plné provedení má pacient 2 body, jestliže si při pohybu dopomáhá rukou získává 1 bod a 0 bodů při neschopnosti provedení pohybu. V osmém a devátém úkolu má pacient za úkol obrát z polohy na zádech na břicho přes pravý a levý bok, tyto úkoly hodnotíme stejně jako dva předcházející. Za desátý úkol získává pacient 2 body, jestliže je schopen si plynule lehnout na záda z pozice sedu, pokud provedení tohoto pohybu není schopen má 0 bodů. Jedenáctým úkolem je samostatný vzpor na předloktí s hlavou vzhůru, za což získává pacient 2 body, pokud je schopen udržet se v dané pozici, do které byl pasivně nastaven získává 1 bod a 0 bodů při neschopnosti provedení. Dvanáctým úkolem je aktivní zdvih hlavy v leže na břicho (HK podél těla) za 2 body, při neschopnosti provedení 0 bodů. V třináctém úkolu má pacient za úkol vzpor na předloktí a na kolenou s hlavou vzhůru za

2 body, při udržení pozice, do které byl pacient pasivně nastaven získává 1 bod a 0 bodů při neschopnosti úkol provést. Čtrnáctý úkol představuje vzpor na natažených pažích s hlavou vzhůru, který hodnotíme stejně jako předchozí úkol. V patnáctém úkolu se má pacient posadit z lehu na zádech za 2 body, pokud se posadí přes pozici lehu na břicho získává 1 bod a 0 bodů při neschopnosti provedení. Šestnáctý úkol představuje plazení, za které má pacient 2 body, pokud je schopen plazit se 2 metry tak získává 1 bod a 0 při neschopnosti provedení. V sedmnáctém úkolu pacient zdvihá hlavu v leže na zádech za 2 body, pokud hlavu zdvihne přes úklon hlavy k rameni získává 1 bod a 0 bodů při neschopnosti provedení. Osmnáctý úkol představuje stoj s oporou o jednu ruku za 2 body, pokud je pacient schopen udržet se ve stoji s minimálním podpíráním trupu získává 1 bod a 0 bodů, pokud stojí s plnou podporou v kyčlích a kolenou. V devatenáctém úkolu má pacient stát samostatně déle než 3 sekundy, za což získává 2 body, jestliže se ve stoji udrží méně než 3 sekundy získává 1 bod a 0 bodů, pokud stojí pouze okamžik. Poslední úkol je udělat samostatně více než 4 kroky za 2 body, 2-4 kroky za 1 bod a 0 bodů, jestliže úkol není schopen provést.

V praktické části jsem dále zjišťovala formou rozhovoru informace o kompenzačních pomůckách. Rozhovor se skládal z 16 otázek. V první otázce jsem zjišťovala, kde rodiny postižené SMA získávají informace a doporučení o kompenzačních pomůckách. V druhé otázce jsem se zajímala o dostatečnost informovanosti a dostupnosti pomůcek. Otázka číslo tři se zaměřila na místa výběru kompenzačních pomůcek. Čtvrtá otázka se zabývala možnostmi financování pomůcek, zjišťovala jsem, zda je tato informovanost dostatečná a zda jsou rodiny s možnostmi spokojeny. V páté otázce jsem se zajímala o názor rodičů ohledně poměru ceny a kvality pomůcek. Šestá otázka se týkala problematiky schválení pomůcky pojišťovnou.

Následující otázky byly zaměřeny na užívání konkrétních pomůcek. Otázka sedmá se zabývala kompenzačními pomůcky pro kvalitní sed. Osmá otázka se týkala pomůcek pro vertikalizaci. Otázka devátá mapovala užívání pomůcek pro chůzi. Desátá otázka zjišťovala užívání pomůcek pro přesun. V jedenácté otázce jsem se zaměřila na užívání zvedáků v rodinách postižených SMA a otázka dvanáctá se týkala pomůcek respiračních.

V otázce třinácté a čtrnácté jsem zjišťovala názor rodičů na efektivnost pomůcek a také mě zajímalo, zda rodiče postižených dětí sledují zlepšení zdravotního stavu při užívání kompenzačních pomůcek. V patnácté otázce jsem se ptala dětí, jaká je jejich nejoblíbenější pomůcka, případně proč, z jakého důvodu. Otázka šestnáctá byla

koncipována tak, že zde rodiče mohli uvést komentáře či připomínky k dané problematice.

Na základě kineziologických rozborů a zhodnocení zdravotního stavu probandů jsem navrhla korekci kompenzačních pomůcek u jednotlivých pacientů. Zaměřila jsem se především kvalitní a stabilní sed, který je podstatou denního života dětí s postižením, a proto je potřeba zaměřit se na správný výběr kompenzační pomůcky. Dále jsem doporučila pomůcky pro prevenci a terapii kontraktur, včetně vertikalizace. Pozornost jsem také věnovala respiračním pomůckám.

Na základě zjištěných informací z rozhovorů s rodiči dětí s SMA jsem se rozhodla vypracovat leták (viz Příloha 3, s. 95-96), který obsahuje informace o nejdůležitějších typech kompenzačních pomůcek, možnostech financování pomůcek a doporučení pro jejich výběr.

## 6 VÝSLEDKY

### 6.1 Kazuistika I

Pacientka A.K., narozena 2005 (15 let), diagnóza SMA II. typu

#### **Kineziologický rozbor:**

##### *Anamnéza*

*NO:* SMA typ II.

*OA:* Pacientka byla narozena ze třetí bezproblémové gravidity, na konci těhotenství byla u matky zjištěna glykosurie. Porod proběhl v pořádku, 10 dní před plánovaným termínem. Porodní hmotnost pacientky byla 3400 g a poporodní adaptace proběhla v normě. Vývoj po porodu do 9. měsíce probíhal v pořádku, mezi 8.-9. měsícem ležla a sama se i posadila. Samostatně nestála, byla pasivně postavena. Chůze byla uskutečňována pouze s oporou druhé osoby nebo s pomocí chodítka. V prvním roce prodělala onemocnění planých neštovic, které ji velmi oslabilo. V 15. měsíci se lokomoční vývoj významně pozastavil. Po očkování vakcínou Trivivac se dostavila silná postvakcinační reakce, objevily se horečky, silná vyrážka a celková slabost. V 16. měsíci byla dívka naočkována na hepatitidu B, po tomto očkování následovala asi za dva týdny paréza DKK. Následně byla diagnostikována spinální svalová atrofie II. typu. Dívka docházela na rehabilitaci Vojtovou metodou a cvičení dle Bobath konceptu, byla pasivně stavěna do vertikalizačního stojanu. Zhruba ve věku 2,5 let byla schopna chůze v chodítku. V současnosti je plně odkázána na elektrický vozík. V roce 2014 podstoupila operační léčbu skoliózy zadním přístupem. Dostala 5 dávek Spinrazy, léčbu ukončila.

*RA:* Oba rodiče jsou přenašeči genu pro SMA. Pacientka má dva starší sourozence, oba jsou zdraví přenašeči genu SMA.

*SA:* Pacientka žije s rodiči a sourozenci v rodinném domě, bezbariérově zařízeném. Navštěvuje 9. ročník základní školy, kde je také bezbariérový přístup. Ve volném čase navštěvuje kroužek angličtiny, zpěvu a 1x týdně dochází do rehabilitačního centra Arpida na fyzioterapii.

*FA:* Euthyrox 50 mg 1-0-0, Imunite 1-0-0

### ***Objektivní vyšetření***

*Hlava:* V sedě na vozíku hlavu samostatně udrží, zvládá drobné pohyby do flexe, extenze a rotací. Inklinace hlavy k levé straně. V poloze na zádech volně otáčí hlavu do stran. Je patrný měkký otok obličeje a hlavy, palpační charakter lymfedému.

*Ramena:* V protrakci a elevaci.

*Trup:* Inspirační postavení hrudníku, břicho je hypotonické. Výrazná hyperlordóza bederní páteře. Páteř po operaci skoliózy-jizva stále na dotyk citlivá. Nyní se objevují dekubity I. stupně v oblasti jizvy. Inklinace trupu k levé straně.

*HKK:* Končetiny jsou hypotonické. Bez omezení pasivní hybnosti. Aktivní hybnost oslabená-globálně sv. síla 2/5. V poloze na zádech svede pravou HK plnou flexi v ramenním kloubu sv. síla 2/5, končetinu posouvá po posteli, pohyb je s vyloučením gravitace. Levá HK není takto pohyblivá sv. síla 1/5, je schopna pomoci si pravou HK. Pacientka je schopna stisku ruky, psaní a manipulace, sv. síla 3/5 vlevo, 3-/5 vpravo. Přítomen měkký lymfatický otok končetin.

*Pánev:* Ve výrazné anteverzi.

*DKK:* Končetiny jsou hypotonické. Bolestivost při pasivní hybnosti obou kyčelních kloubů, omezení hybnosti-flexe 100° bilat., abdukce 30° bilat. Kyčelní klouby v semiflekčním postavení při hyperlordóze bederní páteře. Pacientka dokáže kontrahovat gluteální svaly sv. síla 3/5. Kolena jsou ve valgózním postavení, flekční kontraktura vlevo S:0-30-90. Aktivně provede dorzální a plantární flexi v hlezenním kloubu sv. síla 3/5. Přítomen otok lymfatického charakteru lýtek a chodidel.

### ***Subjektivní vyšetření***

Pacientka si stěžuje na bolesti kyčelních kloubů a na problémy s výraznou anteverzí pánve.

### ***Vyšetření palpací***

Flekční kontraktura kolenního kloubu l. sin. S: 0-30-90, hypertonus m. levator scapulae bilat., m. trapezius bilat., mm. scaleni bilat., mm. pectorales bilat.

### ***Kompenzační pomůcky***

Zdravotní sedačka-používala do věku 4 let, stabilní sed, lepší opora dítěte a pocit jistoty.

Chodítka-používala ve věku 2,5 let, ušla v něm zhruba 5 m.

Statický stander-používala do věku 6 let.

Dynamický stander-používala do věku 6 let, byla schopna se v něm pohybovat.

Odlehčený mechanický vozík-ve věku 3 let, poté vystřídala několik mechanických vozíků, neboť je důležité dbát na velikost vozíku v závislosti na růst dítěte.

Elektrický vozík-nyní má v pořadí 2. elektrický vozík, přičemž sed ve vozíku je nestabilní, dochází k překlopení pánve dopředu-do anteflexe a tím se prohlubuje bederní lordóza.

Zvedák-rodina každodenně používá k přesunu v lůžka na vozík elektrický zvedák.

Kašlací asistent

Acapella, triflo, magic ball, cliniflo



**Obrázek 18: Probandka 1 ve standeru**

**Penguin**

Zdroj: vlastní zpracování



**Obrázek 19: Probandka 1 na**

**odlehčeném vozíku Micro**

Zdroj: vlastní zpracování

**Tabulka 1: Hammersmith SMA funkční motorická škála Probandky 1**

<b>Hammersmith SMA funkční motorická škála</b>		<b>Body</b>
1.	Sed na židli (bez držení)	0
2.	Dlouhé sezení (bez držení)	0
3.	Poloviční obrát z polohy na zádech (na obě strany)	0
4.	Dotkne se jednou rukou hlavy (v sedě)	2
5.	Dotkne se hlavy oběma rukama (v sedě)	0
6.	Obrátí se z polohy na břicho na záda (přes P)	0
7.	Obrátí se z polohy na břicho na záda (přes L)	0
8.	Obrátí se z polohy na zádech na břicho (přes P)	0
9.	Obrátí se z polohy na zádech na břicho (přes L)	0
10.	Lehne si ze sedu (bezpečně)	0
11.	Vzepře se sám na předloktích s hlavou vzhůru	0
12.	Zvedne hlavu vleže na břicho (ruce podél těla)	0
13.	Vzepře se sám na předloktích a kolenou s hlavou vzhůru	0
14.	Vzepře se sám na natažených pažích s hlavou vzhůru	0
15.	Posadí se z lehu na zádech	0
16.	Plazí se	0
17.	Zvedne hlavu vleže na zádech	0
18.	Stojí s držením se jednou rukou	0
19.	Stojí samostatně déle než 3 vteřiny	0
20.	Udělá samostatně více jak 4 kroky	0
<b>Celkem</b>		<b>2</b>

Zdroj: vlastní zpracování



## ***Rozhovor s rodičem pacientky a pacientkou o kompenzačních pomůckách***

1. Kde získáváte informace o kompenzačních pomůckách?

*„Především v naší patientské organizaci SMÁci, a mezinárodní vědecké a multioborové komunitě rodin s SMA z celého světa. Dále pak na veletrzích kompenzačních pomůcek a také dostáváme doporučení od lékařů a fyzioterapeutů. Mnoho užitečných informací také získáváme na těchto webových stránkách [www.CURESMA.org](http://www.CURESMA.org).“*

2. Myslíte si, že je informovanost a dostupnost kompenzačních pomůcek v České republice dostatečná?

*„Myslím, že kdybychom neměli podpůrnou patientskou skupinu, tak rozhodně ne, občasně se něco rodiče dozví v lázních a u svých fyzioterapeutů.“*

3. Kde vybíráte kompenzační pomůcky?

*„Při předváděcích akcích dodavatelů kompenzačních pomůcek, nebo po kontaktování při předvedení přímo v rodinách.“*

4. Jste informováni o možnostech financování kompenzačních pomůcek? Jste s těmito možnostmi spokojeni?

*„Ano, je to však velmi náročné. Za 14 let života s postižením jsme s manželem dopláceli na pomůcky 2 500 000,- Kč.“*

5. Myslíte si, že odpovídá cena versus kvalita kompenzačních pomůcek?

*„Dnes už je celá řada kvalitních pomůcek na našem trhu, stále největší problém jsou vysoké doplatky za kompenzační pomůcky, které jsou následně stále ve vlastnictví pojišťoven a v případě vrácení pomůcky pacient či zákonný zástupce doplatek nedostane zpět. Pomůcka zůstává pojišťovně a ta ji následně dává dalším klientům, nebo dokonce prodává do dalších zemí převážně na východ...“*

6. Měli jste někdy problém se schválením požadované kompenzační pomůcky? Pokud ano, uveďte prosím.

*„Ne, neměli.“*

7. Používáte/ používali jste nějaké pomůcky pro kvalitní sed? Jaké? Jaké s nimi máte zkušenosti?

*„Používali jsme zdravotní sedačku, kterou A. používala zejména při jídle. Sed je potřeba korigovat jako první. Musím zmínit velký rozdíl od klasické krmicí židličky ve výborném zajištění kvalitního sedu, lepší opory a také jistoty dítěte.“*

8. Používáte/ používali jste nějaké pomůcky pro vertikalizaci? Jaké? Jaké s nimi máte zkušenosti?

*„Vertikalizační pomůcky jsme používali, neboť jsme si vědomi, že vertikalizace je velmi důležitá pro prevenci kontraktur a nosné zatížení kostí. A. měla několik standerů, prvním byl statický stander Penguin (viz Obrázek 18, s. 48), ve kterém si velmi ráda hrála s panenkami, hrála hry či malovala. Velmi důležité je děti motivovat tak, aby ve standeru rády trávily čas. Dalším standerem byl stander dynamický, který zvládla dokonce sama rozpohybovat.“* Maminka pacientky dodává, že: *“Nejvhodnější pro takto postižené děti je elektrický stander Dani, který umožňuje dětem stejnou pohyblivost jako vozíček akorát ve vzpřímené poloze. Tento elektrický stander se bohužel ještě po 14 letech snažení nepodařilo dostat do České republiky.“* Sama pacientka říká: *„Jako malá jsem neměla stander ráda, zejména kvůli bolestivému nasazování a bolesti končetin během stání. Nyní jsem moc ráda, že jsem měla možnost pomůcky používat. Vidím srovnání s dětmi, které takové možnosti neměly a nyní mají kontraktury a křivé nohy.“*

9. Používáte/používali jste nějaké kompenzační pomůcky pro chůzi?

*„A. ve věku 2,5 let používala chodítko, ve kterém ušla zhruba 5 m.“*

10. Jaké pomůcky pro přesun jste používali a používáte?

*„Měli jsme několik vozíků-mechanické i elektrické. Ve 3 letech měla A. svůj první vozík, byl to odlehčený mechanický vozík (viz Obrázek 19, s. 48). Byla nadšena, protože měla najednou možnost pohybu. Pamatuji si, že když poprvé usedla na mechanický vozík, rozjela se za kamarádkou a pohládila ji. Byl to moc hezký okamžik. Mechanických vozíků jsme vystřídali několik, je potřeba respektovat růst dítěte a v závislosti na něm měnit velikost vozíku. Elektrický vozík si A. nejprve vyzkoušela u své kamarádky a byla z něj nadšená.“* Maminka pacientky říká, že: *„Je velmi důležité ponechat dítěti mechanický*

*vozík, má-li dostatek síly a poté postupně přecházet na vozík elektrický. Mechanický vozík s velikostí dítěte přibývá na váze a síly dítěte ubývají, proto je důležité přejít postupně k vozíku elektrickému.“ Pacientka dodává: „Bez elektrického vozíku si neumím svůj život představit, byla to velká úleva, protože jsem už neměla sílu na pohyb v mechanickém vozíku. Elektrický vozík je výborný v možnostech velkého pohybu a také v možnostech polohování zad.“*

11. Používáte k přesunu dítěte zvedák?

*„Zvedák používáme každý den, velmi nám ulehčuje práci, protože přesuny A. jsou velmi náročné. Používáme ho k přesunům na vozík, na WC či do koupelny. A. měla ze zvedáku velký strach, a to zejména kvůli bolesti zad, nyní tráví ve zvedáku čas ráda-relaxuje, houpe se.“*

12. Používáte nějaké respirační pomůcky? Jaké?

*„Používáme kašlacího asistenta, Triflo, CliniFlo, Acapellu a Magic ball. Pomůcky používáme spíše sporadicky. Dýchání si A. nejvíce cvičí v hodinách zpěvu, který ji velmi baví.“*

13. Myslíte si, že kompenzační pomůcky splňují Vaše očekávání a jsou dostatečně efektivní?

*„Myslím, že ano, ale je důležité je pořídit včas a být důsledný v jejich denním používání.“*

14. Pozorujete při dlouhodobém používání kompenzační pomůcky zlepšení stavu vašeho dítěte?

*„Rozhodně ano.“*

15. Jaká kompenzační pomůcka je vašemu dítěti nejmilejší?

*„Rozhodně je to elektrický vozík, na kterém má velkou možnost pohybu a je do určité míry samostatná.“*

16. Prostor pro komentář, nápady, zkušenosti či připomínky k tématu kompenzačních pomůcek.

*„Ráda bych zde zmínila důležitost vhodného automobilu s plošinou.“*

### ***Návrh na korekci kompenzačních pomůcek Probandky I***

Z hlediska zdravotního stavu dívky bych se nyní zaměřila zejména na stabilní a kvalitní sed. Pacientka tráví většinu svého času ve vozíku, proto je pro ni kvalitní sed velmi důležitý. Myslím si, že nynější sed probandky je nestabilní, dochází k překlopení pánve dopředu-do anteflexe a tím se prohlubuje bederní lordóza. Také si velmi často stěžuje na bolest kyčlí, což může být způsobeno taktéž nestabilním sedem a špatným postavením pánve. Dále bych se u pacientky zaměřila na prolongovaný stretching se speciálním typem dynamických ortéz-JAS ortézy na vhodné polohování a také pro protažení kyčelních svalů a kolenních kloubů. Pozornost bych také věnovala lymfoterapii, neboť probandka trpí měkkým lymfatickým otokem končetin a obličeje.

## ***6.2 Kazuistika II***

Pacient J.F., narozen 2004 (16 let), diagnóza SMA III. typu

### **Kineziologický rozbor:**

#### ***Anamnéza***

*NO:* SMA typ III

*OA:* Pacient byl narozen ze třetí gravidity po IVF (předchozí dvě těhotenství přirozenou cestou skončila potratem v prvním trimestru). Pacient je z dvojčat, bratr je zdravý přenašeč. Těhotenství až na silné nevolnosti probíhalo bez komplikací, bylo ukončeno plánovaným císařským řezem v termínu. Porodní váha pacienta byla 2560 g. Od dvou měsíců věku byl pacient cvičen pravidelně 3krát denně Vojtovou metodou, stejně jako jeho bratr, u kterého byla zjištěna asymetrie mozkových komor, vyvíjel se asymetricky a byl v tenzi. Zhruba do roka u něj vývoj probíhal normálně, pak ale postupně ztrácel schopnost např. vykopávat a zvedat dolní končetiny v lehu, přestože byl stále pravidelně

cvičen. Byl schopen samostatného sedu a sám se v něm udržel. Dokázal se také postavit s oporou, nikdy se však nepostavil sám v prostoru, ani šplhem po nohách. Dokázal samostatně obcházet např. nábytek. Sám začal chodit v 16 měsících, od začátku byl ale velmi nestabilní, stále padal a chodil „kachní chůzí“. Zhruba v 18 měsících byl odeslán na vyšetření do Motola na EMG kvůli podezření na nervosvalové onemocnění (i přes pravidelné cvičení postupné horšení stavu), kde nám byla doporučena další rehabilitace z důvodu diagnózy DMO. Pacientův stav se však stále nelepšil, i když chodil, stále byl velmi nestabilní, padal a nepostavil se sám. Ve dvou a půl letech byl pacient vyšetřen v Thomayerově nemocnici, kde mu byla po genetickém testu zjištěna SMA III. typu. Pacient nastoupil ve třech letech do MŠ v Arpidě, kde byl dále pravidelně cvičen zejména Vojtovou reflexní lokomocí. V šesti letech ztratil pacient schopnost chůze, byl mu pořízen mechanický odlehčený vozík, zhruba v deseti letech mu pak byl pořízen vozík elektrický (sám se již „uvezl“ jen s velkou námahou). Nyní je pacient léčen Spinrazou a na podzim 2018 mu byla provedena operace skoliózy páteře.

*RA:* Oba rodiče i bratr jsou zdraví přenašeči pro gen SMA.

*SA:* Pacient žije v úplné rodině v bezbariérovém bytě ve městě. Je žákem 9. Třídy. Ve volném čase se věnuje skládání lega, četbě, PC. Jednou týdně dojíždí do rehabilitačního centra Arpida na fyzioterapii a jednou týdně na plavání.

*FA:* Spinraza třikrát ročně pod CT kontrolou.

### ***Objektivní vyšetření***

*Hlava:* Vsedě na vozíku udrží vzpřímenou pozici, zvládne pohyby do flexe a extenze a rotací. V poloze na zádech otáčí hlavou volně, krátce hlavu nadzvedne sv. síla 3-/5. Inklinace hlavy k pravé straně.

*Ramena:* V protrakci, elevaci, přítomna asymetrie.

*Trup:* Břicho hypotonické, páteř po operaci skoliózy-jizva klidná, zhojená. Inklinace trupu k pravé straně.

*HKK:* Končetiny jsou hypotonické, bez omezení pasivní hybnosti. Vleže HKK elevuje ruku i předloktí bilat., LHK až do vzpažení sv. síla 4/5, PHK pomocí náhradních

pohybových vzorců také do vzpažení sv. síla 3/5. Flexe v lokti sv. síla 4/5 dx., 4-/5 sin., extenze sv. síla 3/5 dx., 3-/5 sin. Na stisk jsou ruce poměrně silné 4+/5 bilat.

*Pánev:* V lehké antevertzi.

*DKK:* Končetiny jsou hypotonické, vleže flekčně-abdukčně-zevněrotační postavení DKK. Rozsah pohybu v kyčelních kloubech bez omezení, sv. síla pletenců 2+/5. Kolenní klouby omezený rozsah pohybu-přítomny flekční kontraktury vlevo S:0-20-100, vpravo S:0-15-110. Flexe kolenních kloubů sv. síla 3+/5 sin., 3/5 dx., extenze 2/5 bilat. Rozsah pohybu v hlezenních kloubech bez omezení, sv. síla 4/5., pes equinus bilat.

### ***Subjektivní vyšetření***

Pacient se cítí velmi dobře, bolesti neguje.

### ***Vyšetření palpací***

Flekční kontraktury kolenních kloubů S:0-20-100 l. sin., S:0-15-110 l. dx. Hypertonus m. levator scapulae bilat., m. trapezius bilat., mm. scaleni bilat.

### ***Kompenzační pomůcky***

Polohovací židle

Chodítka-používal mezi 5.-7. rokem, než ztratil úplně schopnost chůze.

Vertikalizační stojan-nejdříve pacient používal dynamický stander Rabbit od firmy R82, nyní stander Bantam od firmy Medicco, který je polohovatelný do sedu, stoje i lehu.

Mechanický vozík-používal od 6 let, poté mu byl pořízen vozík elektrický z důvodu nedostatku sil.

Elektrický vozík-používá od věku 10 let, sed ve vozíku je kvalitní, stabilizovaný.

Zvedák, stropní zvedací systém-k přesunu chlapce z lůžka na vozík či k hygienickým potřebám rodina užívá elektrický zvedák nebo stropní zvedací systém.

Cliniflo, Acapella

**Tabulka 2: Hammersmith SMA funkční motorická škála Probanda 2**

<b>Hammersmith SMA funkční motorická škála</b>		<b>Body</b>
1.	Sed na židli (bez držení)	2
2.	Dlouhé sezení (bez držení)	0
3.	Poloviční obrát z polohy na zádech (na obě strany)	2
4.	Dotkne se jednou rukou hlavy (v sedě)	2
5.	Dotkne se hlavy oběma rukama (v sedě)	1
6.	Obrátí se z polohy na břicho na záda (přes P)	0
7.	Obrátí se z polohy na břicho na záda (přes L)	0
8.	Obrátí se z polohy na zádech na břicho (přes P)	0
9.	Obrátí se z polohy na zádech na břicho (přes L)	0
10.	Lehne si ze sedu (bezpečně)	0
11.	Vzepře se sám na předloktích s hlavou vzhůru	0
12.	Zvedne hlavu vleže na břicho (ruce podél těla)	0
13.	Vzepře se sám na předloktích a kolenou s hlavou vzhůru	0
14.	Vzepře se sám na natažených pažích s hlavou vzhůru	0
15.	Posadí se z lehu na zádech	0
16.	Plazí se	0
17.	Zvedne hlavu vleže na zádech	2
18.	Stojí s držením se jednou rukou	0
19.	Stojí samostatně déle než 3 vteřiny	0
20.	Udělá samostatně více jak 4 kroky	0
<b>Celkem</b>		<b>9</b>

Zdroj: vlastní zpracování

## **Rozhovor s rodičem pacienta o kompenzačních pomůckách**

1. Kde získáváte informace o kompenzačních pomůckách?

*„Zpočátku jsme informace získávali od rodičů dětí s SMA např. při společných setkáních v Kolpingově rodině Smečno nebo od rodičů dětí s podobnými problémy v DC Arpida, dále pak od naší i dalších fyzioterapeutů v DC Arpida. Nyní hledáme hlavně na internetu.“*

2. Myslíte si, že je informovanost a dostupnost kompenzačních pomůcek v České republice dostatečná?

*„Myslím, že se situace za těch více než deset let výrazně zlepšila, jak v oblasti informovanosti, tak i dostupnosti. Problémem však zůstává cenová dostupnost, některé rodiny si můžou dovolit drahou pomůcku jen stěží.“*

3. Kde vybíráte kompenzační pomůcky

*„Vybíráme u v ČR zavedených firem se zajištěným servisem.“*

4. Jste informováni o možnostech financování kompenzačních pomůcek? Jste s těmito možnostmi spokojeni?

*„Ano, možnosti financování známe a jsme spokojeni. Neměli jsme doposud problém se zdravotní pojišťovnou. Pokud není doplatek dané pomůcky v našich silách, oslovujeme vždy nadace, které nám s dofinancováním pomůžou.“*

5. Myslíte si, že odpovídá cena versus kvalita kompenzačních pomůcek?

*„Máme zkušenost, že je dobré pořídit kvalitní, i když třeba drahou pomůcku, která hodně vydrží. Naopak levné pomůcky jsou většinou méně kvalitní a brzy po pořízení je nutné řešit opravy apod. Nicméně si myslím, že kvalitní pomůcky jsou opravdu velmi drahé!“*

6. Měli jste někdy problém se schválením požadované kompenzační pomůcky? Pokud ano, uveďte prosím.

*„Neměli, jen snad že nám zdravotní pojišťovna v rámci úspor schválila použitý zvedák, ale nakonec funguje také dobře.“*



7. Používáte/ používali jste nějaké pomůcky pro kvalitní sed? Jaké? Jaké s nimi máte zkušenosti?

*„Ano, od začátku se snažíme, aby byl sed kvalitní. Používali jsme např. pro sed doma i ve škole polohovací židli, ve všech vozících byly kvalitní sedáky i opěrky zad (Jay systém od firmy Medicco), dále také peloty. Asi rok před operací skoliózy páteře jsme také používali v sedu korzet.“*

8. Používáte/ používali jste nějaké pomůcky pro vertikalizaci? Jaké? Jaké s nimi máte zkušenosti?

*„Ano, používali, zkušenosti jsou jednoznačně pozitivní. Zpočátku jsme používali stander Rabbit od firmy R82 (viz Obrázek 20, s. 59), který má kola, takže se pacient mohl pohybovat ve stoje jako ve vozíku. Nyní máme stander Bantam od firmy Medicco, který má více podpůrných prvků a je polohovatelný (plynule sed-stoj-leh).“*

9. Používáte/používali jste nějaké kompenzační pomůcky pro chůzi?

*„Ano, ale jen velmi krátce, chodítka, mezi pátým a sedmým rokem, než ztratil J. úplně schopnost chůze.“*

10. Jaké pomůcky pro přesun jste používali a používáte?

*„Pro přesun používáme elektrický a (občas) mechanický vozík, pro přesun např. do vany, na postel pak stropní zvedací systém. Máme také mobilní zvedák (používáme např. v Motole v nemocnici).“*

11. Používáte k přesunu dítěte zvedák?

*„Ano, viz výše.“*

12. Používáte nějaké respirační pomůcky? Jaké?

*„Ano, Accapelu, Cliniflo apod. pro trénink dechu.“*

13. Myslíte si, že kompenzační pomůcky splňují Vaše očekávání a jsou dostatečně efektivní?

*„Ano, určitě, používáme je od začátku a věřím, že jsou velmi důležité.“*

14. Pozorujete při dlouhodobém používání kompenzační pomůcky zlepšení stavu vašeho dítěte?

*„Spíše jde o zpomalení nebo zastavení progresu, zlepšení pouze mírné a na určitou dobu.“*

15. Jaká kompenzační pomůcka je vašemu dítěti nejmilejší?

*„Je to elektrický vozík, který mu zaručuje samostatnost.“*

16. Prostor pro komentář, nápady, zkušenosti či připomínky k tématu kompenzačních pomůcek.

*„Jak jsem již psala, používáme kompenzační pomůcky od začátku, a nedovedu si bez nich život s SMA představit. Někdy je sice finančně náročné pomůcky pořídit nebo je i fyzicky a časově náročné s nimi manipulovat (např. umístění do standeru), ale výsledek jejich používání je jednoznačně pozitivní.“*

### ***Návrh na korekci kompenzačních pomůcek Probanda II***

Pacient má zajištěný kvalitní a stabilní sed, s bočními pelotami a adekvátní oporou, včetně opory hlavy. Kvalitní sed je u chlapce velmi důležitý, neboť tráví většinu času sedem ve vozíku. Proband je polohován do vertikály, která mu umožňuje nosné zatížení kloubů a kostí, což má velký vliv při prevenci kontraktur a osteoporózy. U pacienta bych zařadila do terapie proloužený stretching s JAS ortézami, zejména pro extenzi kolenních kloubů. Dále bych pokračovala v terapii s respiračními pomůckami pro trénink dechových svalů.



**Obrázek 20: Proband 2 v dynamickém standeru Rabbit od firmy R82**

Zdroj: vlastní zpracování

### **6.3 Kazuistika III**

Pacientka E. L., narozena 2006 (14 let), diagnóza SMA II.-III. typu

#### **Kineziologický rozbor:**

##### ***Anamnéza***

**NO:** SMA typ II-III.

**OA:** Pacientka byla narozena ze 4. fyziologické gravidity, porod ve 42. týdnu, spontánní, záhlavím. Porodní hmotnost pacientky byla 3560 g, poporodní adaptace v normě. První kontakt brzy, brzy se otáčela, v 5. měsíci seděla, v 7. měsíci už ležla. Kolem 9. měsíce se začala postavovat a obcházet nábytek, nepouštěla se. Samostatná chůze v 15 měsících. Psychomotorický vývoj se začal opožďovat, diagnóza stanovena v 18. měsíci. Pacientka byla schopna samostatné chůze do věku 9 let, chůze byla nejistá, kulhavá. Zhruba ve věku 10 let se začala rozvíjet skolióza. V listopadu 2018 operace skoliózy, od března 2018 aplikace léku Spinraza.

**RA:** Oba rodiče jsou zdraví přenašeči genu pro SMA, pacientka má 4 sourozence, kteří jsou zdraví. V širší rodině bez neurologické zátěže.

*SA:* Pacientka žije v rodinném domě s výtahovou plošinou. Stará se o ni matka, otec a sourozenci. Manipulace s pacientkou je poměrně snadná, většinu denních činností zvládá sama, potřebuje pomoc při přesunech z postele na vozík a při hygieně. Navštěvuje 7. třídu základní školy, kde není bezbariérový přístup, pouze schodolez.

*FA:* Od března 2018 aplikace léku Spinraza, pacientka pocítuje zlepšení svalové síly.

### ***Objektivní vyšetření***

*Hlava:* V předsunutém držení. V sedě hlavu udrží vzpřímenou, volné rotace na obě strany. V leže na zádech hlavu nezvedne.

*Ramena:* V protrakci a elevaci. Asymetrie-levé rameno výše.

*Trup:* Hrudník v inspiračním postavení, břicho hypotonické. V listopadu 2018 operace skoliózy, jizva zhojená, klidná, na dotyk stále citlivá. Před operací těžká dextrokonvexní kyfoskolióza.

*HKK:* Lehká hypotrofie svalstva. PHK zvedne nad horizontálu, LHK s dopomocí PHK zvedne také nad horizontálu. Flexe ramenního kloubu sv. síla 4-/5 sin., 4/5 dx, extenze 3-/5 sin., 3/5 dx. Na stisk jsou končetiny stejně silné sv. síla 4-/5.

*Pánev:* Asymetrie-lopáty kosti kyčelní asymetrické, spina iliaca posterior superior na levé straně výše. Anteverze pánve.

*DKK:* Lehká hypotrofie svalstva, kontraktury nepřítomny. Končetiny jednotlivě posune po podložce, aktivně zvládne flexi v kolenních kloubech sv. síla 3/5 bilat., extenze 3-/5 bilat. Dorsální flexe hlezen 3-/5 bilat, plantární flexe 4/5 bilat. Pacientka zvládá stoj s dopomocí, krátce se ve stoji s oporou udrží. Při stoji PDK ve výrazném varózním postavení.

### ***Subjektivní vyšetření***

Pacientka se cítí velmi dobře, bolesti nejuje.

### ***Vyšetření palpací***

Hypertonus m. trapezius bilat., m. levator scapulae bilat., mm. pectorales bilat.

### ***Kompenzační pomůcky***

Mechanický vozík-sed nestabilní, dochází k naklopení pánve dopředu-do anteflexe a tím dochází k prohlubování bederní lordózy. Dívka nemá dostatek sil k ovládnutí mechanického vozíku.

Motomed-probanka používá každý den, po dobu zhruba 20 minut cvičí a posiluje dolní končetiny.

Coach 2

**Tabulka 3: Hammersmith SMA funkční motorická škála Probandky 3**

<b>Hammersmith SMA funkční motorická škála</b>		<b>Body</b>
1.	Sed na židli (bez držení)	2
2.	Dlouhé sezení (bez držení)	2
3.	Poloviční obrat z polohy na zádech (na obě strany)	2
4.	Dotkne se jednou rukou hlavy (v sedě)	2
5.	Dotkne se hlavy oběma rukama (v sedě)	2
6.	Obrátí se z polohy na břicho na záda (přes P)	
7.	Obrátí se z polohy na břicho na záda (přes L)	2
8.	Obrátí se z polohy na zádech na břicho (přes P)	2
9.	Obrátí se z polohy na zádech na břicho (přes L)	2
10.	Lehne si ze sedu (bezpečně)	0
11.	Vzepře se sám na předloktích s hlavou vzhůru	0
12.	Zvedne hlavu vleže na břicho (ruce podél těla)	0
13.	Vzepře se sám na předloktích a kolenou s hlavou vzhůru	0
14.	Vzepře se sám na natažených pažích s hlavou vzhůru	0
15.	Posadí se z lehu na zádech	0
16.	Plazí se	0
17.	Zvedne hlavu vleže na zádech	0
18.	Stojí s držením se jednou rukou	2
19.	Stojí samostatně déle než 3 vteřiny	0
20.	Udělá samostatně více jak 4 kroky	0
<b>Celkem</b>		<b>18</b>

Zdroj: vlastní zpracování

## ***Rozhovor s rodičem pacientky o kompenzačních pomůckách***

1. Kde získáváte informace o kompenzačních pomůckách?

*„Především od lékařů a od rodin se stejným postižením.“*

2. Myslíte si, že je informovanost a dostupnost kompenzačních pomůcek v České republice dostatečná?

*„Rozhodně není. Když se vyloženě po pomůckách nepídíme, tak nám je nikdo nenabídne.“*

3. Kde vybíráte kompenzační pomůcky?

*„U odborných firem.“*

4. Jste informováni o možnostech financování kompenzačních pomůcek? Jste s těmito možnostmi spokojeni?

*„Informováni jsme, ale s možnostmi nejsme spokojeni.“*

5. Myslíte si, že odpovídá cena versus kvalita kompenzačních pomůcek?

*„Rozhodně neodpovídá. Pomůcky jsou velmi drahé.“*

6. Měli jste někdy problém se schválením požadované kompenzační pomůcky? Pokud ano, uveďte prosím.

*„Problém se schválením pomůcky jsme neměli. Vyřizování požadované pomůcky je však velmi dlouhý a náročný proces.“*

7. Používáte/ používali jste nějaké pomůcky pro kvalitní sed? Jaké? Jaké s nimi máte zkušenosti?

*„Pomůcky pro kvalitní sed jsme nepoužívaly. Dcera je nepotřebovala, zvládala a zvládá sed sama, bez opory. Používaly jsme pouze trupový korzet, pro stabilizaci skoliózy.“*

8. Používáte/ používali jste nějaké pomůcky pro vertikalizaci? Jaké? Jaké s nimi máte zkušenosti?

*„Pomůcky pro vertikalizaci jsme také nepoužívaly. Dcera zvládala stoj sama a stále se ve stoji s oporou udrží.“*

9. Používáte/používali jste nějaké kompenzační pomůcky pro chůzi?

*„Pomůcky pro chůzi jsme také nepoužívaly. Dcera asi do 3. třídy zvládala pár kroků s dopomocí.“*

10. Jaké pomůcky pro přesun jste používali a používáte?

*„Mechanický vozík. Dcera nechce elektrický vozík, když prozatím zvládá jezdit na vozíku mechanickém. Je s ním také mnohem snazší manipulace.“*

11. Používáte k přesunu dítěte zvedák?

*„Zvedák nepoužíváme. Ale uvažujeme o něm, přeci jenom dcera je těžší a nám síly ubývají, je to velmi náročné.“*

12. Používáte nějaké respirační pomůcky? Jaké?

*„Používáme nádechový trenažér Coach 2.“*

13. Myslíte si, že kompenzační pomůcky splňují Vaše očekávání a jsou dostatečně efektivní?

*„Myslím, že jsou efektivní, splňují naše očekávání.“*

14. Pozorujete při dlouhodobém používání kompenzační pomůcky zlepšení stavu vašeho dítěte?

*„Stav je s nimi stabilizován.“*

15. Jaká kompenzační pomůcka je vašemu dítěti nejmilejší?

*„Rozhodně je to mechanický vozík, který umožňuje dceři určitou možnost samostatnosti.“*



16. Prostor pro komentář, nápady, zkušenosti či připomínky k tématu kompenzačních pomůcek.

*„Já bych si velmi přála, aby byly pomůcky finančně dostupnější, protože doplatky jsou příliš vysoké.“*

### ***Návrh na korekci kompenzačních pomůcek Probandky III***

Z hlediska zdravotního stavu probandky si myslím, že by bylo dobré zařadit do terapie kompenzační pomůcky pro kvalitní sed. Nynější sed dívky je nestabilní, dochází k naklonění pánve dopředu-do anteflexe a tím dochází k prohlubování bederní lordózy. Pánev pacientky je asymetrická, spina iliaca posterior superior je na levé straně výše. Tato asymetrie by se také kvalitním sedem s dobrou stabilitou pánve mohla upravit. Dále si myslím, že by bylo vhodné začít používat vertikalizační zařízení, probandka sice zvládne stoj s oporou, ale není nijak kvalitní a vydrží v něm jen krátce. Vertikalizační stojan by ji umožnil asistovaný stoj a zároveň volnou manipulaci horními končetinami, přičemž při vertikalizaci dochází k nejšetnějšímu a nejefektivnějšímu protažení flexorů dolních končetin a posílení svalů. Z hlediska kompenzačních pomůcek pro přesun bych se přikláněla k pomalému přechodu na vozík elektrický. Myslím si, že je důležité nechat dítěti mechanický vozík, má-li dostatek síly a poté postupně přecházet k vozíku elektrickému. Dívka by mohla používat elektrický vozík pro pohyb venku a mechanický vozík pro pohyb uvnitř. Mechanický vozík s velikostí dítěte přibývá na hmotnosti a pacientka nemá již tolik síly, aby ho stále „ovládala“ sama, většinu času jí ve vozíku vozí rodiče či sourozenci. Dále bych do rodiny pořídila elektrický zvedák, kterým by se ulehčila práce především rodině, která se o probandku stará.

## 6.4 *Kazuistika IV*

Pacientka A.F., narozena 1999 (21 let), diagnóza SMA I-II. typu

### **Kineziologický rozbor:**

#### *Anamnéza*

*NO:* SMA typ I-II.

*OA:* Pacientka byla narozena ze čtvrté rizikové gravidity, porod proběhl v termínu. Porodní hmotnost pacientky byla 3140 g a poporodní adaptace proběhla v normě, z nemocnice byla propuštěna jako zdravý fyziologický novorozenec. Vývoj po porodu do 9.-10. měsíce probíhal v normě, poté se začal opožďovat, asi od 12. měsíce zastavení motorického vývoje. Diagnóza SMA I.-II. typu byla stanovena v 15. měsících. Zhruba od 4 let se začala rozvíjet skolióza. Doma byla polohována v horizontále, vertikalizace nikdy neproběhla. Na obou kyčlích má pacientka poruchu zakloubení. V roce 2005 prodělala operaci prodloužení Achillových šlach, což mělo pouze krátkodobý efekt. Dívka dříve trpěla na časté zápalý plic.

*RA:* Oba rodiče jsou zdraví přenašeči pro gen SMA.

*SA:* Pacientka žije v rodinném domě s výtahem, dům je bezbariérové zařízen. Stará se o ni matka se sestrou a babička. Navštěvuje vysokou školu, kde je taktéž bezbariérový přístup. Dvakrát týdně dochází na rehabilitaci.

#### ***Objektivní vyšetření***

*Hlava:* Vsedě na vozíku udrží statickou polohu, hlavu si podpírá levým ramenem. V pohybu je hlava nestabilní. Hlava inklinuje k levé straně. Vleže na zádech volně otáčí hlavu do stran.

*Ramena:* V protrakci, elevaci, přítomna asymetrie-levé rameno podstatně výše.

*Trup:* Asymetrie, hypotonie. Hrudník v inspiračním postavení. Dextrokonvexní skolióza v hrudně-bederní krajině, gibbus na pravé straně. Dívka během dne nosí korzet.

*HKK:* Končetiny jsou hypotonické. Svalová síla ramenních pletenců 0-1/5 bilat. Omezený rozsah pohybu v loketních kloubech pro kontraktury S:0-30-110 sin., S:0-25-115 dx. Oběma rukama zvládne slabý stisk sv. síla 2/5 bilat.

*Pánev:* Asymetrická, postavení pánve ovlivňuje luxace levé kyčle.

*DKK:* Končetiny jsou hypotonické, vleže flekčně-vnitřněrotační postavení DKK, sv. síla pánevních pletenců 0-1/5. Přítomny flekční kontraktury v kolenních kloubech S:0-50-90 sin., S:0-45-90 dx.

### ***Subjektivní vyšetření***

Pacientka se cítí dobře, občas si stěžuje na bolest v kyčelních kloubech.

### ***Vyšetření palpací***

Flekční kontraktury loketních kloubů S:0-30-110 sin., S:0-25-115 dx., kolenních kloubů kloubech S:0-50-90 sin., S:0-45-90 dx. Hypertonus m. trapezius bilat., m. levator scapulae bilat., mm. pectorales bilat.

### ***Kompenzační pomůcky***

Antidekubitní sedák od firmy Medicco-Jay systém-má probandka umístěný ve vozíku, zajišťuje jí pohodlný sed.

Elektrický vozík-užívá dívka každodenně, sed v něm je dostatečně kvalitní a stabilizovaný.

Trupový korzet-používá dívka při sedu ve vozíku ke stabilizaci skoliózy.

Zvedák-používá matka probandky zřídka, dívku přesouvá nejčastěji v náručí.

Kašlací asistent-užívá pacientka dvakrát denně, zejména pro usnadnění expektorace.

**Tabulka 4: Hammersmith SMA funkční motorická škála Probandky 4**

<b>Hammersmith SMA funkční motorická škála</b>		<b>Body</b>
1.	Sed na židli (bez držení)	0
2.	Dlouhé sezení (bez držení)	0
3.	Poloviční obrat z polohy na zádech (na obě strany)	0
4.	Dotkne se jednou rukou hlavy (v sedě)	0
5.	Dotkne se hlavy oběma rukama (v sedě)	0
6.	Obrátí se z polohy na břicho na záda (přes P)	0
7.	Obrátí se z polohy na břicho na záda (přes L)	0
8.	Obrátí se z polohy na zádech na břicho (přes P)	0
9.	Obrátí se z polohy na zádech na břicho (přes L)	0
10.	Lehne si ze sedu (bezpečně)	0
11.	Vzepře se sám na předloktích s hlavou vzhůru	0
12.	Zvedne hlavu vleže na břicho (ruce podél těla)	0
13.	Vzepře se sám na předloktích a kolenou s hlavou vzhůru	0
14.	Vzepře se sám na natažených pažích s hlavou vzhůru	0
15.	Posadí se z lehu na zádech	0
16.	Plazí se	0
17.	Zvedne hlavu vleže na zádech	0
18.	Stojí s držením se jednou rukou	0
19.	Stojí samostatně déle než 3 vteřiny	0
20.	Udělá samostatně více jak 4 kroky	0
Celkem		0

Zdroj: vlastní zpracování

## ***Rozhovor s rodičem pacientky o kompenzačních pomůckách***

1. Kde získáváte informace o kompenzačních pomůckách?

*„Přes pacientské organizace, od rodin se stejným postižením, od fyzioterapeutů, od lékařů, dříve také z rehabilitačního centra Arpida.“*

2. Myslíte si, že je informovanost a dostupnost kompenzačních pomůcek v České republice dostatečná?

*„Informovanost nám přijde nedostatečná, za něčím se musíme doslova sami pít. Dostupnost vcelku dobrá, jen mnohokrát nepřiměřené a velice zatěžující doplatky.“*

3. Kde vybíráte kompenzační pomůcky?

*„U odborných firem.“*

4. Jste informováni o možnostech financování kompenzačních pomůcek? Jste s těmito možnostmi spokojeni?

*„Ano. S možnostmi nejsme spokojeni.“*

5. Myslíte si, že odpovídá cena versus kvalita kompenzačních pomůcek?

*„Absolutně neodpovídá.“*

6. Měli jste někdy problém se schválením požadované kompenzační pomůcky? Pokud ano, uveďte prosím.

*„Ano. Když jsme měli rehabilitační kočárek a dcera potřebovala elektrický vozík, tak jí nebyl schválen, protože neměla nárok na 2 kompenzační pomůcky na kolech. To samé o pár let později, když jsme k elektrickému vozíku potřebovali i mechanický. Museli jsme ho platit z vlastních zdrojů.“*

7. Používáte/ používali jste nějaké pomůcky pro kvalitní sed? Jaké? Jaké s nimi máte zkušenosti?

*„Antidekubitní sedák od firmy Medicco-Jay systém, trupový korzet a boční peloty. Do auta ortézu na stabilizaci sedu. Zkušenosti dobré.“*

8. Používáte/ používali jste nějaké pomůcky pro vertikalizaci? Jaké? Jaké s nimi máte zkušenosti?

*„Nikdy, když byla dcera malá, tak jsme nevěděli, že je tato možnost. Nyní kvůli důsledkům základní diagnózy to již pro ni vhodné není.“*

9. Používáte/používali jste nějaké kompenzační pomůcky pro chůzi?

*„Nikdy, vzhledem k základní diagnóze to bylo vyloučeno.“*

10. Jaké pomůcky pro přesun jste používali a používáte?

*„Dcera používá především elektrický vozík, dříve jsme používaly i mechanický vozík.“*

11. Používáte k přesunu dítěte zvedák?

*„Někdy ano, někdy ne.“*

12. Používáte nějaké respirační pomůcky? Jaké?

*„Kašlacího asistenta, kyslíkový koncentrátor, flutter.“*

13. Myslíte si, že kompenzační pomůcky splňují Vaše očekávání a jsou dostatečně efektivní?

*„Většinou splňují očekávání. A dost záleží na výrobcí kompenzačních pomůcek na míru.“*

14. Pozorujete při dlouhodobém používání kompenzační pomůcky zlepšení stavu vašeho dítěte?

*„Ne. Stav je s nimi stabilizován.“*

15. Jaká kompenzační pomůcka je vašemu dítěti nejmilejší?

*„Jednoznačně je to elektrický vozík.“*

16. Prostor pro komentář, nápady, zkušenosti či připomínky k tématu kompenzačních pomůcek.

*„Někdy nehorázné ceny za pomůcky, při náročné péči starosti a čas se sháněním peněz na úhrady a doplatky. Chybí automatický celkový pozáruční servis elektrických vozíků. Kvalitní protetika v místě bydliště, protetika v Praze náročněji dostupná.“*

### ***Návrh na korekci kompenzačních pomůcek Probandky IV***

Z hlediska zdravotního stavu probandky je důležitý kvalitní sed, který má z mého pohledu dostatečně zajištěný. Myslím si, že vzhledem k tomu, že se dívka nikdy nedostala do vertikální polohy a nikdy nedošlo k nosnému zatížení kloubů a kostí DKK, došlo ke vzniku flekčních kontraktur kolenních kloubů. Pacientka je také náchylná k frakturám, můžeme tedy uvažovat o nedostatečné mineralizaci kostí a nekvalitní kostní hmotě. Vyšetření z denzitometrie bohužel nemám k dispozici, jde tedy pouze o spekulaci. Pro pacientku je dle mého názoru nejdůležitější pasivní protahování a stretching zkrácených svalů a šlach. Vacek (2005) ve své publikaci říká, že svou úlohu při protahování hraje také termoterapie, kde prohřátí je dobrým prostředkem ke snížení tuhosti vaziva. Doporučila bych nafukovací dlahy, které podporují mikrocirkulaci a ovlivňují pružnost vaziva. Svým přílnavým materiálem a velkoplošným stejnoměrným přitlakem na povrch končetiny působí jemné uvolňování všech tkání. Dále bych zařadila progresivní prolongovaný stretching s JAS dlahami, zejména pro extenzi loketních a kolenních kloubů a respirační fyzioterapii.

### **6.5 Přehled výsledků**

Tabulka č. 5 na straně 72 uvádí odpovědi respondentů na otázky ohledně informací o kompenzačních pomůckách. První otázka rozhovoru se zabývala původem informací o kompenzačních pomůckách, kde dvě ze čtyř oslovených rodin získávají informace především z patientských organizací nebo od rodin se stejným postižením. Další častou odpovědí bylo, že o možnostech kompenzačních pomůcek se dozvídají od svých lékařů či fyzioterapeutů nebo se o nich dočtou na internetu. Následující otázka zkoumala

spokojenost o informovanosti a dostupnosti kompenzačních pomůcek. Výsledky odpovědí ukazují, že tři ze čtyř rodin s informovaností spokojené nejsou. Během rozhovoru s jednotlivými respondenty jsem často slýchala, že když po pomůckách vyloženě nepátrají a nevyžadují je, tak jim je nikdo nepředepíše či nedoporučí. Naprostá většina oslovených rodin s SMA vybírá kompenzační pomůcky u odborných firem. S možnostmi financování jsou rodiny seznámeny, avšak tři ze čtyř rodin je hodnotí jako nedostatečné. Největším problémem zůstává nadále cena pomůcek, která je v mnoha případech nepřiměřená. S problémem se schválením pomůcky pojišťovnou se setkala pouze jedna ze čtyř oslovených rodin.

**Tabulka 5: Shrnutí odpovědí respondentů na otázky ohledně informací o kompenzačních pomůckách**

Otázka z rozhovoru	Odpovědi respondentů			
	Probandka I	Proband II	Probandka III	Probandka IV
Získ informací o pomůckách	Pacientské organizace	Internet	Lékař	Pacientské organizace
Spokojenost s informovaností	Nedostatečná	Dostatečná	Nedostatečná	Nedostatečná
Místo výběru pomůcek	Odborné firmy	Odborné firmy	Odborné firmy	Odborné firmy
Možnosti financování pomůcek	Nedostatečné	Dostatečné	Nedostatečné	Nedostatečné
Spokojenost s možnostmi financování	Ne	Ano	Ne	Ne
Cena versus kvalita pomůcek	Cena je příliš vysoká	Cena je příliš vysoká	Cena je příliš vysoká	Cena je příliš vysoká
Problém se schválením pojišťovnou	Ne	Ne	Ne	Ano

Zdroj: vlastní zpracování



Tabulka č. 6 na straně 74 uvádí odpovědi respondentů na otázky ohledně vybraných kompenzačních pomůcek. Kompenzační pomůcky pro kvalitní sed jsou rodinami hojně používány. Tři ze čtyř oslovených rodin pomůcky užívají a užívaly. V současném věku pacientů se jedná zejména o kvalitu a stabilitu sedu ve vozíku elektrickém či mechanickém. Důraz by měl být především na symetrii sedu, polohování zad správným nastavením zádové a hlavové opěrky, náklon celého sedu a polohování stupaček. Dále jsem zjišťovala užívání vertikalizačních zařízení. Probandka I užívala tyto pomůcky zhruba do věku 6 let, vlivem vertikalizace u ní nejsou výrazné flekční kontraktury kolenních kloubů. Nyní již vertikalizace z hlediska jejího zdravotního stavu není možná. Proband II je stále pasivně stavěn do vertikalizačního stojanu. Vlastní stander Bantam od firmy Medicco, který je polohovatelný plynule do sedu, stojí i lehu. Probandka III vertikalizační pomůcky nepoužívá, je schopna samostatného stoje s oporou, vydrží v něm však jen krátce, proto si myslím, že by bylo ideální s vertikalizací začít. Probandka IV kompenzační pomůcky pro vertikalizaci pacientka nepoužívala, neboť když to bylo z hlediska jejího zdravotního stavu možné, tak rodina o těchto pomůckách neměla žádné informace. Nyní vzhledem k důsledkům základní diagnózy již vertikalizace není možná. Jiné pomůcky k prevenci kontraktur děti nepoužívají. Kompenzační pomůcky pro chůzi užívaly dvě ze čtyř oslovených rodin. Naprostá většina respondentů užívá mechanický nebo elektrický vozík, který je dětem také nejmilejší. Vozík poskytuje dětem samostatnost a určitou míru volného pohybu. K přesunu dítěte z lůžka na vozík či k hygienickým potřebám užívá polovina dotázaných elektrický zvedák. Naprostá většina respondentů používá respirační pomůcky, jejichž úkolem je zdokonalit techniky dýchání a efektivněji zapojit do dýchání respirační svaly.

Dotázané rodiny se shodují na efektivnosti pomůcek, která má vliv především na stabilizaci zdravotního stavu jejich dítěte.

Na základě zjištěných informací z rozhovorů s rodiči dětí s SMA jsem se rozhodla vypracovat leták (viz Příloha 3, s. 95-96), který obsahuje informace o nejdůležitějších typech kompenzačních pomůcek., možnostech financování pomůcek a doporučení pro jejich správný výběr.

**Tabulka 6: Shrnutí odpovědí respondentů na otázky ohledně používání vybraných kompenzačních pomůcek**

Otázka z rozhovoru	Odpovědi respondentů			
	Probandka I	Proband II	Probandka III	Probandka IV
Pomůcky pro kvalitní sed	Ano	Ano	Ne	Ano
Pomůcky pro vertikalizaci	Ano	Ano	Ne	Ne
Pomůcky pro chůzi	Ano	Ano	Ne	Ne
Mechanický vozík	Ano	Ano	Ano	Ano
Elektrický vozík	Ano	Ano	Ne	Ano
Elektrický zvedák	Ano	Ano	Ne	Spíše ne
Respirační pomůcky	Ano	Ano	Ano	Ano
Efektivnost pomůcek	Ano	Ano	Ano	Ano
Zlepšení zdravotního stavu vlivem používání pomůcek	Ano	Stabilizace zdravotního stavu	Stabilizace zdravotního stavu	Stabilizace zdravotního stavu
Nejoblíbenější pomůcka klienta	Elektrický vozík	Elektrický vozík	Mechanický vozík	Elektrický vozík

Zdroj: vlastní zpracování

## 7 DISKUSE

Ve své bakalářské práci jsem se zaměřila na možnosti využití kompenzačních pomůcek u dětí se spinální svalovou atrofií. Formou rozhovoru s rodiči dětí jsem zjišťovala informace o kompenzačních pomůckách, zajímal mě názor rodičů na dostupnost a efektivnost pomůcek a dále mě zajímalo jaké pomůcky děti používají či používaly.

Vhodné kompenzační pomůcky jsou podstatné nejen k zachování fyzických schopností a ke zpomalení progresu nemoci, ale také k podpoře psychického a sociálního rozvoje dětí. Je tak možná reálná integrace dětí s postižením do kolektivu zdravých dětí (Nosková, 2011). Pomůcky také usnadňují provádění základních všedních činností dítěte v domácnosti. Preskripce pomůcek je závislá na typu postižení, individuálních schopností pacienta i znalostí uspořádání jeho domácnosti (Weinferterová, 2010). Nyní je v České republice k dispozici poměrně široká nabídka kompenzačních pomůcek. Při výběru kompenzační pomůcky je výhodné spolupracovat s týmem odborníků, kteří se specializují na danou problematiku.

Spinální svalová atrofie je geneticky podmíněné, vrozené onemocnění, kterým v České republice trpí 122 dětí (stav k 26. 5. 2018), z nichž největší zastoupení v populaci má SMA II. typu, dále SMA I. typu, SMA III. typu a SMA IV. typu (Hlavica, 2018).

V rámci své bakalářské práce jsem se věnovala kvalitativnímu výzkumu, při kterém jsem pracovala se čtyřmi dětmi postiženými SMA. Konkrétně s dívkou s SMA II. typu (15 let), chlapcem s SMA III. typu (16 let), s dívkou s SMA II.-III. typu (14 let) a s dívkou s SMA I-II. typu (21 let). Výzkumem jsem chtěla zmapovat možnosti využití kompenzačních pomůcek u pacientů s SMA a na základně kineziologických vyšetření zvolit vhodné kompenzační pomůcky pro tyto děti.

Praktickou část bakalářské práce mi značně zkomplikovala situace s pandemií COVID-19, neboť děti postižené SMA patří do rizikové skupiny. COVID-19 může způsobit běžné obtíže, jako je nachlazení, kašel, dýchací obtíže, teploty, ale také závažnější choroby, jako je dýchací onemocnění zvané těžký akutní respirační syndrom ([www.koronavirus.mzcr.cz](http://www.koronavirus.mzcr.cz)). Oslabení dechových svalů (tzv. respirační insuficience) je nejčastějším důvodem předčasného úmrtí pacientů s SMA. Bylo tedy obtížné se s pacienty scházet a provést jednotlivá vyšetření.

## **Možnosti financování kompenzačních pomůcek**

Možnosti financování kompenzačních pomůcek jsou zprostředkované úřady práce, kde se jedná o jednorázový příspěvek na opatření zvláštních pomůcek. Dále se jedná o úhradu prostřednictvím zdravotní pojišťovny, která schvaluje následující výčet pomůcek: ortopedickou obuv, rehabilitační kočárky, chodítka, hole, berle, vozíky mechanické, elektrické, pomůcky do školy – polohovací židle. Poslední možností je úhrada kompenzační pomůcky prostřednictvím nadací, nadačních fondů a sponzorů.

Kompenzační pomůcky pomáhají zkvalitnit život dětí s SMA po stránce fyzické i psychické. V České republice se však nedaří vždy zajistit tyto pomůcky včas a bez úhrad vysokých doplatků u zdravotních pojišťoven. Doplatky často rodiny s dětmi postiženými SMA shánějí u Nadačních fondů, což je komplikovaná a časově náročná záležitost (Kočová, 2017).

## **Jak správně vybrat kompenzační pomůcku?**

Vhodná kompenzační pomůcka by měla splňovat nejrůznější parametry. Při výběru bychom měli zohlednit funkční dovednosti či omezení klienta, prognózu onemocnění a také stáří a aktivitu klienta. Odborné firmy většinou disponují poradenstvím ohledně správného výběru pomůcky a také servisem. Výhodné je, pokud firma zprostředkovává předvedení výrobku, v některých případech je možné i vypůjčení pomůcky. Důraz klademe na přizpůsobení pomůcky individuálním potřebám klienta (Kočová, 2017). Při výběru kompenzační pomůcky je vhodné spolupracovat s fyzioterapeutem či ergoterapeutem.

## **Pacientská organizace SMÁci**

Pacientská organizace SMÁci, z.s. vznikla na začátku roku 2017. Jejím hlavním záměrem je hájit zájmy pacientů s SMA a jejich rodin. Podílejí se na zajištění kvalitního života, péče a léčby pacientů s SMA. V současné době organizace sdružuje více než 100 pacientů s SMA. Pacientská organizace SMÁci, z. s. je členem organizace SMA Europe, která sdružuje evropské pacientské organizace věnující se SMA. Jsme také členem ČAVO (Česká asociace pro vzácná onemocnění) ([www.smaci.cz](http://www.smaci.cz)).

## 7.1 *Diskuse ke kazuistice I*

U pacientky je patrná těžká svalová hypotonie a svalová slabost zejména na pletencových svalech, výrazněji na DKK. Dívka není schopna samostatné lokomoce, sama se neposadí a ani se v sedě sama neudrží. Probandka má nadváhu, což komplikuje přesuny na vozík. Je patrný měkký otok hlavy, obličej, dolních i horních končetin. V roce 2014 podstoupila korekční operaci skoliózy, přičemž jizva po operaci je stále citlivá. Nyní v důsledku velmi výrazné anteverze pánve dochází k dotyku jednotlivých kožních záhybů v oblasti jizvy, a dochází tak ke vzniku dekubitů I. stupně. Kontraktury na dolních končetinách nejsou tolik výrazné, je přítomna lehká flekční kontraktura v kyčelních kloubech bilat. a lehká flekční kontraktura kolenního kloubu l. sin.

Informace o kompenzačních pomůckách pro dceru rodiče získávají především v patientské organizaci SMÁci, dále pak na veletrzích kompenzačních pomůcek a také od svých fyzioterapeutů a lékařů. Informovanost ohledně dostupnosti kompenzačních pomůcek hodnotí jako nedostatečnou. Pomůcky vybírají především na předváděcích akcích odborných firem. Možnosti financování pomůcek jsou rodičům dívky dobře známé, hodnotí je však jako nedostatečné. Kvalita a cena pomůcek stále není přiměřená, na našem trhu je celá řada kvalitních pomůcek, ale cena je stále příliš vysoká.

Pacientka používala zdravotní sedačku pro korekci sedu, kterou si rodiče velmi chválili. Sed je v ní dostatečně zajištěný, dítě má lepší oporu, a tak i větší pocit jistoty. Dívka tuto sedačku využívala do věku 4 let. Dále používala pomůcky pro vertikalizaci, byla pasivně stavěna do statického a později i dynamického standeru, který byla schopna dokonce sama rozpohybovat. Rodiče probandky jsou si vědomi, že vertikalizační pomůcky jsou velmi důležité pro prevenci kontraktur a také pro nosné zatížení kostí, jako prevence osteoporózy. Vertikalizační pomůcky používala pacientka do věku 6 let. Dívka ani nyní netrpí výraznými kontrakturami, proto si myslím, že používání vertikalizačních pomůcek společně s vhodným protahováním je velmi důležité. Kompenzační pomůcky pro chůzi využívala jen velmi krátce, bylo to chodítko, ve kterém ušla zhruba 5 m a měla ho ve věku 2,5 let. Nejčastěji používanou pomůckou u dětí s SMA je hlavně vozík, jak mechanický, tak elektrický. Pacientka začala na odlehčeném mechanickém vozíku, který měla ve věku 3 let. Mechanických vozíků probandka vystříдалa několik, neboť je důležité brát v potaz růst dítěte a v závislosti na něm velikost vozíku. V tomto okamžiku nastává problém s pojišťovnou, protože ta hradí mechanický invalidní vozík jednou za 5 let,

příčemž vozík zůstává ve vlastnictví pojišťovny, která může po nějaké době rozhodnout, že pacient vozík již nutně nepotřebujete a musí ho vrátit. V těchto případech rodiče přistupují k financování kompenzačních pomůcek z různých nadačních fondů. Elektrický vozík má nyní dívka druhý a je s ním velmi spokojená. Umožňuje ji do jisté míry samostatnost a velkou možnost pohybu. Nemůže si ho vynachválit z hlediska polohování zad a možnosti kvalitního sedu. K přesunu z postele na vozík používají rodiče probandky elektrický zvedák, který jim velmi ulehčuje práci. Používají ho taktéž k hygienickým potřebám. K tréninku dechových svalů používá respirační pomůcky.

Stav s kompenzačními pomůckami je spíše stabilizován, než aby se zlepšoval. Je velmi důležité začít pomůcky používat co nejdříve a být v jejich používání důsledný.

## **7.2 Diskuse ke kazuistice II**

U pacienta je patrná svalová hypotonie a svalová slabost, která je více vyjádřená na pletencových svalech končetin. Chlapec není schopen samostatné lokomoce, sám se neposadí, ale v sedě se na chvíli udrží, zvládne i dlouhé sezení s oporou o obě ruce. Proband je stále stavěn do vertikalizačního stojanu. V roce 2018 podstoupil korekční operaci skoliózy-jizva je klidná, dobře zhojená. Nyní je léčen Spinrazou, cítí se velmi dobře. Na dolních končetinách jsou patrné lehké flekční kontraktury kolenních kloubů, více vlevo. Pacient je schopen dopomáhat v pohybu flexe kyčelních a kolenních kloubů.

Informace o kompenzačních pomůckách rodiče probanda nejdříve získávali od rodičů s dětmi s SMA, dále od fyzioterapeutů a lékařů. Nyní hledají informace hlavně na internetu. Z hlediska informací o dostupnosti pomůcek jsou rodiče pacienta spokojeni, problémem však zůstává vysoká cena pomůcek. Kompenzační pomůcky vybírají především od specializovaných firem se zajištěným servisem. O možnostech financování jsou dostatečně informováni a jsou spokojeni. Pokud není doplatek dané pomůcky v jejich silách, oslovují nadace, které s dofinancováním pomohou. Z hlediska poměru ceny a kvality je lepší investovat do kvalitní, i když dražší pomůcky, která hodně vydrží. Problém se schválením pomůcky pojišťovnou rodina nikdy neměla.

Chlapec používal pomůcky pro kvalitní sed, rodiče od začátku sezení dbali na kvalitu sedu. Pro sed doma i ve škole používal pacient polohovací židli. Ve všech vozících měl a má kvalitní sedák, opěrku zad a také peloty. Dále pacient používal vertikalizační stojan, konkrétně stander Rabbit od firmy R82, který má kola, takže se v něm mohl pohybovat

jako ve vozíku (viz Obrázek 20, s. 59). V současné době chlapec používá stander Bantam od firmy Medicco, který je polohovatelný jak do stoje, tak do sedu i lehu. Kompenzační pomůcky pro chůzi proband používal jen krátce mezi 5. a 7. rokem věku, než ztratil úplně schopnost chůze. Pro přesun používá převážně elektrický vozík a občas mechanický vozík. Rodiče přesouvají chlapce z vozíku pomocí elektrického zvedáku a také mají stropní zvedací systém. Proband dále používá respirační pomůcky, konkrétně Accapelu a Cliniflo.

Rodiče přistoupili k používání kompenzačních pomůcek od samého začátku stanovení diagnózy a myslí si, že je to velmi důležité. Stav chlapce je s nimi stabilizován.

### **7.3 Diskuse ke kazuistice III**

U pacientky je patrná lehká hypotrofie svalstva a svalová slabost vyjádřená zejména na pletencových svalech končetin. Dívka není schopná samostatné lokomoce, sama se neposadí. Je schopna samostatného sedu bez držení i dlouhého sezení bez opory. Zvládne krátce samostatný stoj s oporou o jednu ruku. V listopadu 2018 podstoupila korekční operaci skoliózy a následně v březnu 2019 dostala první dávku Spinrazy. Probandka nemá žádné kontraktury, DKK jednotlivě posune po posteli a zvládne aktivně flexi v kyčelních a kolenních kloubech.

Informace o kompenzačních pomůckách rodiče dívky získávají především od lékařů a od rodin s dětmi se stejným postižením. Informovanost o dostupnosti je z jejich pohledu nedostatečná. Když po možnostech využití kompenzačních pomůcek vyloženě nepátrají, nikdo jim žádné nenabídne. Pomůcky vybírají zejména u odborných firem. O možnostech financování pomůcek informováni jsou, avšak jejich ceny jsou stále nepřiměřené. Z hlediska poměru ceny a kvality jednotlivých pomůcek rodiče pacientky nejsou spokojeni. S problémy se schválením dané pomůcky se rodiče probandky nesetkali, nicméně si stěžují na velmi zdlouhavý a náročný proces.

Dívka nepoužívala ani nepoužívá žádné pomůcky pro kvalitní sed. Je schopna samostatného sedu bez držení i dlouhého sezení bez opory. Před korekční operací skoliózy používala trupový stabilizační korzet. Kompenzační pomůcky pro vertikalizaci pacientka taktéž nepoužívala, krátce se udrží ve stoji s oporou o jednu ruku. Pomůcky pro chůzi také nepoužívala, zhruba do 3. třídy byla schopna udělat pár kroků s dopomocí. Pro přesun probandka používá mechanický vozík. Zvedák k přesunu dívky na postel či do

vany rodina také nepoužívá. Dívka váží 33 kg, což není málo pro každodenní manipulaci, tudíž si myslím, že zvedák by byl dobrý pro úlevu rodičům. Dechové svaly pacientka trénuje na nádechovém trenažéru Coach2.

Kompenzační pomůcky splňují očekávání rodičů, zdravotní stav je s nimi stabilizován.

#### **7.4 Diskuse ke kazuistice IV**

U pacientky je patrná těžká svalová hypotonie a svalová slabost. Probanka má výraznou asymetrii trupu, která je způsobená progredující skoliózou. Je zde přítomna deformita hrudníku, který je trvale v inspiračním postavení. Výrazná jsou ventrálně prominující žebra. Zmiňovaná skolióza je řešena pouze konzervativně, pomocí korzetu. Dívka není schopna samostatné lokomoce. Jsou přítomny flekční kontraktury v loketních kloubech a omezený rozsah pohybu jak v kloubech loketních, tak i ramenních. Dále jsou přítomny flekční kontraktury kolenních kloubů a Achillových šlach bilaterálně.

Informace o kompenzačních pomůckách matka dívky získává z patientské organizace, od rodin se stejným postižením a také od fyzioterapeutů a lékařů. Informovanost o dostupnosti hodnotí jako nedostatečnou a ceny pomůcek se jí zdají nepřiměřené. Kompenzační pomůcky vybírá především u odborných firem a z hlediska poměru kvality a ceny je nespokojená. Setkala se s problémem se schválením požadované pomůcky pojišťovnou, kdy pojišťovna neschvaluje, aby pacientka měla dvě kompenzační pomůcky na kolech, musely si tedy druhou pomůcku hradit z vlastních zdrojů.

Pro kvalitu sedu probandka používala rehabilitační kočárek. Nyní má antidekubitní sedák od firmy Medicco-Jay systém, se kterým je velmi spokojená, dále používá již výše zmíněný trupový korzet pro korekci skoliózy. Ve vozíku má boční peloty pro stabilnější sed. Kompenzační pomůcky pro vertikalizaci pacientka nepoužívala, neboť když to bylo z hlediska jejího zdravotního stavu možné, tak rodina o těchto pomůckách neměla žádné informace. Nyní vzhledem k důsledkům základní diagnózy již vertikalizace není možná. Pomůcky pro chůzi taktéž nepoužívala. K přesunu využívá dívka elektrický vozík, který jí dává možnost samostatnosti a volného pohybu. Rodina má elektrický zvedák, pomocí kterého probandku někdy přesouvá. Z respiračních pomůcek pacientka používá kašlacího asistenta, kyslíkový koncentrátor či flutter.



Kompenzační pomůcky hodnotí matka dívky jako efektivní, přičemž záleží na výrobci pomůcek. Zdravotní stav je s nimi stabilizován.

## 8 ZÁVĚR

Mým hlavním cílem v bakalářské práci bylo zmapovat možnosti a využití kompenzačních pomůcek u pacientů se spinální svalovou atrofií. Na základě rozhovorů s rodiči usuzuji, že informovanost o kompenzačních pomůckách není pro dotazované rodiny dostatečná. Informace nejčastěji získávají prostřednictvím patientských organizací či od rodin se stejným postižením. Finanční dostupnost hodnotí dotazovaní jako nedostatečnou, ceny pomůcek jsou neadekvátní. Pomůcky rodiče postižených dětí vybírají nejčastěji u odborných firem a z hlediska poměru ceny a kvality je většina rodičů nespokojena, jak je již výše uvedeno cena pomůcek je stále příliš vysoká. S problémem se schválením požadované pomůcky pojišťovnou se z dotazovaných čtyř rodin setkala jedna. Efektivita pomůcek byla hodnocena mnou oslovenými rodinami převážně pozitivně, zdravotní stav pacientů je s nimi stabilizován.

Mým druhým cílem bylo na základě kineziologických vyšetření zvolit vhodnou kompenzační pomůcku pro dítě se spinální svalovou atrofií. Na základě zkušeností získaných pozorováním a vyšetřeními, které jsem získala u mých probandů během výzkumu, jsem došla k závěru, že používání vhodných kompenzačních pomůcek má velký vliv na stabilizaci zdravotního stavu pacientů s SMA. Myslím si, že velký význam mají kompenzační pomůcky pro kvalitní sed, který je základem denního života dětí s postižením, a proto je potřeba zaměřit se na správný výběr kompenzační pomůcky. Velký význam v udržování svalového aparátu má používání vertikalizačního zařízení, které bývá často opomíjeno. Dochází při něm k nejšetrnějšímu a nejefektivnějšímu protažení flexorů dolních končetin, posílení svalové hmoty a také ke zlepšení dechových funkcí. Velmi důležité jsou také pomůcky k prevenci a terapii kontraktur, které jsou u pacientů s SMA často opomíjeny. Dále si myslím, že vzhledem k častým dechovým obtížím pacientů s SMA jsou potřebné respirační pomůcky.

Závěrem bych dodala, že SMA lze ovlivňovat mnoha způsoby a prostředky, které slouží především ke stabilizaci zdravotního stavu pacientů, progresi nemoci je zatím nezvratná. Užíváním vhodných kompenzačních pomůcek se může zlepšit kvalita života těchto pacientů. Na základě zjištěných informací z rozhovorů s rodiči dětí s SMA jsem se rozhodla vypracovat leták (viz Příloha 3, s. 95-96), který obsahuje informace o nejdůležitějších typech kompenzačních pomůcek, možnostech financování pomůcek a doporučení pro jejich správný výběr.

Dále bych byla ráda, kdyby má práce mohla sloužit jako přehled aktuálních kompenzačních pomůcek, které jsou pro děti se SMA vhodné nebo jako výukový materiál.

## 9 SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ

1. ARENS, Raanan a Hiren MUZUMDAR, 2010. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatric Respiratory Reviews* [online]. 11(1), 24-30 [cit. 2020-05-10]. DOI: 10.1016/j.prrv.2009.10.003. ISSN 15260542. Dostupné z: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1526054209000712>
2. BLAHA, Josef, 2005. *Idiopatická skolióza-screening, prognostika a konzervativní terapie*. Hradec Králové: Gaudeamus. ISBN 80-7041-559-2.
3. CÍSAŘ, Vít, 2018. *Ergonomické aspekty při činnostech s osobami s tělesným postižením*. Olomouc, 93 s. Diplomová práce. Univerzita Palackého v Olomouci, Fakulta tělesné kultury. Vedoucí práce RNDr. Iva Dostálová, Ph.D.
4. ČELKO, J.; ZÁLEŠÁKOVÁ, J. a A., GÚTH, 1997. *Hydrokinezioterapie*. Bratislava: Liečreh Gúth. 160 s. ISBN 80-967383-6-4.
5. D'AMICO, Adele, Eugenio MERCURI, Francesco D TIZIANO a Enrico BERTINI, 2011. Spinal muscular atrophy. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. 6(1) [cit. 2020-05-10]. DOI: 10.1186/1750-1172-6-71. ISSN 1750-1172. Dostupné z: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-6-71>
6. DOVALILOVÁ, A. Fyzioterapie u pacientů se SMA. *Elearning.dumrodin.cz* [cit. 2020-05-10]. Dostupné z [http://elearning.dumrodin.cz/zak\\_lekce.php?id\\_lekce=2992009120950967&id\\_kapitoly=2992009120508140&id\\_tematu=2992009113345561](http://elearning.dumrodin.cz/zak_lekce.php?id_lekce=2992009120950967&id_kapitoly=2992009120508140&id_tematu=2992009113345561)
7. DUDKOVÁ, Irena, 2010. Hiporehabilitace. *Metodický portál RVP.CZ* [online]. Praha 10 – Hostivař: Metodický portál RVP.CZ, [cit. 2020-05-10]. Dostupné z: <https://clanky.rvp.cz/clanek/c/s/10091/HIPOREHABILITACE.html/>
8. DUNGL, Pavel, 2014. *Ortopedie*. 2., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4357-8.

9. *FIVEsteps: JAS Joint Active Systems*, 2015 [online]. Praha, [cit. 2020-05-11].  
Dostupné z: <http://fivesteps.cz/jas/#top>
10. FRITZ, E. a A., UNGS, 2019. *CureSMA* [online]. [cit. 2020-05-10]. Dostupné z:  
<http://www.curesma.org>
11. GÁL, O., M. HOSKOVCOVÁ a R. JECH, 2015. *REHABILITACE A FYZIKÁLNÍ LÉKAŘSTVÍ: Neuroplasticita, restituce motorických funkcí a možnosti rehabilitace spastické parézy* [online]. **22**(3) [cit. 2020-05-10]. Dostupné z:  
<http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=0&sid=6260bfc2-5d9d-4670-a188-fe028d67283f%40sessionmgr4008>
12. HABERLOVÁ, J. a P., HEDVIČÁKOVÁ, 2002. Spinální svalová atrofie v dětském věku. *Neurol.praxi*, 3, 180-2.
13. HABERLOVÁ, Jana a Jolana KOPEJSKOVÁ, 2015. Spinální svalová atrofie v dětském věku – základní informace pro rodiče dětí s SMA. *Kolpingova rodina Smečno* [online]. Smečno: Kolpingova rodina Smečno, [cit. 2020-05-11].  
Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/clanky/spinalni-svalova-atrofie-v-detskem-veku-zakladni-informace-pro-rodice-deti-s-sma.html>
14. HAJDOVÁ, Zuzana, 2015. *Význam snoezelenu u dětí s kombinovaným postižením – stanovisko rodičů*. Olomouc. Diplomová práce. Univerzita Palackého v Olomouci, pedagogická fakulta. Vedoucí práce Eva Urbanovská.
15. HAVLIŠTOVÁ, Michaela, 2012. *Respirační fyzioterapie ovlivňuje kvalitu života dětí se SMA – Jak, kdy a proč?*. Praha, 81 s. Diplomová práce. 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy. Vedoucí práce Doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph.D.
16. HERMANNOVÁ, Hana, Dana MÜNICHOVÁ a Zoran NERANDŽIČ, 2014. *Základy hipoterapie*. Praha: Profi Press. ISBN 978-80-86726-57-1.
17. HLAVICA, Ondřej, 2018. Smáci: Spinraza – kde, komu a jak požádat aktualizace. *SMÁci* [online]. [cit. 2020-05-10]. Dostupné z: <http://www.smaci.cz/spinraza-kde-komu-a-jak-pozadat-aktualizace/c640>

18. CHATWIN, M., 2008. How to use a mechanical insufflator–exsufflator "cough assist machine." *Breathe* [online]. 4(4), 321-325 [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://breathe.ersjournals.com/content/breathe/4/4/320.full.pdf>
19. JANDA, Vladimír. Svalové funkční testy. 1st ed. Praha: Grada Publishing, 2004. ISBN 80-247-0722-5.
20. JAVŮRKOVÁ, Michaela, 2020. Vítejte obchodě Asker s.r.o. - lékařské a zdravotnické potřeby. *ASKER lékařské a zdravotnické potřeby* [online]. Trutnov: Asker s.r.o, [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://www.asker.cz/>
21. JEDLIČKA, Pavel a Otakar KELLER, 2005. *Speciální neurologie*. Praha: Galén. ISBN 80-7262-312-5.
22. KESLAROVÁ, Zuzana, 2018. *Komprehensivní terapie pacientů se spinální svalovou atrofií* [online]. Olomouc [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/iazjmc/>. Bakalářská práce. Univerzita Palackého v Olomouci, Fakulta tělesné kultury. Vedoucí práce Mgr. Kateřina Neumannová, Ph.D..
23. KOČOVÁ, H., 2009. Použití vhodných kompenzačních pomůcek při diagnóze SMA u dětských pacientů. *Sociální péče*, s. 5, s. 48-50. ISSN 1213-2330.
24. KOČOVÁ, Helena a Dana KOPECKÁ, 2007. PŘEHLED KOMPENZAČNÍCH POMŮCEK U TĚLESNÉHO A KOMBINOVANÉHO POSTIŽENÍ V DĚTSKÉM VĚKU: SPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE. *Kolpingova rodina Smečno* [online]. Smečno, České Budějovice: á, Kolpingova rodina Smečno, Projekt Podpora rodin s onemocněním SMA, Zdravotně sociální fakulta JU České Budějovice, Arpida České Budějovice, [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/res/data/038/004051.pdf>
25. KOČOVÁ, Helena a Dana KOVÁČOVÁ, ed, 2011. *Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA): příspěvky z konference konané 16. až 18. září 2011 na*

ZSF JU v Českých Budějovicích. V Českých Budějovicích: Jihočeská univerzita, Zdravotně sociální fakulta. ISBN 978-80-7394-310-3.

26. KOČOVÁ, Helena, 2014. *Kvalita života dětí s onemocněním spinální svalové atrofie* [online]. České Budějovice [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <<https://theses.cz/id/h719xc/>>. Disertační práce. Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta.
27. KOČOVÁ, Helena, 2017. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-5705-6.
28. KOLÁŘ, P., 2002. Vadné držení těla z pohledu posturální ontogeneze. *Pediatric pro praxi.*, s. 3, s. 106-109. ISSN - 1213-0494
29. KOLÁŘ, Pavel, c2009. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-657-1.
30. KRAUS, Josef a Petra HEDVIČÁKOVÁ, 2006. SPINÁLNÍ SVALOVÉ ATROFIE V DĚTSKÉM VĚKU. *NEUROLOGIE PRO PRAXI* [online]. Praha, 7(1), 18-19 [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://www.solen.cz/pdfs/neu/2006/01/07.pdf>
31. KRBEČ, M., 2008. Skolióza. *Lékařské listy, příloha zdravotnických novin.*, roč. 57, č. 12, s. 15-19. ISSN 1214-7664
32. KROBOT, A. a M., MARKOVÁ, 2009. Problematika korzetování u juvenilní idiopatické skoliózy. *Rehabilitace a fyzikální lékařství.*, roč. 16, č. 2, s 53-59. ISSN 1211-2658.
33. KUBIČKOVÁ, Karolína, 2013. *Fyzioterapie u pacientů se spinální svalovou atrofií – využití terapeutických metod a kompenzačních pomůcek k oddálení neuromuskulárních deformit páteře* [online]. České Budějovice, [cit. 2020-05-10]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/xharsz/7580875>. Bakalářská práce. Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta. Vedoucí práce Mgr. Kamila Karásková.

34. LEWIT, Karel, c2003. *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně*. 5. přeprac. vyd. Praha: Sdělovací technika ve spolupráci s Českou lékařskou společností J.E. Purkyně. ISBN 80-86645-04-5.
35. LIPPERT-GRÜNER, Marcela, c2005. *Neurorehabilitace*. Praha: Galén. ISBN 80-7262-317-6.
36. MENKES, John H., Harvey B. SARNAT a Bernard L. MARIA, 2011. *Dětská neurologie*. Vyd. 7. [i.e. 1.]. V Praze: Triton. ISBN 978-80-7387-341-7.
37. MUNTAU, Ania, 2009. *Pediatric*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-2525-3.
38. NEUMANNOVÁ, K. a J., ZATLOUKAL, 2011. Ovlivnění poruch dýchání pomocí tréninku dýchacích svalů. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*., roč. 18, č. 4, s. 188-192. ISSN 1211-2658. ISSN 1803-6597.
39. NEUMANNOVÁ, Kateřina a Jakub ŠESTÁK, 2017. Neinvazivní ventilační podpora. KOČOVÁ, Helena. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-5705-6.
40. NEUMANNOVÁ, Kateřina, 2017. Plicní funkce a možnosti respirační fyzioterapie u nemocných se spinální svalovou atrofií. KOČOVÁ, Helena. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-247-5705-6.
41. NOSKOVÁ, Petra, 2011. *Vybrané metody léčebné rehabilitace u spinální muskulární atrofie*. Praha. Bakalářská práce. Univerzita Karlova v Praze. Vedoucí práce Mgr. Martina Ježková.
42. NOVÁKOVÁ, L., HAVLOVÁ, M., a J., BÖHM, 2006. Spinální svalové atrofie. *Zdravotnické noviny: Postgraduální medicína*., č. 5. ISSN: 1212-4184.
43. OSKOUI, M. a P., KAUFMANN, 2008. Spinal muscular atrophy. *Neurotherapeutics* **5**, 499–506. <https://doi.org/10.1016/j.nurt.2008.08.007>



44. PALANOVÁ, Petra, 2015. Všeobecné lékařství. Rehabilitace ve vnitřním lékařství.: RESPIRAČNÍ FYZIOTERAPIE. *Informační systém Masarykovy univerzity* [online]. Brno: Klinika tělovýchovného lékařství a rehabilitace - Fakultní nemocnice u sv. Anny Katedra rehabilitace a fyzioterapie – LF MU, [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: [https://is.muni.cz/www/14914/RFT/RFT\\_-\\_2015\\_ppalanova\\_\\_4.rocnik\\_VL.pdf](https://is.muni.cz/www/14914/RFT/RFT_-_2015_ppalanova__4.rocnik_VL.pdf)
45. PALIČKA, Vladimír, 2003. *Osteoporóza: choroba, která se může týkat nás všech*. Praha: Liga proti osteoporóze. ISBN 8023908448.
46. PARI O-PEP: Dechová rehabilitační pomůcka, 2019. *MR DIAGNOSTIC+* [online]. Praha 4, Bratislava 3: MR Diagnostic, [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://www.mr-diagnostic.cz/pari-o-pep>
47. PARI PEP Systems, 2019. *PARI* [online]. Germany: 2020 PARI GmbH Spezialisten für effektive Inhalation, [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://www.pari.com/int/products/pari-pep-systems/>
48. PAVLŮ, Dagmar, 2002. *Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody I.: koncepty a metody spočívající převážně na neurofyziologické bázi*. Brno: CERM. ISBN 80-7204-266-1.
49. PRYOR, J. A. a S. A. PRASAD, 2008a. Airway clearance techniques. PRYOR, J.A. a S. A. PRASAD. *Physiotherapy for respiratory and cardiac problems*. 4th ed. Edinburgh: Churchill Livingstone, s. 136-154. ISBN 978-0-08-044985-2.
50. PŘÍHODOVÁ, Iva, c2013. *Poruchy spánku u dětí a dospívajících*. Praha: Maxdorf. Farmakoterapie pro praxi. ISBN 978-80-7345-332-9.
51. REPKO, M., M. FILIPOVIČ, M. LEZNAR, A. ŠPRLÁKOVÁ-PUKOVÁ a J. HEGER, 2018. S2 alar-iliac šrouby při fixaci a korekci kombinovaných neuromuskulárních deformit páteře a pánve. *Acta Chir Orthop Traumatol Cech*. [online]. **85**(3), 194-192 [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: [http://www.achot.cz/dwnld/achot\\_2018\\_3\\_194\\_198.pdf](http://www.achot.cz/dwnld/achot_2018_3_194_198.pdf)

52. REPKO, Martin, 2010. Skolióza – komplexní diagnostické a terapeutické postupy. *Pediatric pro praxi* [online]. **11**(4), 218-222 [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2010/04/02.pdf>
53. REPKO, Martin, c2008. *Neuromuskulární deformity páteře: komplexní diagnostické, terapeutické, rehabilitační a ošetrovatelské postupy*. Praha: Galén. ISBN 978-8072625-369.
54. ŘEHOŘKOVÁ, Pavla, Monika ŠPIČKOVÁ a Miroslava ŠPIČKOVÁ, c2008. *Odvápnění kostí, čili, Osteoporóza: dieta bohatá vápníkem*. Praha: Forsapi. Rady lékaře, průvodce dietou. ISBN 978-80-87250-00-6.
55. *Salutis*, Nedat. [online]. [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://www.salutis.online/>
56. SMOLÍKOVÁ, Libuše a Miloš MÁČEK, 2010. *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů. ISBN 978-807-0135-273.
57. SUCATO, D., 2007 Spine Deformity in Spinal Muscular Atrophy. *The Journal of Bone and Joint Surgery*. 89, s. 148-154. ISSN 0021-9355.
58. TSIRIKOS, A. a A., BAKER, 2006. Spinal muscular atrophy : Classification, aetiology and treatment of spinal deformity in children and adolescents. *Current Orthopaedics*. 20, s. 430-445. ISSN 0268-0890.
59. VACEK, J., 2005. *Léčebná rehabilitace u svalových dystrofií. Neurologie pro praxi*. s. 302-306. ISSN 1213-1814.
60. VAŠÍČKOVÁ, L., 2011. *Sed ve vozíku a specifika u dětí se spinální svalovou atrofií. Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofií; příspěvky z konference 16.–18. září 2011 v Českých Budějovicích*. 1. Vyd. V Českých Budějovicích: Jihočeská univerzita, Zdravotně sociální fakulta, s. 40-44. ISBN 978-80-7394-310-3.

61. VONDRÁČEK, P., ZAPLETALOVÁ, E., OŠLEJŠKOVÁ, H., MLČÁKOVÁ L. a L., FAJKUSOVÁ, 2007. Ovlivnění exprese mRNA genu SMN2 inhibitory histonových deacetyláz a jejich vliv na fenotyp SMA I. a II. typu. *Cesk Slov Neurol*, č. 4, 70/103. ISSN 1210-7859.
62. WANG, H, FINKEL, R., BERTINI, E., SCHROTH, M., SIMONDST, A., WONG, B., ALYSIUS, A., KORTISON, L., MAIN, M., CRAWFORD, T., TRELA, A. et al., 2007. Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy. *Journal of Child Neurology*. 22, 8, s. 1027-1049. ISSN 0883-0738.
63. WEINFERTEROVÁ, E., 2010. Sociální práce se seniory ve zdravotnickém zařízení. *Mpece.com* [online], [citace 2020-05-11]. Dostupné z: <http://www.mpece.com/modules.php?name=News&fiel=article&sid=11>
64. ZÁRYBNICKÝ, Aleš, 2020. Power breathe. *Power breathe* [online]. Bedřichov: Respiration.cz, [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <https://respiration.cz/>
65. ZDAŘILOVÁ, Eva et al., 2005. Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných. *Neurologie pro praxi* [online]. 2005, (5), 267-269 [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: [https://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-2005050009\\_Techniky\\_plicni\\_rehabilitace\\_a\\_respiracni\\_fyzioterapie\\_pri\\_poruchach\\_dychani\\_u\\_neurologicky\\_nemocny.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DTechniky%2Bplicn%25ED%2Brehabilitace%2Ba%2Brespira%25E8n%25ED%2Bfyzioterapie%2Bp%25F8i%2Bporuch%25E1ch%2Bd%25FDch%25E1n%25ED%2Bu%2Bneurologicky%2Bnemocn%25FDch%26sfrom%3D0%26spage%3D30](https://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-2005050009_Techniky_plicni_rehabilitace_a_respiracni_fyzioterapie_pri_poruchach_dychani_u_neurologicky_nemocny.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DTechniky%2Bplicn%25ED%2Brehabilitace%2Ba%2Brespira%25E8n%25ED%2Bfyzioterapie%2Bp%25F8i%2Bporuch%25E1ch%2Bd%25FDch%25E1n%25ED%2Bu%2Bneurologicky%2Bnemocn%25FDch%26sfrom%3D0%26spage%3D30)
66. ZEMAN, Marek, 2013. *Základy fyzikální terapie*. České Budějovice: Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta. ISBN 978-80-7394-403-2.
67. ZOUNKOVÁ, I. a M., ŠAFÁŘOVÁ, c2009. Vojtův princip reflexní lokomoce. KOLÁŘ, P. et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, s. 265-272. ISBN 978-80-7262-657-1.

68. ŽURKOVÁ, Petra a Jana SKŘIČKOVÁ, 2012. Přehled dechových pomůcek pro hygienu dýchacích cest v praxi. *Medicina pro praxi* [online]. **9**(5), 250-254 [cit. 2020-05-11]. Dostupné z: <http://www.dumrodin.cz/res/data/042/004450.pdf>

## 10 PŘÍLOHY

### Příloha 1: Informovaný souhlas

#### Informovaný souhlas

Vážená paní, vážený pane,

obracím se na Vás s prosbou o spolupráci. V současné době vypracovávám závěrečnou bakalářskou práci, jejíž součástí je výzkum, který má za cíl zmapovat možnosti využití kompenzačních pomůcek u dětí se spinální svalovou atrofií. Výzkum má také zjistit efektivitu dosud používaných kompenzačních pomůcek, případně navrhnout pomůcky nové. Chtěla bych si Vaše dítě vyšetřit, zhodnotit jeho zdravotní stav a vliv používaných kompenzačních pomůcek. Do svého výzkumu bych také chtěla zařadit anonymní fotodokumentaci dítěte.

#### Prohlášení

Prohlašuji, že souhlasím s účastí na výše uvedeném výzkumu. Student/ka mne informoval/a o podstatě výzkumu a seznámil/a mne s cíli, metodami a postupy, které budou při výzkumu používány, stejně jako s výhodami a riziky, které pro mne z účasti na výzkumu vyplývají. Souhlasím s tím, že všechny získané údaje budou anonymně zpracovány a použity pro účely vypracování závěrečné práce studenta/ky.

Měl/a jsem možnost si vše řádně, v klidu a v dostatečně poskytnutém čase zvážit. Měl/a jsem možnost se studenta/ky zeptat na vše pro mne podstatné a potřebné. Na tyto dotazy jsem dostal/a jasnou a srozumitelnou odpověď.

Prohlašuji, že beru na vědomí informace obsažené v tomto informovaném souhlasu a souhlasím se zpracováním osobních a citlivých údajů účastníka výzkumu v rozsahu, způsobem a za účelem specifikovaným v tomto informovaném souhlasu.

**Vyplněním tohoto dotazníku souhlasím s účastí ve výše uvedeném výzkumu.**

V: ..... Dne: .....

Podpis:

## Příloha 2: Hammersmith SMA funkční motorická škála

2 body	1 bod	0 bodů
1 sed na „žabáka“/sed na židli bez držení	podpora 1 rukou	podpora 2 rukama
2 dlouhé sezení (bez držení)	podpora 1 rukou	podpora 2 rukama
3 poloviční obrát z polohy na zádech (na obě strany)	otočí se pouze na jednu stranu	neprovede
4 dotkne se jednou rukou hlavy (v sedě)	úklon hlavy k ramenu	neprovede
5 dotknout se hlavy oběma rukama (v sedě)	úklon hlavy k ramenu	neprovede
6 obrátí se z polohy na bříše na záda – přes P	tlačí na ruku	neprovede
7 obrátí se z polohy na bříše na záda – přes L	tlačí na ruku	neprovede
8 obrátí se z polohy na zádech na břicho – přes P	přitahuje se rukou	neprovede
9 obrátí se z polohy na zádech na břicho – přes L	přitahuje se rukou	neprovede
10 lehne si ze sedu (bezpečně)	–	neprovede
11 vzepře se sám na předloktích s hlavou vzhůru	udrží se když se do této pozice dostane pasivně	neprovede
12 zvede hlavu v leže na bříše (ruce podél těla)	–	neprovede
13 vzepře se sám na předloktích a kolenou s hlavou vzhůru	udrží se když se do této pozice dostane pasivně	neprovede
14 vzepře se sám na natažených pažích s hlavou vzhůru	udrží se když se do této pozice dostane pasivně	neprovede
15 posadí se z lehu na zádech	přes leh na bříše	neprovede
16 plazí se	plazí se 2 metry	neprovede
17 zvedne hlavu v leže na zádech	přes úklon hlavy do strany	neprovede
18 stojí s držením se jednou rukou	stojí s minimálním podpíráním trupu	stojí s podporou v kyčlích a kolenou na okamžik
19 stojí samostatně déle než 3 sekundy	méně než 3 sekundy	neprovede
20 udělá samostatně více než 4 kroky	2–4 kroky	neprovede

Zdroj: (Vondráček et al., 2007)

# KOMPENZAČNÍ POMŮCKY PRO DĚTI S SMA

Kompenzační pomůcky zlepšují  
kvalitu života



## 1 POMŮCKY PRO KVALITNÍ SED

Kvalitní a stabilní sed je podstatou denního života dětí s postižením, hovoříme zejména o sedu v mechanickém či elektrickém vozíku. Důraz by měl být především na symetrii sedu, polohování zad správným nastavením zádové a hlavové opěrky, náklon celého sedu a polohování stupaček.



## 2 POMŮCKY PRO VERTIKALIZACI

Používání vertikalizačního zařízení-standeru, má velký význam v udržování svalového aparátu a v prevenci kontraktur dolních končetin. Dochází při ní k nejšetrnějšímu a neefektivnějšímu protažení flexorů dolních končetin, posílení svalové hmoty a také ke zlepšení dechových funkcí. Fyziologické zatížení kostí a kloubů napomáhá jejich správnému utváření a taktéž působí preventivně proti vzniku osteoporózy. Dále vzpřímený stoj zlepšuje fyziologickou funkci vnitřních orgánů, zejména střevní peristaltiku.



## 3 RESPIRAČNÍ POMŮCKY

K terapii používáme dechové pomůcky, pomocí kterých je možné ovlivnit nádech nebo výdech. Úkolem dechových pomůcek je zdokonalit techniky dýchání a efektivněji zapojit do dýchání respirační svaly. Mezi nejpoužívanější respirační pomůcky patří CliniFlo, Coach 2 a Acapella.



## 4 POMŮCKY PRO PREVENCI KONTRAKTUR

Flekční kontraktury končetin postihují téměř polovinu pacientů s SMA, tyto kontraktury vznikají především na podkladě inaktivity. Pro terapii kontraktur se užívá prolougovaný stretching se speciálním typem dynamických ortéz - JAS ortézy, které byly dříve určeny pouze pro ortopedické pacienty a nyní se využívají i u neurologických diagnóz. Zkratka "JAS" znamená Joint Active Systems, výrobcem je americká firma JAS, kterou v České republice zastupuje firma FiveSteps s.r.o. Od roku 2015 je pro český trh připravena kompletní produktová řada ortéz na horní a dolní končetinu.

# KOMPENZAČNÍ POMŮCKY PRO DĚTI S SMA

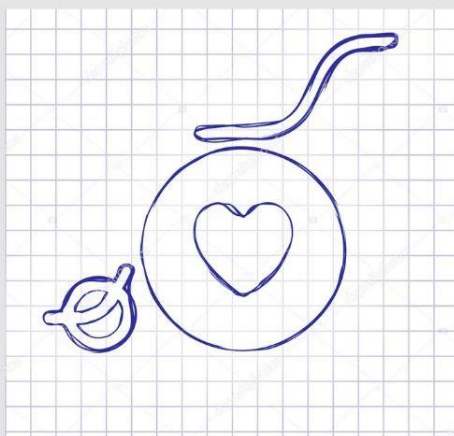
Kompenzační pomůcky zlepšují  
kvalitu života

## MOŽNOSTI FINANCOVÁNÍ KOMPENZAČNÍCH POMŮCEK

Možnosti financování kompenzačních pomůcek jsou zprostředkované úřady práce, kde se jedná o jednorázový příspěvek na opatření zvláštních pomůcek. Dále se jedná o úhradu prostřednictvím zdravotní pojišťovny, která schvaluje následující výčet pomůcek: ortopedickou obuv, rehabilitační kočárky, chodítka, hole, berle, vozíky mechanické, elektrické, pomůcky do školy – polohovací židle. Poslední možností je úhrada kompenzační pomůcky prostřednictvím nadací, nadačních fondů a sponzorů.

## JAK SPRÁVNĚ VYBRAT KOMPENZAČNÍ POMŮCKU?

Vhodná kompenzační pomůcka by měla splňovat nejrůznější parametry. Při výběru bychom měli zohlednit funkční dovednosti či omezení klienta, prognózu onemocnění a také stáří a aktivitu klienta. Odborné firmy většinou disponují poradenstvím ohledně správného výběru pomůcky a také servisem. Výhodné je, pokud firma zprostředkovává předvedení výrobku, v některých případech je možné i vypůjčení pomůcky. Důraz klademe na přizpůsobení pomůcky individuálním potřebám klienta (Kočová, 2017). Při výběru kompenzační pomůcky je vhodné spolupracovat s fyzioterapeutem či s ergoterapeutem.



VYTVŮŘILA MICHAELA HRUBÁ



## **11 SEZNAM PŘÍLOH**

Příloha 1: Informovaný souhlas.....	93
Příloha 2: Hammersmith SMA funkční motorická škála .....	94
Příloha 3: Informační leták o nejdůležitějších typech kompenzačních pomůcek....	95-96

## 12 SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 1: RTG snímek pacientky před operací skoliózy .....	16
Obrázek 2 : RTG snímek pacientky po operaci skoliózy .....	16
Obrázek 3: Extenční dlaha na kolenní kloub .....	19
Obrázek 4: Elektrický stander Dani .....	30
Obrázek 5: Parapodium dynamické .....	30
Obrázek 6: Odlehčený mechanický vozík Micro od firmy Ortoservis .....	32
Obrázek 7: Elektrický vozík Permobil K300 .....	32
Obrázek 8: Elektrický pojízdný zvedák .....	33
Obrázek 9: Nádechová pomůcka Cliniflo .....	35
Obrázek 10: Nádechová pomůcka Coach .....	35
Obrázek 11: Nádechová pomůcka Triflo .....	36
Obrázek 12: Nádechová pomůcka Treshold IMT .....	36
Obrázek 13: Výdechová pomůcka PARI-O-PEP .....	37
Obrázek 14: Výdechová pomůcka RC Cornet .....	37
Obrázek 15: Výdechová pomůcka Acapella .....	38
Obrázek 16: Výdechová pomůcka Flow ball .....	38
Obrázek 17: Kašlací asistent .....	39
Obrázek 18: Probandka 1 ve standeru Penguin .....	47
Obrázek 19: Probandka 1 v odlehčeném vozíku Micro .....	47
Obrázek 20: Proband 2 v dynamickém standeru Rabbit .....	59

### **13 SEZNAM TABULEK**

Tabulka 1: Hammersmith SMA funkční motorická škála Probandky 1.....	48
Tabulka 2: Hammersmith SMA funkční motorická škála Probanda 2.....	55
Tabulka 3: Hammersmith SMA funkční motorická škála Probandky 3.....	62
Tabulka 4: Hammersmith SMA funkční motorická škála Probandky 4.....	68
Tabulka 5: Shrnutí odpovědí respondentů1 .....	72
Tabulka 6: Shrnutí odpovědí respondentů 2 .....	74

## **SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK**

SMA-spinální svalová atrofie

Gen SMN-survival motor neuron gen

CNS-centrální nervová soustava

PANat-proaktivní léčebná aplikace v neurorehabilitaci

JAS-joint active systems

FDA-food and drug administration

VPA-valproát sodný

FN-fakultní nemocnice

EMG – elektromyografie

PNF-proprioceptivní neuromuskulární facilitace

PIR-post izometrická relaxace

PEP-possitive expiratory pressure systém

CPAP-continuous positive airway pressure

DUPV-domácí umělá plicní ventilace

OA-osobní anamnéza

NO-nynější onemocnění

RA-rodinná anamnéza

FA-farmakologická anamnéza

SA-sociální anamnéza

HK-horní končetina

DK-dolní končetina

HKK-horní končetiny

DKK-dolní končetiny

Sv. síla-svalová síla

Bilat.-bilaterálně

m.-musculus

mm.-musculi

dx.-dexter

sin.-sinister

WHO-world health organization

ČR-česká republika

s.-strana

P-pravá

L-levá