

Univerzita Palackého v Olomouci
Fakulta tělesné kultury

DIPLOMOVÁ PRÁCE

Univerzita Palackého v Olomouci
Fakulta tělesné kultury

HODNOCENÍ EFEKTU REHABILITAČNÍ LÉČBY NA RESPIRAČNÍ FUNKCE,
DUŠNOST, ÚNAVU A KVALITU ŽIVOTA U JEDINCŮ S PLICNÍ FORMOU
SARKOIDÓZY

Diplomová práce

Autor: Bc. Denisa Nohelová, obor fyzioterapie
Vedoucí práce: Mgr. Kateřina Neumannová, Ph.D.

Olomouc 2017

Jméno a příjmení autora: Bc. Denisa Nohelová

Název diplomové práce: Hodnocení efektu rehabilitační léčby na respirační funkce, dušnost, únavu a kvalitu života u jedinců s plicní formou sarkoidózy

Pracoviště: Katedra fyzioterapie

Vedoucí diplomové práce: Mgr. Kateřina Neumannová, Ph.D.

Rok obhajoby diplomové práce: 2017

Abstrakt:

Sarkoidóza je multisystémové granulomatózní onemocnění neznámé etiologie postihující dospělé jedince mladšího a středního věku a zasahující nejčastěji dýchací systém (90 %). Mezi její hlavní klinické symptomy patří námahová dušnost, kašel, únavu, svalová slabost a snížení tolerance zátěže. Cílem této práce bylo zjistit a porovnat vliv dvou typů rehabilitačních intervencí na respirační funkce, dušnost, únavu a kvalitu života vztahující se ke zdraví u jedinců s plicní formou sarkoidózy.

Studie se zúčastnilo 29 jedinců s plicní formou sarkoidózy, z nichž 19 podstoupilo osmitýdenní rehabilitační program (domácí dechový autotrénink – CvD, individuální rehabilitační program – CvI). Vstupní a výstupní vyšetření provedené před a po ukončení rehabilitačních intervencí zahrnovalo testování plicních funkcí, vyšetření síly dýchacích svalů a hodnocení únavy, dušnosti a kvality života vztahující se ke zdraví formou standardizovaných dotazníků a škál (Czech version of Multidimensional Assessment Scale – MAF, modified Medical Research Council Breathlessness Scale – mMRC a St. George's Respiratory Questionnaire Czech – SGRQ).

Po absolvování rehabilitačních intervencí došlo u CvI i CvD ke statisticky významnému ($p < 0,05$) zvýšení síly nádechových svalů a u CvI i ke statisticky významnému zlepšení kvality života ve vztahu ke zdraví. Změny ve výskytu únavy a dušnosti nebyly statisticky významné. U kontrolní skupiny zůstaly hodnocené parametry beze změny. U ventilačních parametrů plicních funkcí nebyla zaznamenána změna ani u jedné skupiny (CvI, CvD, K).

Rehabilitační léčba je pro jedince se sarkoidózou přínosná. Přestože sarkoidóza postihuje relativně malé procento lidí, tak minimálně u těch, kteří mají sníženou sílu nádechových svalů, by měla být indikována.

Klíčová slova: sarkoidóza, intersticiální plicní procesy, rehabilitace, fyzioterapie, dechový trénink

Author's first name and surname: Bc. Denisa Nohelová

Title of the master thesis: An effect of the rehabilitation programme on respiratory function, dyspnea, fatigue and quality of life in individuals with pulmonary sarcoidosis

Department: Department of Physiotherapy

Supervisor: Mgr. Kateřina Neumannová, Ph.D.

The year of presentation: 2017

Abstract:

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disease of unknown etiology affecting adults of younger and middle age, and most commonly the respiratory system (90%). The main clinical symptoms include dyspnea, cough, fatigue, muscle weakness, and decreased exercise capacity. The aim of this work was to investigate and compare the influence of two types of rehabilitation interventions on respiratory function, dyspnea, fatigue and quality of life related to health in individuals with pulmonary sarcoidosis.

The study involved 29 individuals with pulmonary sarcoidosis. Nineteen sarcoidosis subjects received an eight-week rehabilitation program (respiratory self-training – CvD, individual rehabilitation program – CvI). Lung functions, respiratory muscle strength, fatigue (Czech version of Multidimensional Assessment Scale – MAF), dyspnea (modified Medical Research Council Breathlessness Scale – mMRC) and quality of life (St. George's Respiratory Questionnaire Czech – SGRQ) were evaluated at baseline and after 8 weeks.

After rehabilitation interventions, CvI and CvD showed a statistically significant ($p < 0.05$) improvement in respiratory muscle strength. Quality of life was statistically significant improved in CvI. No significant improvements were observed in fatigue and dyspnea. In the control group the parameters remained unchanged. There was no improvements in pulmonary function in either group (CvI, CvD, K).

Rehabilitation treatment is beneficial for individuals with sarcoidosis. Although sarcoidosis affects a relatively small percentage of people, at least those with reduced respiratory muscle strength should be indicated.

Keywords: sarcoidosis, interstitial lung disease, rehabilitation, physiotherapy, respiratory training

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci zpracovala samostatně pod vedením Mgr. Kateřiny Neumannové, Ph.D., uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky.

V Olomouci dne 1. 7. 2017

.....

Děkuji Mgr. Kateřině Neumannové, Ph.D. za ochotu, pomoc, podporu, cenné rady, vstřícnost a odborné vedení, které mi poskytla při zpracovávání diplomové práce.

OBSAH

1	ÚVOD	7
2	PŘEHLED POZNATKŮ	8
2.1	Sarkoidóza	8
2.2	Diagnostické postupy u sarkoidózy	11
2.3	Klinický obraz sarkoidózy	15
2.4	Mechanika dýchání u jedinců s plicní formou sarkoidózy	26
2.5	Vyšetření jedinců s plicní formou sarkoidózy z pohledu fyzioterapeuta	27
2.6	Dotazníky a škály používané u jedinců se sarkoidózou	28
2.7	Léčba sarkoidózy	30
2.8	Definice a cíl plicní rehabilitace	32
2.9	Plicní rehabilitace u jedinců se sarkoidózou.....	33
2.10	Evidence based practise u jedinců se sarkoidózou	37
3	CÍLE A HYPOTÉZY	44
3.1	Cíle.....	44
3.2	Výzkumné otázky	44
4	METODIKA	46
4.1	Výzkumný soubor.....	46
4.2	Sledované proměnné a metody získání dat.....	47
4.3	Design výzkumu	50
4.3.1	Kontrolní skupina (K)	50
4.3.2	Skupina s domácím autotréinkem (CvD).....	51
4.3.3	Skupina s individuální rehabilitací (CvI)	53
4.4	Statistické zpracování dat	54
4.5	Limity studie.....	54
5	VÝSLEDKY	56
5.1	V ₁ : Do jaké míry ovlivňuje plicní forma sarkoidózy zdravotní stav jedinců?	56
5.2	V ₂ : Jak se mění zdravotní stav jedinců sledovaných skupin (CvI, CvD a K) po uplynutí osmi týdnů?	63
5.2.1	Ventilační parametry	63
5.2.2	Síla nádechových svalů	66
5.2.3	Síla výdechových svalů	68
5.2.4	Únava	69
5.2.5	Dušnost.....	71

5.2.6	Kvalita života vztahující se ke zdraví	73
5.2.7	Shrnutí	78
6	DISKUZE	79
6.1	Výzkumný soubor.....	79
6.2	Ventilační parametry - výzkumné otázky V_{1a} , V_{2a}	80
6.3	Síla dýchacích svalů - výzkumné otázky V_{1b} , V_{2b} , V_{2c}	82
6.4	Únava – výzkumná otázka V_{2d}	85
6.5	Dušnost – výzkumná otázka V_{2e}	86
6.6	Kvalita života vztahující se ke zdraví – výzkumná otázka V_{2f}	87
6.7	Dechový autotréning – zhodnocení	88
7	ZÁVĚRY	91
8	SOUHRN	93
9	SUMMARY	95
10	REFERENČNÍ SEZNAM.....	97
11	PŘÍLOHY.....	110

1 ÚVOD

Sarkoidóza, kdysi považovaná za vzácné onemocnění, postihuje dospělé jedince po celém světě. Jedná se o zánětlivé onemocnění, které může zasáhnout kterýkoli orgán v těle, nejčastěji se však projevuje postižením plic, a to až v 90 % případů. Plicní forma sarkoidózy je charakterizována restriční poruchou plic a řadí se do skupiny onemocnění souhrně označovaných jako intersticiální plicní procesy (IPP). K hlavním klinickým symptomům patří námahová dušnost, suchý kašel, únava, bolesti na hrudi, svalová slabost a snížená tolerance zátěže. Incidence sarkoidózy je v České republice nízká (3,1/100 000 obyvatel), postiženy jsou však osoby v produktivním věku (20-40 let), což ovlivňuje mimo jiné i ekonomiku státu. Sarkoidóza snižuje kvalitu života zasažených jedinců. Jelikož je její etiologie neznámá, neexistuje kauzální léčba, proto se prostřednictvím multidisciplinárního přístupu hledají cesty (strategie) vedoucí k ovlivnění symptomů, které osoby se sarkoidózou limitují.

V řadě výzkumných studií byl prokázán pozitivní vliv rehabilitační léčby na zdravotní stav a kvalitu života jedinců se sarkoidózou. Sledován byl efekt vytrvalostního tréninku aerobního charakteru, silového tréninku a tréninku síly respiračních svalů. Doporučené postupy rehabilitační léčby u jedinců se sarkoidózou nejsou ještě vypracovány. Bylo navrhováno postupovat podle cvičebních protokolů určených pro jedince s chronickou obstrukční plicní nemocí, neboť jejich účinnost byla potvrzena i u IPP. Ukázalo se však, že u jedinců se sarkoidózou je zapotřebí vzhledem ke specifčnosti onemocnění tyto protokoly modifikovat. Prozatím není dostatek údajů vedoucích k optimalizaci tréninkových programů (typ cvičení, intenzita, frekvence, trvání) a je potřeba dalších kontrolovaných randomizovaných studií, které tuto problematiku objasní.

V České republice je v rámci komplexní péče poskytována jedincům se sarkoidózou i rehabilitační léčba, a to jak v prostředí nemocničním, tak v ambulantním. Rehabilitační program bývá sestaven individuálně na základě potřeb jednotlivých jedinců. Osoby se sarkoidózou se vyznačují patologicky změněným dechovým stereotypem a dechovou mechanikou, udávají pocit dušnosti a je u nich pozorována snížená síla dýchacích svalů. Tato studie hodnotí, jak sarkoidóza ovlivňuje plicní funkce a zdravotní stav jedinců a jaký vliv má na tyto parametry rehabilitační léčba. Posuzovány byly dva typy intervencí a sledovány byly změny v plicních funkcích, dušnosti, únavě a kvalitě života.

2 PŘEHLED POZNATKŮ

2.1 Sarkoidóza

Sarkoidóza je multisystémové granulomatózní onemocnění neznámé etiologie postihující dospělé jedince mladšího a středního věku na celém světě, projevující se nejčastěji nitrohrudním postižením s bilaterální hilovou lymfadenopatií a/nebo plicními infiltráty, kožními a očními lézemi. Je charakteristická tvorbou nekazeifikujících imunitních epiteloidních granulomů v různých orgánech a tkáních, nejčastěji zasahujících plíce a lymfatický systém (hrudní a plicní mízní uzliny), dále srdce, slezinu, oči, kůži, slinné žlázy, žlázy s vnitřní sekrecí (hypotalamus, hypofýzu, štítnou žlázu, pankreas, příštítná tělíska), nervovou soustavu (centrální nervový systém), močový a pohlavní systém, trávicí ústrojí (dutinu ústní, žaludek, střevo, játra) a pohybové ústrojí (kosti, svaly, klouby) (Baughman, Culver, & Judson, 2011; Costabel, 2001; Kolek, 2007; Iannuzzi, Rybicki, & Teirstein, 2007; Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016; Ma, Gal, & Koss, 2007; Marcellis, 2015; Ortega & González, 2011; Pangtey & Agarwal, 2013; Strookappe et al., 2015).

Sarkoidóza se může projevit u jedinců nezávisle na rase, pohlaví, věku a zeměpisné poloze. Prevalence je nejvyšší u dospělých jedinců mezi 20. a 40. rokem života (přes 70 % případů), u Afroameričanů a Evropanů (Skandinávie). Jedince do 15 let věku a nad 70 let postihuje výjimečně. Doposud byla zaznamenána vyšší incidence sarkoidózy v severských zemích, především ve Švédsku (až 14/100 000 obyvatel), v Dánsku (7,2/100 000 obyvatel), dále ve Spojených státech amerických (USA) (6,3/100 000 obyvatel), ve Velké Británii a v Japonsku (3/100 000 obyvatel), tj. ve státech, které leží v chladném klimatickém pásu. V tropických zemích je incidence nižší, což bývá spojováno s vyšším výskytem tuberkulózy. Prevalence sarkoidózy kolísá mezi 6-213/100 000 obyvatel, nejvyšší je ve skandinávských zemích (Švédsko 64/100 000 obyvatel). V České republice je incidence 3,1/100 000 obyvatel a prevalence přes 70/100 000 obyvatel, v Nizozemí je incidence 20/100 000 obyvatel a prevalence 50/100 000 obyvatel a v Indii byla zaznamenána prevalence 61,2/100 000 obyvatel (Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016; Marcellis, 2015; Pangtey & Agarwal, 2013). V Singapuru je incidence sarkoidózy nízká (0,56/100 000 obyvatel) a liší se v závislosti na etnických skupinách, kdy čínská populace vykazuje nižší incidenci a lehčí symptomatické příznaky (benigni), indská vyšší incidenci a horší klinický průběh onemocnění, což bývá dáváno do souvislosti s genetickými predispozicemi (Anantham, Ong, Chuah, Fook-Chong, Hsu, & Eng, 2007).

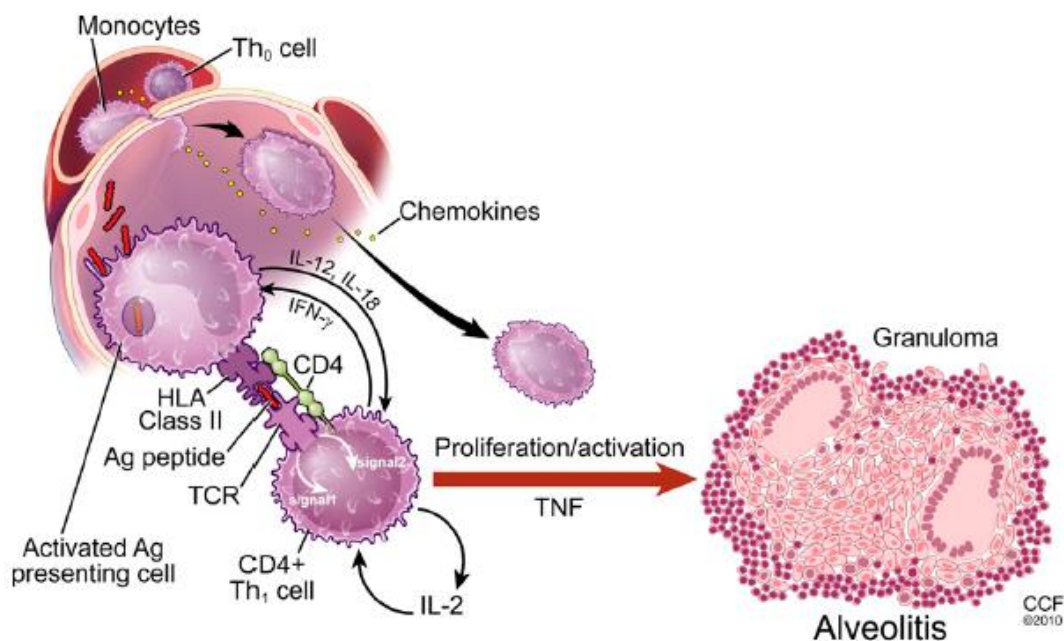
Příznaky a závažnost onemocnění se mohou lišit v závislosti na rase a pohlaví, přičemž nejzávažnější formy sarkoidózy bývají popisovány u afroamerické populace (incidence 35,5/100 000 obyvatel, prevalence 47/100 000 obyvatel) v porovnání s bělošskou populací (incidence 10,9/100 000 obyvatel, prevalence 1,33/100 000 obyvatel) a častěji bývá postiženo ženské pohlaví ve srovnání s mužským. U žen starších 50 let bývá v Japonsku a v Evropě zaznamenávána druhá nejčastější incidence (Coker, 2007; Ma, Gal, & Kos, 2007; Marcellis, 2015; Pangtey & Agarwal, 2013; Valeyre, Prasse, Nunes, Uzunhan, Brillet, & Müller-Quernheim, 2014). Výskyt mimoplicní sarkoidózy je příznačný pro určité populace, například u japonské převažuje postižení očí a srdce, u afroamerické chronická uveitida a u severoevropské bolestivé kožní léze (Pangtey & Agarwal, 2013).

I přes nejasnou etiologii se má za to, že v rozvoji a projevu nemoci hrají pravděpodobně roli genetické a environmentální faktory (Ortega & González, 2011). Rabin et al. (2004) zjistili, že socioekonomický status nemá vliv na riziko vzniku sarkoidózy, ale nízké příjmy a ostatní finanční překážky související s léčbou jsou spojeny s těžšími formami sarkoidózy, a to i při zohlednění pohlaví, věku a demografických charakteristik ras a etnických skupin.

Dle Valeyre et al. (2014) jsou klinické projevy sarkoidózy ovlivněny epidemiologickými a socioekonomickými faktory. Předpokládá se, že sarkoidóza je výsledkem přehnané granulomatózní reakce (Obrázek 1) u geneticky predisponovaných jedinců vystavených působení dosud neznámé noxy, jež bývá dávána do souvislosti se specifickými environmentálními a pracovními prostředky, například s viry (detekovány protilátky proti viru Epstein-Baarové, cytomegaloviru a herpes virům), mykobakteriemi, insekticidy, berylliem, niklem, hliníkem, talkem, jílem, škrobem, zplodinami hoření, plísněmi, s pyly stromů (borovic), s expozicí zatuchlému zápachu, s kovoprůmyslem (kovovými a průmyslovými organickými prachy) a zemědělstvím. Výše uvedené entity jsou považovány za rizikové faktory onemocnění. Noxa, tj. neidentifikovaný antigen způsobuje aktivaci imunitní reakce, granulomatózní zánět a sekundární fibrotickou přestavbu tkáně.

K rizikovým zaměstnáním, jež přispívají k rozvoji sarkoidózy, patří hasiči, pracovníci v průmyslu mající kontakt s pesticidy či s organickým prachem, vojáci z povolání, vychovatelé dětí, zdravotnický personál a dodavatelé materiálů na stavby, do zahradnictví či jiného technického vybavení. Praktickým příkladem byl vzrůst incidence sarkoidózy u záchranářů hasičského sboru v USA po útoku na World Trade Centrum v roce 2001 (z 22/100 000 obyvatel na 86/100 000 obyvatel). Existují důkazy, že zubní materiály s křemičitany mohou zapříčínovat nástup sarkoidózy u zubních lékařů a sarkoidní granulomy byly objeveny i v souvislosti s tetováním, které je pro tělo cizím materiálem.

Různé studie prokázaly, že kouření cigaret snižuje pravděpodobnost rozvoje sarkoidózy, a to údajně díky akroleinu obsaženému v cigaretovém kouři, který je cytotoxický pro lymfocyty, jež se snaží proniknout do plic. Familiární výskyt sarkoidózy je sporadický (3,6-9,6 % případů). Sourozenci jedince, u něž se projevila sarkoidóza, jsou náchylnější k propuknutí onemocnění ve srovnání s rodiči, což naznačuje recesivní typ dědičnosti s neúplnou vazbou (dominancí). Osmdesátkrát vyšší riziko sarkoidózy u jednovaječných dvojčat vzhledem k běžné populaci (u dvouvaječných dvojčat riziko vyšší pouze sedmkrát) podporuje domněnku, že genetické faktory jsou odpovědné za náchylnost k onemocnění ze dvou třetin (Marcellis, 2015; Ortega & González, 2011; Pangtey & Agarwal, 2013; Sverrild et al., 2008; Valeyre, Prasse, Nunes, Uzunhan, Brillet, & Müller-Quernheim, 2014). Tendence k rozvoji sarkoidózy není založena na jednom genu, ale ukazuje se, že za ni zodpovídá více genů, což vysvětluje rozdílné formy sarkoidózy (Ma, Gal, & Kos, 2007).



Obrázek 1. Zánětlivá reakce s tvorbou nekazeifikujících granulomů (převzato z Baughman, Culver, & Judson, 2011)

Studie ukazují, že z hlediska genetických predispozic je u jedinců se sarkoidózou popisován vyšší výskyt HLA-A1, B8, B13, B27 a DR3 ve srovnání se zdravými jedinci, přičemž HLA-A1, B8, DR3 a HLA-DR17 jsou spojeny se zvýšeným rizikem rozvoje sarkoidózy u bělošské populace a HLA-DR11 se zvýšeným rizikem jak u bělošské, tak afroamerické a japonské populace (Baughman, Culver, & Judson, 2011; Ma, Gal, & Kos, 2007; Pangtey & Agarwal, 2013). Valeyre et al. (2014) uvádí, že specifické MHC-2 alely určují průběh onemocnění. HLA-DRB1*03 předurčuje spontánní uzdravení a HLA-DRB1*14

či HLA-DRB1*15 chronický průběh onemocnění, přičemž byla prokázána souvislost genových variací (MHC-2) a fenotypu, prognózy a náchylnosti k propuknutí sarkoidózy. Dále byly identifikovány genetické lokusy, u nichž je zajímavé, že mnoho z těchto variant genů je zahrnuto v regulaci imunitní odpovědi (toll-like receptory, MHC-2 transaktivátory). Riziko rozvoje sarkoidózy zvyšují i dříve nezohledněné lokusy, a to BTNL2, ANXA11 a další, které hrají roli v imunitním systému. Mechanismy zakládající nově identifikované asociace však nejsou zřejmé. Předpokládá se, že BTNL2 by mohla fungovat jako současně stimulující molekula. Sarkoidóza je na základě zjištěných poznatků spojena s genetickým rizikovým profilem, jenž se skládá z různých variant genů. Každý z těchto sarkoidózu zcitlivujících genů zvyšuje její riziko v rozmezí od 1:1 do 1:8, avšak při jejich kombinaci se predispozice k propuknutí onemocnění podstatně zvyšují. Pomocí nových přístupů (analýza transkriptomů či miRNA) byly identifikovány subfenotypy specifických genových expresních vzorů pro fibrotickou sarkoidózu a interaktivní genové sítě zahrnující neočekávané, ale důležité geny, jako matrixové metaloproteinázy. Tyto nové poznatky a přístupy mohou být užitečné při diferenciální diagnostice a při určování subfenotypů s klinickým významem (odolnost vůči léčbě). Získaná data naznačují, že existuje několik poruch, které bývají diagnostikovány souhrně jako sarkoidóza. Dosud neznámí původci, rozdíly v genetickém základu a imunologické odpovědi mohou vést k definici subsyndromů, které budou patrně vyžadovat různé terapeutické přístupy.

2.2 Diagnostické postupy u sarkoidózy

Vzhledem k rozličným klinickým příznakům a projevům není stanovení diagnózy sarkoidózy jednoduché a stoprocentní, neboť pro diagnostiku neexistují žádné specifické klinické příznaky, a proto nelze zcela vyloučit alternativní diagnózy (Baughman, Culver, & Judson, 2011). Autoři doporučeného postupu pro Českou republiku (ČR) uvádí, že diagnózu sarkoidózy lze postavit na typickém klinickém obrazu a histologickém průkazu nekazeifikujících granulomů se současným vyloučením jiných onemocnění s obdobným histologickým a klinickým obrazem, přičemž ke stanovení diagnózy nestačí přítomnost nekazeifikujících granulomů pouze v jednom orgánu. Mimo potvrzení diagnózy je důležité stanovení rozsahu a tíže orgánového postižení a posouzení aktivity onemocnění, tj. zdali je neaktivní, stabilizované či progredující (Baughman, Culver, & Judson, 2011; Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016). Valeyre et al. (2014) stanovují tři kritéria sloužící k diagnostice sarkoidózy, a to klinické a radiologické nálezy (obraz), prokázání nekazeifikujících granulomů a důkazy pro vyloučení alternativních onemocnění. Na základě

těchto kritérií, které mohou mít různou váhu, jsou popisovány různé možnosti diagnostiky. První spoléhá výhradně na specifické projevy jako je Löfgrenův syndrom (erythema nodosum, kožní vyrážka spojená s bilaterální hilovou adenopatií na skiagramu/rentgenu hrudníku a plic, často horečka a arthritida) a Heerfordtův syndrom (uveitida, parotitida, horečka) či na snadno rozeznatelné diagnózy (bilaterální perihilární masa na skiagramu hrudníku se silikózami spojenými s pracovním prostředím), které vylučují nutnost biopsie. Ve druhé je zpočátku izolovaná lokalizace nebo tzv. zavádějící prvek (radiologický plicní/alveolární vzorec), které jsou příznačné i pro jiné diagnózy, a proto je nezbytná analýza histologických vzorků. Ve třetí je rozhodující eliminace všech ostatních granulomů (tuberkulóza, berylióza) a následné potvrzení granulomatózního onemocnění (sarkoidózy) pomocí analýzy histologických vzorků.

Ke stanovení diagnózy se využívají laboratorní vyšetření (hyperkalcinémie, hyperkalciurie, enzym konvertující angiotensin, sérová koncentrace solubního receptoru, imunoregulační index, Kveimův test, tuberkulinový kožní test), zobrazovací metody (skiagram hrudníku, výpočetní tomografie s vysokou rozlišovací schopností, magnetická rezonance, sonografické vyšetření, galiová scintigrafie, pozitronová emisní tomografie), funkční vyšetření plic (vyšetření difúzní kapacity plic, vyšetření plicní ventilace, vyšetření krevních plynů), bronchoskopie, bronchoalveolární laváž a biotické metody (transbronchiální biopsie, bronchiální biopsie, pertracheální punkce, videoasistovaná torakoskopická biopsie, mediastinoskopie) (Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016; Žurková, Kolek, & Kriegová, 2013).

Fahim a Mann (2014) uvádí, že plicní formu sarkoidózy je možno diagnostikovat na základě histologických nálezů (potvrzení), které jsou získávány systematicky. Vyjadřují se k užití bronchoalveolární laváže, jež může pomoci ve vybraných případech (tj. výskyt 20-40 % lymfocytů v lavážní tekutině, zjištění převahy pomocných CD4+ T-lymfocytů nad cytotoxickými CD8+ T-lymfocyty a další imunologické parametry), avšak její izolované nálezy nepomáhají ke stanovení diagnózy, neboť normální či nízký poměr CD4/CD8 T-lymfocytů diagnózu sarkoidózy nevyklučuje (Fahim & Mann, 2014; Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016).

Výpočetní tomografie s vysokou rozlišovací schopností (HRCT) pomáhá k přesnějšímu stanovení diagnózy sarkoidózy a dle studií nalezené abnormality na HRCT (značící závažnost onemocnění) korelují s funkčním respiračním poškozením ve srovnání se skiagramem hrudníku, tj. radiografickými nálezy. Nálezy na HRCT mohou také pomoci k rozlišení aktivního zánětu od ireverzibilní fibrózy, což může mít vliv při výběru vhodného

terapeutického postupu (Fahim & Mann, 2014; Nunes, Brillet, Valeyre, Brauner, & Wells, 2007).

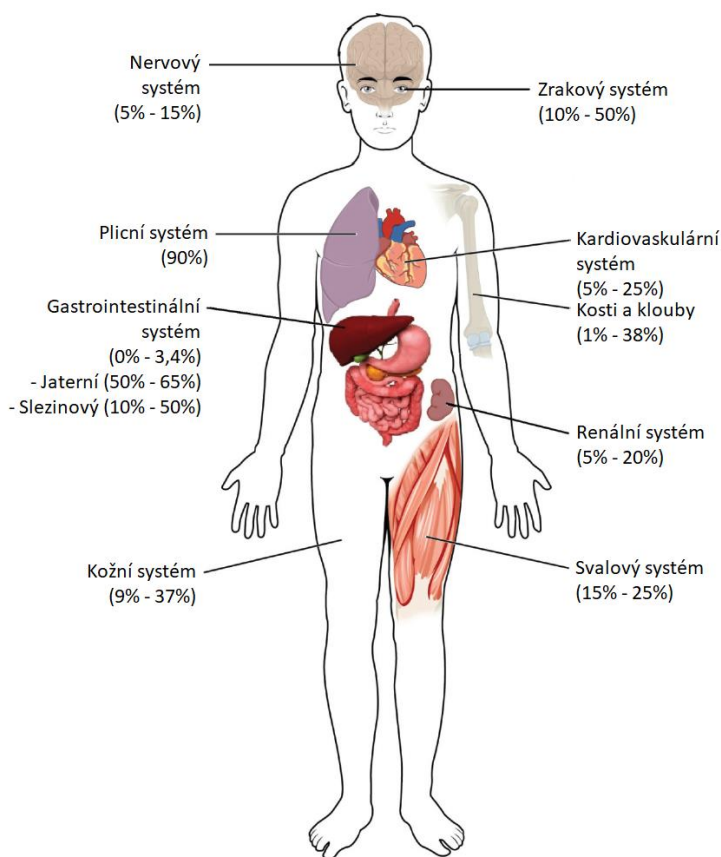
Endobronchiální ultrasonografie s transbronchiálním zavedením punkční jehly (EBUS TBNA) umožňující nejen zobrazení dýchacích cest zevnitř, ale také odebrání vzorků tkání, se stává stále více užívaným nástrojem pro diagnostiku sarkoidózy a předpokládá se, že díky rostoucím zkušenostem s touto technikou, bude v příštích letech možné nahrazení transbronchiální a endobronchiální biopsie právě EBUS TBNA, a to jako primární histologickou diagnostickou metodou. EBUS TBNA je vysoce účinná při vyšetřování mediastina a hilové lymfadenopatie, čímž snižuje potřebu mediastinoskopií o 87 % (Broadway-Duren, 2015; Fahim & Mann, 2014; Valeyre et al., 2014). Ribeiro et al. (2014) konstatují, že EBUS TBNA umožňuje získání přiměřeného vzorku tkáně k potvrzení diagnózy plicní formy sarkoidózy (stupeň I, II) s minimálním počtem komplikací a že vysoká diagnostická přesnost EBUS TBNA vylučuje potřebu invazivnějších postupů, například chirurgických biopsií. Analýza jejich dat umožnila určit senzitivitu (93,9 %), specifitu (100 %), pozitivní prediktivní hodnotu (100 %), negativní prediktivní hodnotu (75 %) a diagnostickou přesnost (94,8 %). Plit et al. (2013) zkoumali diagnostickou hodnotu EBUS TBNA s okamžitým vyhodnocením in situ (ROSE) prostřednictvím cytopatologů a následnou biopsií (transbronchiální, endobronchiální), přičemž ROSE dosahovala senzitivity (87,7 %) a specifity (91 %) v porovnání se senzitivitou transbronchiální (67 %) a endobronchiální (29 %) biopsie. Při podezření na sarkoidózu by měla být při diagnostice EBUS TBNA s ROSE metodou první volby, avšak její dostupnost omezuje její využití a znesnadňuje interpretaci (zobecnění) výsledků.

Baughman, Culver a Judson (2011) uvádí, že se diagnostice sarkoidózy obvykle využívá tkáňové biopsie, ačkoli v řadě případů může být diagnóza stanovena pouze na základě klinického radiografického vyšetření. K těmto případům patří přítomnost bilaterální hilové adenopatie na skiagramu hrudníku u asymptomatických jedinců, výše zmíněný Löfgrenův a Heerfordtův syndrom, Panda příznak, odhalující vychytávání galium-67 v průšních a slzných žlázách, spojený s Lambda příznakem, značícím vychytání v pravém paratracheálním a bilaterálním hilu. Valeyre et al. (2014) uvádí, že nejčastějšími diagnostickými znaky jsou bilaterální hilová lymfadenopatie nebo difúzní mikronodulární plicní infiltrace prokázané na skiagramu hrudníku a spojené s typickou lymfatickou distribucí či galaxy příznakem (shluk menších granulomů) na CT snímku a s přítomností některých mimoplicních projevů onemocnění (kůže, oči).

Ke sledování progrese onemocnění jsou u jedinců se sarkoidózou běžně užívány funkční testy plic, u nichž jsou pozorovány abnormality, a to ve 20 % u jedinců se stadiem I a ve 40 až 80 % u jedinců se stadiem II-IV (Lynch, Ma, Koss, & White, 2007). Marcellis, Lenssen, De Vries a Drent (2013) ve svém přehledu naznačili, že rutinně prováděné klinické testování zahrnující funkční vyšetření plic a zobrazovací metody jen slabě koresponduje s nespecifickými zdravotními potížemi a že pro odhalení svalového deficitu či intolerance zátěže mohou být využity zátěžové testy. Posouzení zátěžové kapacity může být užitečné pro včasné odhalení parenchymálního postižení a pro diagnostiku plicní hypertenze související se sarkoidózou. Kallianos et al. (2015) potvrdili užitečnost spiroergometrického vyšetření. Přístupy pro diagnostické potvrzení sarkoidózy jsou nastíněny v příloze 1.

2.3 Klinický obraz sarkoidózy

Klinický průběh sarkoidózy je nepředvídatelný a klinické projevy variabilní v závislosti na lokalizaci a rozsahu postižení, tj. zapojení orgánů, aktivitě granulomatózního procesu, trvání a závažnosti onemocnění (Marcellis, 2015). Jedinci mohou trpět širokým spektrem orgánově specifických symptomů, neboť může být postižen kterýkoliv orgán. Nejčastěji bývají zasaženy plíce, a to přibližně u 90 % jedinců, což má za následek příznaky jako kašel, klidovou a námahovou dušnost. Často bývá postižena také kůže, oči, srdce, lymfatický, nervový a muskuloskeletální systém. Mimoplicní postižení bývá mnohdy během života nedignostikováno, ale v případě zasažení centrálního nervového systému (CNS) a srdce může být život ohrožující (Al-Kofahi et al., 2016). Níže uvedený obrázek zachycuje odhadované procentuální vyjádření četnosti postižení jednotlivých orgánových soustav.



Obrázek 2. Frekvence postižení orgánových systémů sarkoidózou (převzato a upraveno z Al-Kofahi et al., 2016, 1624)

Tabulka 1. Orgánová postižení u sarkoidózy (Kolek, 2011)

Orgán	Klinické projevy
plíce	dušnost, neproduktivní kašel, bolesti na hrudníku
kůže	erythema nodosum, lupus pernio, podkožní uzly, sarkoid v jizvě
oči	fotofobie, slzení, bolest, zvětšení slzných žláz, slepota/uveitida, skleritida, konjunktivita
klouby, svaly	artralgie, artritida, myopatie
nervový systém	parézy hlavových nervů, bolesti hlavy, parestézie, křeče, meningitida, encefalitida, paraparéza
srdce	synkopy, poruchy vedení vzruchu, arytmie, městnavé srdeční selhání
trávicí ústrojí	dysfagie, bolesti břicha, žloutenka
lymfatický systém	zvětšení uzlin, hypersplenismus
ledviny	nefrokalcinóza, nefrolitiáza, selhání ledvin
metabolický a endokrinní systém	hyperkalcémie, hyperkalciurie, diabetes insipidus

Mezi nespecifické zdravotní potíže, které jedince se sarkoidózou postihují, patří bolesti, artralgie, kognitivní poruchy, úzkost, deprese, únava, svalová slabost a intolerance zátěže, dále teploty (subfebrilní, možné i 39-40 °C), malátnost a úbytek na váze (kolem 2-6 kilogramů / 10-12 týdnů) či noční poty. Poslední jmenované příznaky se častěji vyskytují u afroameričanů než u bělochů a asiátů (Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016; Marcellis, 2015).

Podstatným problémem je svalová atrofie s 25% prevalencí, jež je spojena s poruchou kapacity zatížení, tj. tolerancí zátěže. Kromě svalové atrofie způsobuje fyzické postižení také neefektivní ventilace, poruchy difúze kyslíku přes alveolokapilární membránu, fyzická inaktivita a používání kortikosteroidů. Studie u jedinců se sarkoidózou prokazují snížení maximální spotřeby kyslíku (VO₂max) s prevalencí mezi 50-88 %, jež vysvětlují svalovou slabostí a postižením plicních a kardiovaskulárních funkcí (Marcellis, Lenssen, De Vries & Drent, 2013).

Jedinci trpící únavou a pohybovým postižením snižují každodenní pohybové aktivity, což vede následně k většímu vnímání pohybových problémů, tj. k negativnímu bludnému kruhu fyzické dekondice, kdy fyzická inaktivita zapříčiněná znevýhodňujícími symptomy vyvolává fyzickou dekondici, jež vede k většímu vnímání únavy a zvýšení fyzické inaktivity a v dlouhodobém horizontu ke svalové slabosti a intoleranci zátěže. Svalová slabost a intolerance zátěže tedy vysvětlují potíže s únavou částečně a předpokládá se, že zlepšení fyzických funkcí má pozitivní vliv na kvalitu života u jedinců s diagnostikovanou

sarkoidózou (De Vries & Wirnsberger, 2005; Drent, Lower, & De Vries, 2012; Marcellis, 2015; Marcellis et al., 2015; Zieleźnik, Jastrzębski & Ziora, 2015).

Marcellis, Lenssen, De Vries a Drent (2013) hledali vztah mezi svalovou slabostí, intolerancí zátěže a únavou, dušností a QoL. Studie naznačují pozitivní vztah mezi vzdáleností dosaženou v 6minutovém testu chůze (6MWT), oslabením respiračních svalů (MIP, MEP) a slabostí periferních svalů (síla stisku, maximální moment síly musculus quadriceps femoris). Drent, Lower a De Vries (2012) s využitím dotazníkové metody odhalili, že jedinci se sarkoidózou trpící únavou s větší pravděpodobností pociťují intoleranci zátěže, svalové bolesti a dušnost a byla u nich prokázána také výraznější redukce tukuprosté hmoty (fat-free mass), což koresponduje se ztrátou svalové hmoty a svalovým oslabením a může to též vysvětlovat snížení síly respiračních svalů. Na druhou stranu však Marcellis et al. (2011) prokázali, že únavu nelze predikovat pomocí svalové síly ani pomocí tolerance zatížení a že funkční postižení se objevuje jak u jedinců trpících únavou, tak i těch, co ji nezažívají. Výsledky funkčního vyšetření plic nekorelují se stupněm vnímané dušnosti (měřené pomocí škály British Medical Research Council), ale snížení okluzních tlaků, které značí snížení síly respiračních svalů, má spojitost se stupněm dušnosti. Jedinci s oslabenými inspiračními svaly potřebují vyšší efektivitu a úsilí pracujících svalů k překonání zevního odporu při dýchání, což může ústít v námahovou dušnost a snížení dosažené vzdálenosti při 6MWT. Zieleźnik, Jastrzębski a Ziora (2015) však v pilotní studii u jedinců se sarkoidózou nenašli korelaci mezi únavou (FAS skóre) a výsledky funkčního vyšetření plic značícími ventilační schopnosti (FEV₁ – usilovný výdech za jednu sekundu, FVC – usilovná vitální kapacita, FEF₂₅₋₇₅ – průměrná rychlost toku ve střední polovině FVC) ani mezi únavou a vzdáleností v 6MWT (tolerance zátěže) či hodnotou body mass indexu (BMI). Slabá negativní korelace byla zjištěna mezi věkem a FAS skórem, tj. únavou.

Kotecha, Atkins a Wilson (2016) zkoumali u jedinců s diagnostikovanou sarkoidózou a idiopatickou plicní fibrózou souvislosti mezi jejich sebevědomím a kvalitou života, tj. zdali je souvislost mezi pacientovou sebedůvěrou a zdravotně orientovanou kvalitou života, úzkostí, depresí, dušností a únavou či s hospitalizací na lůžkovém oddělení a přístupem ke zdravotní péči. Kromě vybraných standardizovaných dotazníků (Hospital Anxiety and Depression Scale – HADS, EuroQoL 5D – EQ5D, King's Brief Interstitial Lung Disease questionnaire – K-BILD, MRC dyspnea scale – MRCd, Fatigue Assessment Scale – FAS, St George's Respiratory Questionnaire – SGRQ) byl vyplňován i nevalidizovaný dotazník, který byl zaměřen na pacientovo sebevědomí a získával odpovědi na dvě základní otázky, tj. „jak sebevědomý jste, když mluvíte s doktorem po telefonu? (pětibodová škála, 1 – vůbec ne, 5 –

velmi sebevědomý)“ a „konzultoval jste s lékařem, co můžete udělat pro to, abyste se cítil co nejlépe a udržoval si tento stav? (možnost odpovědí ano/ne)“, dále bylo zjišťováno využití zdravotnických služeb („kolikrát jste hledali pomoc od lékaře, zdravotní sestry či jiného zdravotnického pracovníka v průběhu předcházejícího roku?“) a dobu trvání jakéhokoli typu kašle a dušnosti (za účelem zjištění souvislostí mezi pacientovou sebedůvěrou a dobou trvání symptomů). Jedinci se sarkoidózou, kteří hovořili s lékařem o možnostech optimalizace jejich životní pohody (wellbeing), měli významně vyšší míru deprese, dušnosti i únavy a podstatně nižší úroveň kvality života, a to na základě vyhodnocení výsledků u všech použitých dotazníků.

Některé příznaky, které jsou u jedinců se sarkoidózou pozorovány, nelze vysvětlit granulomatózním postižením konkrétních orgánů. Na rozdíl od kašle, dušnosti a námahové dušnosti, jež souvisí s plicním postižením, jedince sužuje široké spektrum nespecifických hendikepujících symptomů. Patří mezi ně únava, horečka, nechutenství, bolesti kloubů, bolesti svalů, celková slabost, svalová slabost, snížení tolerance zatížení a kognitivní poruchy. Nespecifické symptomy často nekorrespondují s objektivními příznaky onemocnění. Ovlivňují kvalitu života jedince i jeho rodiny a mohou se stát chronickými a přetrvávat i poté, co ostatní příznaky značící aktivitu onemocnění zmizí.

Únava

Charakteristickým znakem ovlivňujícím negativně i kvalitu života (QoL) a vyskytujícím se u 50-70 % jedinců s diagnostikovanou sarkoidózou je únava. Prevalence únavy je hlášena u 60-90 % jedinců se sarkoidózou, přičemž až 25 % jedinců udává extrémní únavu (Drent, Lower, & De Vries, 2012). De Kleijn, Drent, Vermunt, Shigemitsu a De Vries (2011) popsali tři typy únavy, jež se vyskytují u jedinců se sarkoidózou, a to mírnou únavu, kdy si jedinci stěžují na mírnou únavu či únavu subjektivně nepocítují, intermitentní únavu, jejíž intenzita se mění v průběhu dne a celodenní únavu, kterou jedinci pocítují v průběhu celého dne beze změny intenzity. Klinické, demografické a psychologické charakteristiky jedinců, kteří zažívají jednotlivé typy únavy, se liší, přičemž nejvíce obtíží udávají jedinci trpící celodenní únavou.

Etiologie únavy je stále neznámá, pravděpodobně je multifaktoriální a za faktory podílející se na vzniku únavy u sarkoidózy jsou považovány zánětlivé procesy, poruchy spánku (obstruční spánková apnoe), psychické poruchy (deprese, úzkost a stres), kognitivní poruchy, vedlejší účinky medikace, především kortikosteroidů, myopatie, souběžné chronické bolestivé syndromy, pocit celkového oslabení, obezita a akutní formy onemocnění.

Objektivní parametry klinických testů (funkční vyšetření plic, skiagram hrudníku, sérologické testy) jen slabě korelují s jedincovým subjektivním pocitem pohody (Michielsen, Peros-Golubicic, Drent, & De Vries, 2007), a tak může převládat pocit únavy a celkové slabosti i poté, co se výsledky klinických testů navrátí k normálním/běžným hodnotám. Dosud nebyl objeven organický nálezn zodpovídající a vysvětlující únavu u jedinců se sarkoidózou, ale pozitivní korelace byly nalezeny mezi únavou a příznaky suspektní neuropatie tenkých nemyelinizovaných vláken i mezi únavou a dušností (Marcellis, Lenssen, Drent, & De Vries, 2014; Hinz, Fleischer, Brahler, Wirtz, & Bosse-Henck, 2011; Hoitsma, De Vries, & Drent, 2011). Někteří jedinci jsou příznaky onemocnění tak oslabení, že nejsou schopni pracovat, jiní jsou pracovní podhodnocení a neschopní kvůli zdravotním problémům dosáhnout svého plného potenciálu. Navenek se jedinci zdají býti zcela zdraví, takže jejich příznaky často nejsou brány vážně, a to jak rodinou, přáteli, zaměstnavateli, tak i zdravotníky, a proto ztrácejí touhu a schopnost efektivně navazovat společenské kontakty s ostatními, což v konečném důsledku způsobuje, že jejich vztahy a rodina trpí. Dohromady tyto faktory mající dopad na ekonomický status, mezilidské vztahy a rodinné fungování zvyšují stres a vyvolávají deprese (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015). Někteří autoři uvádí, že únava nemusí přímo souviset se sarkoidózou, ale že je spíše spojena s užíváním kortikosteroidů, obstrukční spánkovou apnoí, depresí a stresem, jež jsou častými problémy vyskytujícími se u jedinců se sarkoidózou, jiní autoři naopak tvrdí, že únava se sarkoidózou spojena je (Judson, 2015; Patterson et al., 2013). Únava má zásadní vliv na QoL související se zdravím (Judson, 2015). Marcellis, Lenssen, Kleynen, De Vries a Drent (2013) demonstrovali, že během dvouletého sledování únava úzce koreluje s QoL. Dle jejich vyjádření to naznačuje, že snížená svalová síla a intolerance zatížení jsou základem únavy u jedinců se sarkoidózou. Na jejich základě však nelze únavu předvídat (Marcellis et al., 2011). V rámci proběhlých studií je možné pozorovat konzistentní vztah mezi únavou a sníženou vzdáleností dosaženou v 6MWT, slabostí respiračních svalů a sníženou silou periferních svalů (Strookappe et al., 2016).

Předpokládalo se, že únava u sarkoidózy může souviset s mediátory, které jsou uvolňovány z granulomů, avšak tato hypotéza nebyla ve studiích potvrzena (De Vries, Drent, Van Heck, & Wouters, 1998; Drent, Wirnsberger, De Vries, Van Dieijen-Visser, Wouters, & Schols, 1999). Strookappe et al. (2016) uvádí, že únava související se systémovým zánětem může být klasifikována jako generalizovaná, mentální, fyzická a motivační a že prostřednictvím vlivu cytokinů/chemokinů působí na hypotalamus, svaly (včetně respiračních svalů), nervy a kosti, což dále vede k duševnímu vyčerpání, poruchám spánku, ztrátě svalové a kostní hmoty, autonomním dysfunkcím i k vyčerpávající psychické zátěži způsobené

bolestí. Samotná léčba (kortikosteroidy) také ovlivňuje hypotalamus, endokrinní funkce a stav svalů, proto bývá považována za faktor přispívající k vyššímu výskytu únavy.

Bylo prokázáno, že jedinci s plicní a současnou mimoplicní sarkoidózou trpí závažnější únavou než jedinci s plicní sarkoidózou (Judson, 2015).

Dušnost

Dušnost je dle definice subjektivní, je však možné ji kvantifikovat pomocí validovaných škál. U sarkoidózy je mechanismus dušnosti multifaktoriální a její míra nekoreluje s výsledky funkčního vyšetření plic a dle některých studií ani se skiagramem hrudníku (Marcellis et al., 2011). Často, ale ne vždy, se úroveň dušnosti mění stejným způsobem jako usilovná vitální kapacita. Intenzita dušnosti při počátečním hodnocení koreluje s potřebou dlouhodobé léčby (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015). Obecně u jedinců se sarkoidózou nepřevažuje klidová dušnost, ale dušnost vyvolaná při zátěži je vnímána především ve stadiu II až IV a koreluje se sníženou silou dýchacích svalů (Karadalli, Boşnak-Güçlü, Camcioğlu, Kokturk, & Türктаş, 2016). Zdá se, že dušnost je spojena s únavou, nízkou úrovní energie a bolestmi na hrudi (Strookappe et al., 2016). Hinz, Brähler, Möde, Wirtz a Bosse-Henck (2012) zjistili, že dušnost je důležitým symptomem predikujícím úzkost a depresi.

Deprese

Kromě únavy hrají u sarkoidózy důležitou roli psychologické symptomy jako deprese a úzkost, které byly hlášeny u 17-66 % jedinců se sarkoidózou. Charakter únavy moduluje vztahy mezi únavou a úzkostí a mezi únavou a depresivními příznaky u sarkoidózy (De Kleijn, Drent & De Vries, 2013). Depresivní příznaky u jedinců se sarkoidózou jsou částečně způsobeny vyčerpáním vzniklým v důsledku probíhajícího onemocnění a negativně ovlivňují jejich únavové skóre (De Kleijn, Drent, Vermunt, Shigemitsu, & De Vries, 2011). Závažnost a charakter únavy moduluje úzkost a depresivní symptomy, přičemž únava a autonomní dysfunkce jsou považovány za dominantní příznaky a rizikové faktory pro vznik deprese. Vztah mezi depresí a únavou může vycházet z nerovnováhy cytokinů, jež je u sarkoidózy vyvolána zánětlivou imunitní reakcí. Toto narušení rovnováhy cytokinů bylo nalezeno i u jedinců trpících depresí.

De Kleijn, Drent a De Vries (2013) popisují, že jedinci se sarkoidózou často udávají únavu a souběžně depresi (34-36 %) a úzkost (43-46 %). Třetina (31 %) jedinců přiznává úzkostnou poruchu a stejně tak vysokou míru depresivních příznaků. Autoři studií proto usuzují na obousměrný vztah mezi únavou a depresí.

Katon, Lin a Kroenke (2007) potvrdili, že u jedinců s chronickým onemocněním může deprese nepřímo vést k většímu počtu symptomů, neboť je spojována se zhoršenou péčí o sebe sama (dieta, cvičení, ukončení kouření, dodržování léčby). Nicméně fyzické příznaky a následné funkční poruchy vzniklé v důsledku zdravotních komplikací patrně zatěžují život jedince a vyvolávají depresi, a proto by se multidisciplinární péče u jedinců se sarkoidózou měla zaměřovat mimo jiné i na únavu, depresi a úzkost.

Groger (2017) se domnívá, že u jedinců se sarkoidózou je deprese založena na čtyřech faktorech. Prvním je biochemie, kdy zánět ovlivňuje psychologické a kognitivní funkce, podobně jako u jiných autoimunitních onemocnění a léčby pomocí interferonů, a za příčinu deprese jsou považovány mediátory zánětu, jejichž hladiny nejsou fyziologické. Druhým je únava znemožňující každodenní zvládání povinností a sociální kontakty. Třetím je fakt, že se sarkoidóza rozvíjí v mladém věku, má chronický, zatěžující průběh a její léčba může vyvolávat řadu nežádoucích účinků, které způsobují obavy a úzkost. Za čtvrté i malé dávky steroidů mohou vyvolávat deprese, případně je zhoršovat.

Úzkost a stres

Studie ukazují, že prevalence úzkosti u jedinců se sarkoidózou kolísá mezi 33 % a 36 % a je vyšší než u běžné populace a zdravých jedinců. Výskyt úzkostných poruch je nižší, panickou poruchou trpí přibližně 6,3 % jedinců se sarkoidózou.

Holas et al. (2013) potvrdili vyšší četnost úzkostí a depresí u jedinců se sarkoidózou, našli významnou korelaci mezi úzkostí a závažností symptomů u sarkoidózy a také prokázali, že tyto jedinci vykazují zvýšenou citlivost k úzkostem, strach z fyzických pocitů a mají více obav v porovnání s referenční skupinou. Jedinci se závažnou úzkostí se více obávají negativního sociálního hodnocení.

Výsledky studií zabývajících se souvislostí mezi dušností a úzkostí jsou nekonzistentní (de Boer, Kolbe, & Wilsher, 2014; Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015; Hinz, Brähler, Möde, Wirtz, & Bosse-Henck, 2012). De Boer, Kolbe a Wilsher (2014) ve své studii poukázali na vztah mezi dušností a sníženou kvalitou života a také na fakt, že deprese a úzkost významně neovlivňují dušnost, a to i přes korelaci mezi těmito psychologickými příznaky a zdravotně orientovanou QoL. Dle jejich nálezů se zdá, že hyperventilace (zjišťovaná pomocí The Nijmegen questionnaire) je faktorem přispívajícím k dušnosti a cílem tedy může být její terapeutické ovlivnění prostřednictvím plicní rehabilitace. Sarkotičtí jedinci s dušností (bez ohledu na výsledky plicních funkcí) měli vyšší Nijmegen skóre, které silně korelovalo s úzkostí, depresí a QoL, ne však s plicními funkcemi.

Studie zabývající se stresem u sarkoidózy jsou vzácné. Yamada et al. (2003) zjistili, že množství a závažnost stresujících životních událostí je u jedinců se sarkoidózou vyšší než u zdravých jedinců a že stres může být jedním z faktorů přispívajících k propuknutí sarkoidózy. To naznačuje důležitost řádného životního stylu při léčbě a prevenci, neboť stresující události mohou částečně spustit rozvoj onemocnění a přispívat k jejímu zhoršení. Jedinci se sarkoidózou uplatňují neadekvátní strategie sloužící ke zvládnání stresu (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015; Wilsher, 2012). Klonoff a Kleinhenz (1993) našli vztah mezi zvýšeným životním stresem a poruchami plicních funkcí u sarkoidózy. De Vries a Drent (2004) zjistili, že vnímání stresu je u jedinců se sarkoidózou vysoké a že souvisí s jejími symptomy.

Neuropatie tenkých vláken

U sarkoidózy bývá běžná i neuropatie tenkých nemyelinizovaných vláken, která je spojována s únavou a symptomy, které vyvolává, tj. parestázie a bolestivé fenomény (pálení, dysestázie, hyperalgie, hyperpatie), mohou narušovat fyzické funkce. Neuropatie tenkých málo myelinizovaných A δ vláken a nemyelinizovaných C vláken (SFN) byla definována jako symptom sarkoidózy v roce 2002 a zdá se být častou komplikací postihující 40 % až 60 % jedinců se sarkoidózou. Symptomy SFN jsou hendikepující a mají vysoký dopad na QoL, obvykle se zhoršují v noci a často narušují spánek. Podle typu postižených vláken se jedná o bolest, brnění, pálení, necitlivost, suché oči, sucho v ústech, ortostatické závratě, zácpu, průjem, močovou inkontinenci či retenci moči, sexuální dysfunkce, problémy s pocením (hyperhidrózou), červené nebo bílé zbarvení kůže, návaly v obličeji, rozmazané vidění, syndrom neklidných nohou a intoleranci pokrývky při spaní (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015; Strookappe et al., 2016). V pokročilých stádiích onemocnění je častá také nespavost a deprese, u některých jedinců dochází k problémům s pamětí, nedostatkem soustředění a iniciativy. Příznaky spojené se SFN mají pozitivní vztah k únavě a SFN může částečně vysvětlovat svalovou dysfunkci a omezení výkonu (Strookappe et al., 2016).

Hoitsma, De Vries a Drent (2011) vytvořili screeningový list mapující SFN u jedinců se sarkoidózou, který je praktickým, rychlým a jednoduchým nástrojem odhalujícím její přítomnost.

Kognitivní poruchy a ztráta paměti

Jedinci se sarkoidózou často udávají každodenní kognitivní poruchy (například poruchy koncentrace), které vykazuje více než jedna třetina jedinců se sarkoidózou, v porovnání se 14,3 % zdravých dobrovolníků. Funkční kognitivní porucha může vést ke zvýšené únavě

a nedodržování medikamentózní léčby (snížení compliance). Anti-TNF terapie má pozitivní vliv na kognitivní funkce, únavu i další symptomy u sarkoidózy (Elfferich, Nelemans, Ponds, De Vries, Wijnen, & Drent, 2010; Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015).

Tolerance zátěže

Sarkoidóza výrazně ovlivňuje život jedinců. Únava a dušnost omezují výkon a únava dále podporuje fyzickou inaktivitu a narušuje každodenní fungování a vyvolává všeobecnou dekonkci, která dále přispívá ke zvýšenému vnímání únavy, pocitu dušnosti a nedostatečné fyzické aktivitě (viz výše). Specifické příznaky sarkoidózy či pomyšlení na život s progresivním, nevyлéčitelným onemocněním vytváří úzkost, poruchy nálady a ovlivňuje psychickou pohodu. Nedostatek energie a vyčerpání je také častým a frustrujícím fyzickým příznakem u jedinců se sarkoidózou, kteří mají také sníženou fyzickou zdatnost (toleranci zátěže) a svalovou sílu, o čemž svědčí snížená spotřeba kyslíku naměřená při maximálních zátěžových testech či kratší vzdálenost dosažená během 6minutového testu chůze (6MWT). Intolerance zátěže je u sarkoidózy nejčastěji multifaktoriálního původu, tj. zahrnuje abnormality plicní (mechanické), muskuloskeletální a abnormality při výměně plynů. Několik studií uvedlo, že ani výsledky funkčního vyšetření plic ani skiagram hrudníku nekoreluje s nespecifickými zdravotními potížemi a QoL (Marcellis et al., 2011; Marcellis, Lenssen, De Vries, & Drent, 2013; Wallaert, Talleu, Wemeau-Stervinou, Duhamel, Robin, & Aguilaniu, 2011; Wirnsberger, 1997). Výsledky funkčního vyšetření plic prováděného v klidu se zdají být špatnými prediktory tolerance zatížení. Je doporučeno sledovat přítomnost pro sarkoidózu charakteristických symptomů (snížení fyzické zdatnosti), neboť poskytují další informace o jedincově funkčním stavu, závažnosti onemocnění a progresi (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015).

Kallianos et al. (2015) našli při kardiopulmonárním zátěžovém testování (CPET) u jedinců se sarkoidózou významné korelace mezi maximální spotřebou kyslíku (VO_2max) a difúzní kapacitou plic pro oxid uhelnatý (DLCO) ($P = 0.0083$), minutovou ventilací ($P < 0.0001$), pulzním kyslíkem ($P < 0.0001$), laktátovým prahem ($P < 0.0001$) a vrcholovým ventilačním prahem ($P < 0.0001$). Potvrdili užitečnost CPET při hodnocení intolerance zátěže u osob se sarkoidózou s mírnými abnormalitami plicních funkcí. Domnívali se, že intolerance zátěže u sarkoidózy může být přičítána poškození ventilačních a kardiocirkulačních funkcí, tj. že za sníženou výkonnost jsou pravděpodobně zodpovědné abnormality při výměně plynů a ventilaci.

Kvalita života

Dopad jakéhokoli onemocnění závisí na tom, jak jedinec onemocnění vnímá a jak kvůli němu upravuje svoje denní aktivity. Sarkoidóza významně ovlivňuje QoL, a to s negativními důsledky na celkový zdravotní stav, sociální i psychosociální pohodu. Zdravotně orientovaná QoL vyhodnocuje fungování jedinců v oblasti fyzické, psychické a sociální. Ženy mají nižší skóre v oblasti fyzického i psychického zdraví, sociálních vztahů i v oblasti životního prostředí a obecně při celkovém hodnocení QoL. Výzkumy potvrzují, že užívání kortikosteroidů předurčuje nižší QoL ve všech oblastech kromě spirituální, že únava má negativní vliv na skóre v oblasti fyzického i psychického zdraví a nezávislosti, že život s partnerem je spojen s psychickým zdravím a úrovní nezávislosti a že nízká úroveň vzdělání předpovídá lepší skóre v sociální oblasti a artralgie naopak horší. Zdá se, že únava, dušnost, deprese, snížená tolerance zátěže (nižší úroveň fyzické aktivity), artralgie a sociální izolace jsou spojeny s nižší QoL jedinců se sarkoidózou (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015; Karadalli, Boşnak-Güçlü, Camcıoğlu, Kokturk, & Türkteş, 2016; Marcellis, Lenssen, Drent, & De Vries, 2014; Strookappe et al., 2016). Byly nalezeny korelace mezi QoL a maximálním momentem síly musculus quadriceps femoris (Spruit et al., 2005), oslabením periferních svalů (Marcellis et al., 2011), vzdáleností v 6MWT (Bourbonnais et al., 2012) a vytrvalostí respiračních svalů (Brancaleone et al., 2004; Wirnsberger et al., 1997), ačkoliv vztah mezi QoL a silou inspiračních a periferních svalů nebyl posledně jmenovanými autory nalezen. Ukázalo se, že celkový zdravotní stav zjišťovaný prostřednictvím dotazníku King's Sarcoidosis Questionnaire souvisí s pohlavím, usilovnou vitální kapacitou, počtem postižených orgánů a imunosupresivní léčbou.

De Vries a Drent (2007) se zabývali vlivem sarkoidózy na QoL a zdravotní stav (HS) postižených jedinců a dotazníky, které je vyhodnocují. Pro hodnocení QoL je vhodný WHOQOL-100, pro HS jsou nejvhodnějšími dotazníky SHQ a SF-36 (viz kapitola 2.8). QoL je dle výše uvedených autorů narušena v oblasti mobility, pracovní způsobilosti a aktivitách denního života (ADL), a to zejména u jedinců trpících únavou a dalšími symptomy. HS je v porovnání se zdravými jedinci nižší, a to především v mobilitě, kognitivních aspektech, domácím managementu, volnočasových aktivitách, spánku, práci a sociálních interakcích. Socioekonomický status se vztahuje k závažnosti sarkoidózy a k funkčnímu omezení jedinců. Vytrvalost inspiračních svalů a síla musculus quadriceps femoris silně korelovala se skórem v dotazníku SF-36.

Bolest

Bolestmi trpí více než 70 % jedinců se sarkoidózou. Nejčastějším typem bolestí jsou bolesti kloubů (artralgie), které postihují více než polovinu všech jedinců se sarkoidózou. Více než jedna čtvrtina jedinců udává svalové bolesti, bolesti hlavy a bolesti na hrudi.

Za příčinu bolestí souvisejících se sarkoidózou byly považovány pleurální bolesti na hrudi, akutní sarkoidní artritida (často spojená s Löfgrenovým syndromem), chronická sarkoidní artritida a neuropatie tenkých vláken. U jedinců se sarkoidózou je oproti běžné populaci častější výskyt spondylartritidy a syndromu karpálního tunelu, u něž byl potvrzen granulomatózní zánět v retinaculum flexorum. Bolesti spojené se sarkoidózou mohou kromě specifických fyziologických příčin bolesti souviset s emocionálními a psychickými problémy. Ukázalo se, že tyto bolesti souvisí s únavou, depresí a imobilitou (De Vries & Wirnsberger, 2005; Judson, 2015; Kobak, Sever, Ince, & Orman, 2014).

Oslabení dýchacích svalů

Slabost respiračních svalů je častým příznakem vyskytujícím se u jedinců se sarkoidózou, který dále narušuje fyzickou zdatnost (kapacitu zatížení), zdravotní stav, dušnost a vnímání únavy (Karadallı, Boşnak-Güçlü, Camcioğlu, Kokturk, & Türkteş, 2016).

Kabitz et al. (2006) pozorovali oslabení dýchacích svalů u 16,7 % jedinců se sarkoidózou ve stadiu I-IV a demonstrovali, že síla inspiračních svalů je silně prediktivní pro dušnost a funkční fyzickou zdatnost. Další studie ukázaly, že síla inspiračních svalů je u jedinců se sarkoidózou snižena až o 45 % a expiračních svalů až o 40 % při srovnání se zdravými jedinci (Baydur, Alsalek, Louie, & Sharma, 2001; Spruit et al., 2005; Wirnsberger et al., 1997). Wirnsberger et al. (1997) pozoroval u malé populace osob se sarkoidózou sníženou sílu i vytrvalost respiračních svalů, a to při zachování normálních plicních funkcí.

Bylo prokázáno, že při značném snížení maximálního inspiračního ústního tlaku (MIP) je vyšší únava, intolerance zatížení i svalová slabost a že maximální nádechové i výdechové ústní tlaky u jedinců se sarkoidózou ukazují konzistentnější postupný pokles se zvyšující se dušností a snižující se aktivitou v porovnání s plicními objemy a výměnou plynů (Strookappe et al., 2016).

Postiženy nejsou jen respirační svaly, ale také svaly končetin, což souvisí s následnou de kondicí, inaktivitou a s tolerancí zatížení. Asymptomatické postižení svalů bývá hlášeno v 80 % případů, symptomatické je méně časté a může zahrnovat hmatatelné uzliny, akutní myositidu a chronickou myopatii (s/bez funkční poruchy) (Strookappe et al., 2016).

2.4 Mechanika dýchání u jedinců s plicní formou sarkoidózy

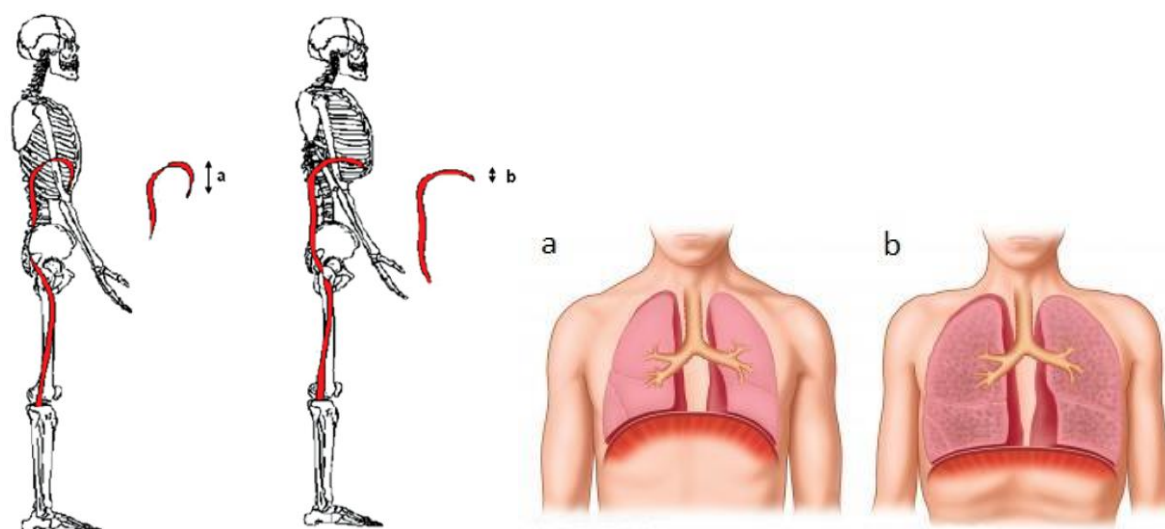
Jedinci s plicní formou sarkoidózy mají patologicky změněný dechový stereotyp, který dále formuje a prohlubuje výskyt symptomů, především dušnosti a přispívá tak ke snížení kvality života jedinců. Pro sarkoidózu je příznačná především restriktivní ventilační porucha, neboť vlivem zánětlivých procesů dochází ke snížení plicní a hrudní poddajnosti. Ve stadiu I mohou být parametry plicních funkcí v normě a postižení se projevuje převážně v centrální části plic. Ve stadiu II a III progreduje postižení i do periferních částí a současně se objevují restriktivní změny funkčního charakteru anebo kombinovaná ventilační porucha. Prokazatelné je snížení plicní difuze a perfuze, snížení plicních objemů a distenzibility plic a zvýšení dechové práce. Ve stadiu IV dochází k závažným plicním infiltracím a k destrukci plicní tkáně a sekundárně se zvyšuje restrikce kloubních spojení hrudního koše a měkkých tkání hrudníku (svaly, fascie) (Kolek, Kašák, & Vašáková, 2014; Zatloukal, Mayer, Neumannová, Dvořák, & Lošťáková, 2011).

Významnou úlohu v ovlivnění dechové mechaniky sehrává lokalita postižení v plicích, velikost útvarů a míra zánětlivé aktivity se sklonem k fibróze. Přestože jedinci se sarkoidózou dosahují při vyšetřování plicních funkcí intervalu konvenčně stanovených hodnot normy, lze u nich předpokládat změnu ve velikosti rozsahu pohybu bránice a kranio-kaudálního roztažení plic (Plathow et al., 2006). K chronickým změnám ve ventilaci dochází kvůli zhoršené roztažitelnosti hrudníku a plic, snížené plicní difuzi, zhoršené perfuzi, zhoršené distribuci vzduchu v plicích a vlivem přítomných symptomů. Příznačné je zvýšení dechové práce, tendence k prodlouženému nádechu a dynamická hyperinflace, tj. přechodné zvýšení plicních objemů v rámci akutní odpovědi na zátěž (Smolíková & Máček, 2010).

Hrudník se u jedinců se sarkoidózou dostává postupně do inspiračního postavení. S tím souvisí i vysoké postavení bránice, snížení apoziční zóny a zvětšení obsahu transverzální plochy bránice (Obrázek 3), což je mechanicky nevýhodné pro kontrakci bránice, neboť se zkracuje délka jejích svalových vláken. Ventilační úloha bránice převažuje nad posturální, ale pro nevýhodné postavení bránice a apoziční zóny se již při klidovém dýchání realizuje nádech aktivací pomocných dýchacích svalů (musculus sternocleidomastoideus, musculi scaleni), jež pracují v inverzní funkci, tj. s punktem fixem na krční páteři. V inverzní funkci se aktivují dále horní fixátory lopatek (musculus levator scapulae, pars ascendens musculus trapezius) a dochází tak k pohybům klíčních kostí a ramen, tj. hornímu hrudnímu dýchání (Hodges, Heijnen, & Gandevia, 2001; Kolář, 2009).

Snížené postavení apoziční zóny bránice souvisí s přiblížením se objemu v plicích celkové plicní kapacity (TLC). Snížení funkční reziduální kapacity (FRC) a expiračního rezervního objemu (ERV) neumožňuje jedincům se sarkoidózou dovydechnout na konci klidového výdechu (Zatloukal, Mayer, Neumannová, Dvořák, & Lošťáková, 2011).

Při zátěži se dechový objem zvětšuje a posouvá směrem k TLC, současně se snižuje možnost adaptace na další zatížení a prostřednictvím zvýšené dechové frekvence jsou pokryty ventilační nároky. Dýchání je neekonomické, rychlé a povrchní, rozvíjí se pocit dechové nedostatečnosti a dušnosti, zpočátku v zátěži, později i v klidu. Restrikcí dechových pohybů podporuje dále uložení tukové tkáně vně hrudníku a viscerálního tuku v břišní dutině, což zvyšuje dechovou práci respiračních svalů a znesnadňuje posturální úlohu souhry bránice s musculus transversus abdominis (Scano, Innocenti-Bruni, & Stendardi, 2010; Zatloukal, Mayer, Neumannová, Dvořák, & Lošťáková, 2011).



Obrázek 3. Výška apoziční zóny bránice, a – hrudník v optimálním postavení, b – hrudník v nádechovém postavení (Hruska, 2005)

2.5 Vyšetření jedinců s plicní formou sarkoidózy z pohledu fyzioterapeuta

Součástí vyšetření, které provádí fyzioterapeut, je pečlivé odebrání anamnézy, jejímž prostřednictvím se identifikují hlavní symptomy, jejich výskyt, závažnost a četnost. Zjišťuje se, jak dané symptomy ovlivňují běžné denní aktivity a život jedinců se sarkoidózou. Poté je provedeno kineziologické vyšetření, které se zaměřuje na zhodnocení celkového držení těla a na zhodnocení pohybové složky dýchání. Vyšetřovací techniky jsou cíleny na oblast hrudníku. Aspekčně lze sledovat přítomnost asymetrií, svalových dysbalancí a dechový stereotyp. Prostřednictvím palpce se hodnotí volnost pohybu měkkých tkání (podkoží, fascie, svaly), svalové napětí a dechový pohyb. Dále se provádí testování zkrácených a oslabených

svalů v oblasti horní hrudní apertury a trupu, na něž navazuje vyšetření rozvíjení hrudníku přes mesosternale a xiphosternale (možno i v úrovni axil a v polovině vzdálenosti processus xiphoideus a umbilicus). Poté by měla být prostřednictvím funkčních testů vyšetřena posturálně-respirační funkce bránice. Nabízí se například testování dle dynamické neuromuskulární stabilizace dle Koláře (Kolář et al., 2009) či testování hlubokého stabilizačního systému páteře dle Koláře a Lewita (2005). Vyšetřeny by měly být i hluboké flexory krční páteře (Lewit, 2003). Prostřednictvím zátěžových testů (šestiminutový test chůze) je hodnocena celková kondice osob se sarkoidózou. Testována by měla být i svalová síla (s využitím dynamometru). Přínosné je vyšetření maximálních nádechových a výdechových ústních tlaků, pomocí nichž lze hodnotit aktuální stav síly nádechových a výdechových svalů. Jelikož je toto vyšetření neinvazivní, může jej provádět zaškolený fyzioterapeut. U osob se sarkoidózou se také provádí spirometrické vyšetření a spiroergometrické vyšetření. V České republice jsou však výše uvedená vyšetření častěji v kompetenci lékařů (Kandus & Satinská, 2001; Neumannová, Zatloukal, & Koblížek, 2014; Smolíková & Máček, 2010).

2.6 Dotazníky a škály používané u jedinců se sarkoidózou

Dotazníky a škály doplňují vyšetření provedené lékařem či fyzioterapeutem o subjektivní zhodnocení jedincem. Bývají užívány pro zjištění aktuálního stavu jedince a efektu léčby (podání před a po léčebné intervenci). U jedinců se sarkoidózou se nejčastěji využívají dotazníky a škály zaměřené na kvalitu života, dušnost, úzkost, depresi a únavu.

Dušnost může být hodnocena pomocí Modifikované MRC škály dušnosti (modified Medical Research Council Breathlessness Scale, mMRC), která je pětibodová a popisuje různou míru pocitu dušnosti při fyzických úkonech s odlišným stupněm intenzity zátěže. Za minimální klinicky významný rozdíl (MCID) je považována změna o 1 bod (Stenton, 2008). K subjektivnímu hodnocení vnímaného pocitu dušnosti, které je vyjádřeno číselně na škále 0-10 s využitím slovních deskriptorů (vůbec žádná; velmi, velmi silná; velmi silná; lehká; střední; poněkud silná; silná; velmi silná; velmi, velmi silná; maximální) je užívána Borgova škála dušnosti. Ke kvantifikaci dušnosti může být využita i vizuální analogová škála (VAS), tj. deseticentrimetrová úsečka sloužící pro zaznačení míry vnímaného pocitu dušnosti mezi extrémními hodnotami (žádná dušnost, nejhorší představitelná dušnost). Dušnost je také jednou z výstupních položek dotazníku Chronic Respiratory Disease Questionnaire (CRQ). Společně s dalšími respiračními příznaky (kašel, pískoty, tvorba hlenu) vyhodnocuje dušnost ve výstupní položce symptomu St. George's Respiratory Questionnaire (SGRQ), který je

rozdělen do šesti oddílů, které kromě celkového skóre hodnotí zdravotní stav jedince ve třech různých aspektech, tj. výše zmíněné symptomy a dále aktivity a dopad onemocnění. Výsledné skóre se nachází v intervalu reálných čísel 0-100 a vyšší skóre značí horší stav jedince. MCID je změna větší než 4 body. Tento dotazník je standardizován pro český jazyk a hodnotí kvalitu života ve vztahu ke zdraví (Jones, 2009; Neumannová, Zatloukal, & Koblížek, 2014).

Kvalitou života se zabývá celá řada dotazníků. K nejpoužívanějším patří Sarcoidosis Health Questionnaire (SHQ), World Health Organization Quality Of Life (WHOQOL), Short-Form Health Survey (SF-36) a vizuální analogová škála hodnotící kvalitu života.

Sarcoidosis Health Questionnaire (SHQ) hodnotí kvalitu života jedinců ve vztahu ke zdraví a je tvořen dvacetidevíti otázkami, jež jsou rozděleny do tří dimenzí, tj. denní, fyzické a emoční fungování, přičemž se současně vyhodnocuje celkové skóre, kdy vyšší číslo znamená lepší kvalitu života. Odpovědi jsou zaškrťovány na číselné škále 1-7 a jako MCID je označována změna o 0,5 bodu. Dimenze denního fungování obsahuje například otázky týkající se bolesti, potřeb medikace, pocitu dobrého spánku, zda se pacient cítí podobně jako jeho vrstevníci atd. Dimenze fyzického fungování zjišťuje dechové obtíže, kašel, kloubní bolesti atd. a oblast emočního fungování mapuje, zda má pacient obavy ze zhoršení nemoci, jestli je spokojený s podporou rodiny a blízkých přátel, dotazuje se na časté změny nálad, pocity deprese a tak dále. SHQ dobře koreluje se zdravotně orientovanou kvalitou života (tj. zdravotním stavem) a únavou u evropské populace, je reliabilní a validní a je přeložen do českého jazyka (Cox, Donohue, Brown, Kataria, & Judson, 2003; De Boer & Wilsher, 2012; Vucinic, Videnovic, & Filipovic, 2006).

Česká standardizovaná verze dotazníku WHOQOL existuje ve dvou variantách, klasické obsahující 100 položek a zkrácené obsahující 26 položek. Hodnoceno je šest oblastí významných pro kvalitu života, a to fyzické zdraví, psychické zdraví, stupeň nezávislosti, sociální vztahy, prostředí, spirituálně-nábožensko-osobní přesvědčení a souhrnná položka, globálně hodnotící kvalitu života a celkové zdraví. Do hodnocených aspektů je zahrnut i dopad na sociální složku, hodnotí tedy míru kvality života namísto zdravotního stavu. Čím je výsledné skóre daného aspektu vyšší, tím je vnímaná kvalita života jedince lepší. Reliabilita dotazníku WHOQOL je přijatelná a De Vries a Wirnsberger (2005) jej považují u jedinců se sarkoidózou za vhodný a platný. Dotazník SF-36 je také reliabilní a validní u jedinců s intersticiálními plicními poruchami a hodnotí zdraví v osmi dimenzích, jimiž jsou fyzické funkce, sociální funkce, omezení běžných aktivit díky fyzickým problémům, omezení běžných aktivit díky emočním problémům, mentální zdraví, vitalita, tělesná bolest a celkové vnímání zdraví. Vyšší hodnoty značí dobrý zdravotní stav (De Vries & Wirnsberger, 2005).

Únavu je možné kvantifikovat pomocí specifického dotazníku Fatigue Assessment Scale (FAS), který se skládá z deseti otázek, na něž se odpovídá pomocí škály 1-5 (1-nikdy, 5-vždy), a který hodnotí kromě celkového skóre i podíl psychické a fyzické únavy jedince, přičemž celkové skóre se pohybuje v rozmezí od 10 do 50 a za signifikantní je považováno skóre vyšší nebo rovno 22, které indikuje únavu (≥ 35 extrémní únava). MCID je změna o nejméně 4 body nebo 10% změna výchozí hodnoty (Drent, Lower, & De Vries, 2012; Kleijn, De Vries, Wijnen, & Drent, 2011). Dalším dotazníkem hodnotícím únavu je Multidimensional Assessment of Fatigue Scale (MAF), který je standardizován pro český jazyk a je tvořen šestnácti položkami hodnotícími míru únavy u nejčastějších pohybových aktivit běžného života. Čím vyšší je celkové skóre (0-50 bodů), tím větší je závažnost únavy a MCID je změna o 2 body (Drent, Lower, & De Vries, 2012; Karadallı, Boşnak-Güçlü, Camcioğlu, Kokturk, & Türктаş, 2016).

Ke kvantifikaci úzkosti a deprese slouží pro český jazyk standardizovaný dotazník Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) tvořený čtrnácti položkami, které ve výsledném skóre hodnotí na škále 0-21 odděleně míru deprese a úzkosti, přičemž vyšší číslo znamená větší závažnost dané psychické poruchy. Symptomy deprese mohou být dále sledovány pomocí Beckovy a Zungovy škály deprese (BECK, ZUNG) (Neumannová, Zatloukal, & Koblížek, 2014).

Při zátěžovém testování (například 6MWT) se standardně používá Borgova škála vnímaného úsilí, jež slouží k subjektivnímu odhadu vnímané intenzity zatížení vyjádřené na škále 6-20 s pomocí slovních deskriptorů obtížnosti (Borg, 1998).

2.7 Léčba sarkoidózy

Akutní forma sarkoidózy, zvaná Löfgrenův syndrom, má dobrou prognózu, při níž více jak 50 % jedinců vykazuje spontánní remisi do dvou let po stanovení diagnózy a dvě třetiny jedinců do deseti let, a to buď s několika málo či s žádnými následky. U 10-30 % jedinců má sarkoidóza progresivní nebo chronický průběh, a proto rozlišujeme akutní formu trvající méně než dva roky a formu chronickou (3-5 let). Horší prognóza je spojena s určitými charakteristickými rysy, tj. černá rasa, mimoplicní (neurologické, kardiální) a pokročilé plicní postižení. Míra úmrtnosti na sarkoidózu se pohybuje v rozmezí 1-8 %. Příčinou mortality je neurologické a srdeční postižení nebo progresivní plicní nedostatečnost, jež je důsledkem plicní fibrózy či plicní hypertenze (Marcellis, 2015).

Odborné společnosti (WASOG – World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders, ERS – European Respiratory Society, ATS – American Thoracic

Society, ČPFS – Česká pneumologická a fizeologická společnost) vydávají doporučené postupy zabývající se léčbou sarkoidózy. Doposud nejužívanější léčebnou metodou je kortikoterapie, která má řadu vedlejších účinků, a proto se k ní přistupuje až při zhoršení klinických a funkčních parametrů, a ne u asymptomatických a symptomatických jedinců s I. a II. stadiem nemoci, kteří bývají pouze sledováni. V případě potřeby, tj. u perzistujících forem, negativní odpovědi na kortikoidy a cíleném snižování dávek kortikoidů, je kortikoterapie kombinována s imunosupresivy. Judson (2012) doporučuje léčbu v případě, že jsou splněny tři podmínky, a to potvrzení granulomatózního zánětu, prokázání plicní dysfunkce a nalezení plicních symptomů, které významně ovlivňují QoL a funkční stav jedince. Jednotlivé léčebné algoritmy se mírně odlišují a taktéž v množství doporučených dávek medikamentů se jednotliví autoři neshodují (Al-Kofahi et al., 2016; Jara-Palomares, Caballero-Eraso, Díaz-Baquero, & Rodríguez-Portal, 2011; Judson, 2012; Kolek, 2007; Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016; Prasse, 2016; Soto-Gomez, Peters, & Nambiar, 2016). Možnosti léčby plicní formy sarkoidózy (příloha 2) a mimoplicních forem sarkoidózy (příloha 3), jež jsou běžné v České republice, jsou shrnuty v tabulce. (Kolek, 2007; Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016).

U jedinců se sarkoidózou se prostřednictvím farmaceutické léčby často nedaří zmírnit příznaky chronické únavy a fyzického postižení. Řada studií prokázala pozitivní vliv rehabilitačních programů a možnou strategií může být i kognitivní behaviorální terapie, jejíž účinek byl prokázán u jedinců s chronickým únavovým syndromem (Drent, Lower, & De Vries, 2012; Marcellis et al., 2015; White et al., 2011). Atkins a Wilson (2016) se v rámci systematického přehledu zabývali terapeutickými intervencemi (farmaceutickými i nefarmaceutickými), jež byly účinné při managementu únavy u sarkoidózy. Dostupné studie však byly limitované (nereprezentativní výzkumné soubory, bez randomizace, malé vzorky, nedostatečná doba trvání intervencí, bez srovnání s placebem, chyby v metodice, nízká kvalita designu studií, převaha observačních studií), což mohlo ovlivnit jejich výsledky, a tudíž i závěry tohoto systematického přehledu. Autoři přesto uvedli, že existující důkazy podporují léčebný účinek anti tumor nekrotizujícího faktoru α (anti-TNF- α) terapie (adalimumab, infliximab), neurostimulantů (methyfenidát, armodafinil) a rehabilitačních programů. Anti-TNF- α terapie může být prospěšná u jedinců ohrožených postižením orgánů a trpících únavou, neboť kvůli rizikům a potenciálním nežádoucím účinkům ji není vhodné doporučovat jedincům trpícím pouze únavou. Pohybové cvičební programy vedou ke zlepšení únavového skóre, avšak v jedné studii došlo ke klinicky významnému zlepšení únavy (FAS skóre) i u 48,5 % jedinců z kontrolní skupiny, kteří nepodstoupili žádnou intervenci, přičemž jedinci

z intervenční skupiny se zlepšili v 74,4 % (Strookappe et al., 2015). Jedinci, kteří absolvují cvičební programy, jsou motivovanější, a proto je u nich i vyšší pravděpodobnost prospěchu, k čemuž se přičítá i zlepšení v dalších parametrech (tolerance zatížení, svalová síla periferních svalů), což naznačuje využitelnost cvičebních programů u jedinců, kteří o ně mají zájem. Strookappe et al. (2016) v systematickém přehledu uvádí, že by terapeutické přístupy měly zahrnovat strategie vedoucí k obnově QoL, a to s důrazem na únavu a energii, neboť právě nedostatek energie, tělesné postižení a únava, jež jsou nejdůležitějšími doménami QoL, nejvíce ovlivňují životy jedinců. Na základě těchto poznatků se odborníci dohodli na doporučení pohybového tréninku jedincům se sarkoidózou, kteří trpí závažnými příznaky, a to jako doplněk k lékařské péči.

2.8 Definice a cíl plicní rehabilitace

Neumannová, Zatloukal a Koblížek (2014) v doporučeném postupu plicní rehabilitace (PRHB) definují PRHB jako komplexní péči o pacienta založenou na pečlivém vyšetření a následné individualizované léčbě, která obsahuje (ale neomezuje se pouze na) pohybovou léčbu, edukaci a behaviorální změnu chování za účelem zlepšení fyzické i psychické kondice jedinců s chronickým respiračním onemocněním a za účelem podpory dlouhotrvající adherence změny životního stylu.

Cílem PRHB je snížení výskytu symptomů onemocnění, zlepšení funkčního stavu jedince a zvýšení jeho participace, tj. zapojení do běžných denních aktivit a dále snížení nákladů na léčbu z důvodu stabilizace či reverzibility manifestace onemocnění (Neumannová, Zatloukal, & Koblížek, 2014).

PRHB zahrnuje vyšetření pacienta, edukaci, léčebnou rehabilitaci, ergoterapii, nutriční a psychosociální podporu a je uskutečňována na podkladě spolupráce mezi pacientem, jeho rodinou a všemi odborníky (lékař, zdravotní sestra, fyzioterapeut, ergoterapeut, sociální pracovník, psycholog, nutriční specialista), kteří se podílejí na jeho léčbě (Neumannová, Kolek, Zatloukal & Klimešová, 2012; Neumannová, Zatloukal, & Koblížek, 2014).

Součástí rehabilitační složky konceptu PRHB je respirační fyzioterapie, cvičení síly, kardiovaskulární trénink, edukace o nemoci, jejích symptomech a léčbě (Zatloukal, Mayer, Neumannová, Dvořák, & Lošťáková, 2011).

2.9 Plicní rehabilitace u jedinců se sarkoidózou

Na základě důkladného vyšetření (lékařem, fyzioterapeutem) je sestaven plán rehabilitační péče, který pomáhá k naplnění stanovených dílčích cílů, jež jsou s velkou pravděpodobností dosažitelné, tj. realistické. Součástí plánu rehabilitační léčby není pouze respirační fyzioterapie, silový a vytrvalostní trénink, ale i ostatní fyzioterapeutické metody a techniky, které jsou zařazeny na základě výsledků kineziologického vyšetření a dle aktuálního zdravotního stavu jedince. Respirační fyzioterapie se zaměřuje na reedukaci dechového vzoru, usnadnění expektorace, aktivaci dýchacích svalů, nácvik úlevových poloh pro dýchání a nácvik inhalace. Součástí jsou také relaxační techniky a očista dýchacích cest (autogenní drenáž, aktivní cyklus dechových technik, instrumentální techniky – Flutter a Acapella).

Z ostatních konceptů a postupů se v PRHB využívají nejčastěji měkké a mobilizační techniky (k ošetření měkkých tkání hrudníku a skloubení hrudního koše), senzomotorická stimulace (SMS), dynamická neuromuskulární stabilizace (DNS), Vojtova metoda reflexní lokomoce a propioceptivní nervosvalová facilitace (PNF) (Neumannová, Zatloukal, & Koblížek, 2014; Zatloukal, Mayer, Neumannová, Dvořák, & Lošťáková, 2011). Pozitivní efekt byl zaznamenán i u akrální koaktivační terapie (ACT), jež má vliv na zvýšení rozvíjení hrudníku a na zvýšení síly dýchacích svalů u funkčních poruch dýchání, působí na korekci dechové vlny a na zvýšení ventilačního parametru PEF (vrcholový výdechový průtok), tj. zvýšení síly výdechových svalů a zvýšení maximálního výdechového ústního tlaku (Měrková, Neumannová, & Dvořák, 2015). Stěžejní je také korekční fyzioterapie posturálního systému a práce s tělem, na které se zaměřuje celá řada metod, například Brüggerův princip, škola Mensendieckové a Vojáčkové, cvičení dle McKenzie, metodika dle Klappa, cvičení dle Schrottové, Kaltenbornova metoda, cvičení dle Mojžíšové, Lewitova škola zad, koncepty posturální korekce, Feldenkraisova metoda a Alexandrova metoda (Smolíková & Máček, 2010).

K reedukaci dechového vzoru je možné využít techniky pasivní, například neurofyziologickou facilitaci dýchání, která zahrnuje mimo jiné kontaktní dýchání a reflexně modifikované dýchání, i techniky aktivní, tj. dechovou gymnastiku statickou, dynamickou a mobilizační, brániční dýchání, svalově aktivní výdech a dýchání přes sešpulené rty.

K usnadnění expektorace při neefektivní nádechové fázi kašle se provádějí techniky vedoucí k usnadnění nádechu, a to cvičení na zvýšení rozvíjení hrudníku, glosofaryngeální dýchání, aktivace nádechových svalů s cílem zvýšení jejich síly (možné s využitím nádechových trenažerů, například threshold IMT, powerBreathe, cliniFlo, triflo, voldyne). Při

neefektivní výdechové fázi kašle a stagnaci bronchiálního sekretu se využívá autogenní drenáž s kontrolou kašle (místo neefektivního zakašlání je vloženo krátké, prudké vydechnutí přes uvolněnou glottis, tzv. huffing), technika silového výdechu, aktivace výdechových svalů s cílem zvýšení jejich síly (možné s využitím výdechových trenažérů, například threshold PEP, theraPEP, PariPEP S-system), vibrace, manuální stlačení hrudníku, výdechové trenažery s vibrací, která umožňuje snažší odlepení sekrece ze stěn bronchů a její posun do centrálních dýchacích cest včetně stabilizace dýchacích cest (flutter, pari O-PEP, RC-cornet, acapella), výdechové trenažery bez vibrace s cílem stabilizace dýchacích cest a zabránění bronchokolapsu (threshold PEP, theraPEP, PariPEP S-system, PEP maska).

Pokud je snížena síla dýchacích svalů, je možné využít cíleného tréninku dýchacích svalů s dechovými trenažery, které kladou odpor do nádechu (threshold IMT, powerBreathe) nebo do výdechu (threshold PEP). Trénink by měl být zařazen, pokud jsou hodnoty nižší než 80 % náležité hodnoty, přičemž rozlišujeme trénink silový (s vyšší intenzitou a kratším časem, 30-80 % MIP, MEP) a vytrvalostní (s nižší intenzitou a delším časem, 15-30 % MIP, MEP). Tréninku s dechovými trenažery předchází vyšetření maximálních nádechových a výdechových ústních tlaků, na jejichž základě je provedena individualizovaná preskripce stanovující hodnoty odporu na dechových trenažerech. Nastavené odpory musí být jedincem tolerovány, pokud vyvolávají nepříjemné pocity, je nutné je snížit tak, aby je jedinec nepocíťoval, ale aby zároveň vnímal, že dýchá proti odporu, a to se zachovalým dechovým vzorem bez patologických souhybů (Neumannová, Zatloukal, & Koblížek, 2014; Smolíková & Máček, 2010).

Holland, Downman a Hill (2015) v tématickém přehledu seznamují s principy rehabilitace u intersticiálních plicních procesů (IPP), která je důležitou složkou komprehensivní péče o jedince s IPP. Přestože není žádný důkaz o tom, že by plicní rehabilitace (PRHB) mohla měnit průběh či prognózu IPP, aktuální data naznačují významný dopad na funkční stav jedinců, a proto by měla být považována za standardní. Důkazy získané v rámci randomizovaných kontrolovaných studií ukazují, že plicní rehabilitační programy zahrnující pohybový trénink vedou ke klinicky významnému zlepšení tolerance zátěže, ke snížení symptomů a zlepšení QoL a že cvičební protokoly pro chronickou obstrukční plicní nemoc (v doporučených postupech a guideline) jsou účinné i u IPP (Holland, Downman, & Hill, 2015; Marcellis, 2015; Spruit, Wouters, & Gosselink, 2005; Strookappe et al., 2016).

Většina symptomů souvisejících se sarkoidózou je hendikepujících, zejména jsou-li progresivní nebo chronické, což může mít značný dopad na každodenní aktivity jedince a jeho rodiny a zhoršení QoL (Aggarwal, Sahu, & Gupta, 2016; Korenromp & Laar, 2014). Studie

uvádí snížení průměrných hodnot tolerance zátěže a svalové síly u jedinců se sarkoidózou (Baughman, Sparkman, & Lower, 2007; Bourbonnais et al., 2012; Samandi, Abedini, Kharabian, & Rezaian, 2016). Drent, Strookappe, Hoitsma a De Vries (2015) upozorňují, že by měli být jedinci poučeni o tom, aby vedli co nejméně aktivní život, protože intolerance zátěže a svalová slabost ovlivňují QoL. Oslabení periferních svalů (při srovnání s kontrolní skupinou) bylo u jedinců se sarkoidózou potvrzeno několika autory. Prokázáno bylo snížení síly stisku, síly flexorů lokte, maximálního izokinetického momentu síly hamstringů a musculus quadriceps femoris, tj. peak torque, a to u 12-27 % oslovených jedinců. Oslabení bývá nalézáno jak u symptomatických jedinců, tak i u jedinců se sarkoidózou v remisi (Marcellis et al., 2011; Spruit et al., 2005). Předpokládá se, že fyzioterapeutická intervence (strukturovaný rehabilitační program) by mohla mít pozitivní vliv u jedinců s perzistujícím narušením funkčního stavu, z čehož vyplývá jeho částečná reverzibilita (Marcellis, 2015; Marcellis et al., 2015). Rehabilitace poskytuje jedincům se sarkoidózou mnoho výhod, například sociální začlenění, psychickou pohodu, zachování a udržení dosavadní úrovně aktivity, naučení se, jak používat dechová cvičení a jak přizpůsobit cvičení domácím podmínkám a v širším kontextu může fyzikální terapie a rehabilitace pomoci vyhnout se zmíněnému negativnímu bludnému kruhu dekonvice (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015; Strookappe et al., 2016).

Postižení bránice a mezižeberních svalů může mít za následek selhání respiračních svalů a inspirační i expirační svalovou slabost, jež bývá u jedinců se sarkoidózou poměrně běžná. Marcellis et al. (2013) ukázali, že hodnoty MIP, zjištěné při měření maximálních ústních tlaků jsou sniženy u více než 40 % jedinců se sarkoidózou. I další studie prokázaly u jedinců se sarkoidózou snížení průměrné respirační vytrvalosti (čas) a hodnot MIP a MEP při srovnání s kontrolní skupinou. Baydur et al. (2001) a Brancaleone et al. (2004) však nenašli korelaci mezi hodnotami MIP a výsledky funkčního vyšetření plic. Snížení inspirační svalové vytrvalosti tedy bývá nalézáno i u jedinců s normálními výsledky funkčního vyšetření plic, což může značit únavu inspiračních svalů (Marcellis, Lenssen, De Vries & Drent, 2013). U jedinců se sarkoidózou může narušení plicní mechaniky vyústit ve vyšší respirační zatížení, a i když jsou plicní funkce normální, síla respiračních svalů je snižena. Oslabení dýchacích svalů dále zvyšuje vnímání dušnosti a zhoršuje toleranci zatížení. Trénink inspiračních svalů vede ke zlepšení tolerance zatížení (fyzické zdatnosti) a zvýšení síly dýchacích svalů i ke snížení výskytu dušnosti a únavy (Karadalli, Boşnak-Güçlü, Camcıoğlu, Kokturk a Türkteş, 2016).

Výzkumy ukazují, že se únava u jedinců se sarkoidózou po určité době pohybového tréninku snižuje a zlepšuje se jejich psychické zdraví i fyzické funkce (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015; Marcellis et al., 2015; Strookappe et al., 2015). To uvádí také v systematickém přehledu Strookappe et al. (2016), kteří dodávají, že pohybový trénink má potenciál ke zlepšení tolerance zátěže (výkonu), svalové síly a QoL i k redukci únavy a dušnosti. Po tréninkovém programu jedinci také vykazují méně pocitů nejistoty a úzkosti (Strookappe, Swigris, De Vries, Elfferich, Knevel, & Drent, 2015). Huppmann et al. (2013) popsali pozitivní vliv lůžkového programu PRHB na funkční stav a zdravotně orientovanou QoL u jedinců s IPP, včetně osob se sarkoidózou (n = 50). V rámci kongresu Evropské respirační společnosti (ERS), který proběhl v roce 2013, byl odprezentován příspěvek potvrzující, že plicní rehabilitace má pozitivní krátkodobý i dlouhodobý efekt na zdravotní stav (HS) a QoL u jedinců se sarkoidózou. Multidisciplinární RHB program, který byl použit zahrnoval pohybový trénink (40 minut, 5x týdně), fyzioterapeutické procedury, edukaci, nutriční poradenství a přístupy ke zvládnání stresu.

Jedincům se sarkoidózou tedy obecně prospívá doplňková nefarmakologická léčba, a to nejen pohybový a respirační trénink, ale také výživové doplňky a poradenství. Měli by být poučeni o své odpovědnosti při řízení vlastního stavu, o možnosti využití různých služeb v případě potřeby a o životním stylu, tj. o důležitosti pravidelného cvičení a přínosu plicních rehabilitačních programů (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015). Benefit může přinášet i suplementace kyslíkem (Spruit, Wouters, & Gosselink, 2005).

Zatloukal, Mayer, Neumannová, Dvořák a Lošťáková (2011) popisují rehabilitační léčbu u jedinců se sarkoidózou. Z respirační fyzioterapie doporučují techniky na zvýšení pružnosti a rozvíjení hrudníku, kontrolní a brániční dýchání, posílení respiračních svalů s využitím dechových pomůcek (Threshold PEP a IMT) s cílem ovlivnění svalové síly a vytrvalostní schopnosti respiračních svalů. Při přítomnosti obstrukce v dýchacích cestách považují za vhodné zařazení drenážních a expektoračních technik (autogenní drenáž, aktivní cyklus dechových technik). Pokud jedinec užívá inhalační léčbu, doporučují nácvik správného provedení inhalační techniky. Při porušené pohyblivosti kloubních spojení navrhují využití mobilizačních technik. V případě výskytu svalových dysbalancí (horní a dolní zkřížený syndrom) a při výskytu trigger points (TrPs) ve svalech s dechovou funkcí doporučují ošetření těchto oblastí myofasciálně direktivními anebo indirektivními technikami. K reedukaci pohybových dechových vzorů (souhra bránice, musculus transversus abdominis a interkostálních svalů) považují za vhodné zařazení prvků neurofyziologické facilitace dýchání (dle principů Vojtovy reflexní lokomoce, propioceptivní neuromuskulární facilitace)

a dále doporučují postupně zvyšovat obtížnost prvků a volit posturálně náročnější pozice (z řady prvků senzomotorické stimulace). Cílem RHB je obnova posturálně respirační funkce bránice a hlubokého stabilizačního systému páteře a optimální nastavení apoziční zóny bránice. Důležitou složku RHB tvoří také kardiovaskulární trénink, který má kromě zlepšení vytrvalostních schopností také vliv na respirační aparát. Ovlivnění dechových funkcí při fyzickém zatížení má dopad nejen na dechovou mechaniku, ale i na výskyt symptomů, fyzickou zdatnost a psychickou stránku jedince, tj. na kvalitu jeho života. Kvůli motivaci a adherenci k pohybové aktivitě by měly být zváženy jedincovy možnosti a preference. Trénink v minimální frekvenci třikrát týdně by měl být jedinci nastaven individuálně, a to s ohledem na intenzitu zatížení a délku.

2.10 Evidence based practise u jedinců se sarkoidózou

Níže jsou uvedeny průběhy rehabilitačních intervencí, které byly provedeny u jedinců se sarkoidózou a které blíže seznamují s danou problematikou, možnostmi testování a sledování daných parametrů a možnostmi jejich ovlivnění. Podrobný popis těchto intervencí byl zařazen z toho důvodu, že pro jedince se sarkoidózou nejsou dosud vytvořeny doporučené postupy zabývající se rehabilitační léčbou. Popsané intervence mohou napomoci při tvorbě rehabilitačních programů v klinické praxi, neboť uvádí nejen přesné postupy zvolených intervencí (intenzita, délka trvání, frekvence) a jejich efekt, ale i poznámky přínosné pro praxi. Jelikož je sarkoidóza chronické onemocnění, je velmi důležitá i motivace jedinců podrobujících se rehabilitační léčbě. K té může přispívat zpětná vazba. Proto jsou uvedeny i možnosti testování sledovaných parametrů.

Marcellis et al. (2015) jsou autory pilotní studie, jež zkoumala vliv 13týdenního fyzického tréninkového programu na únavu, fyzické funkce a QoL u jedinců se sarkoidózou trpících únavou a/nebo intolerancí zátěže, k čemuž je vedl prokázaný vliv únavy, svalové slabosti a intolerance zátěže na snížení QoL. Tréninkový program sestával z vytrvalostního tréninku a ze silového tréninku zaměřeného na periferní svaly, byl cvičen po dobu třinácti týdnů, ve frekvenci třikrát týdně a v délce trvání jedné hodiny. Před a po intervenci bylo provedeno vstupní a výstupní vyšetření. Trénink periferních svalů byl zaměřen na horní (lateral pull-down, chest press, triceps dips) i dolní (leg press, leg extension, leg curl) končetiny, prováděny byly tři sady po 8-10 opakováních, přičemž se začínalo na 40 % opakovacího maxima a odpor se postupně každý týden (tj. po třech cvičebních jednotkách) zvyšoval o 3 % z hodnoty opakovacího maxima (OM). Vytrvalostní trénink sestával z 20-30minutové chůze na běžeckém pásu (treadmill), kdy se začínalo na 60 % maximální chůzové rychlosti

naměřené při 6MWT nebo z jízdy na ergometru s počátečním nastavením na 50 % maximálního zatížení (W_{max}) zjištěného při submaximálním testu. Každý týden se rychlost chůze či pracovní zátěž na ergometru zvyšovala o 3 %, která byla vypočítána z maximálních hodnot při vstupním vyšetření (6MWT, submaximální bicyklový test). Maximální svalová síla musculus quadriceps femoris byla zjištěna pomocí submaximálního opakovacího testu s využitím extenčního zařízení pro dolní končetiny (EN-Dynamic Leg Extension, Enraf Nonius, Rotterdam, Nizozemsko) a vypočítána z maximálního počtu opakování při konkrétní nastavené hmotnosti a Holtenova diagramu. Maximální izometrická síla (v Newtonech) flexorů lokte na dominantní končetině byla měřena pomocí microFET (Biometrics, Almere, Nizozemsko), u něž byla prokázána validita i reliabilita. Únava byla hodnocena pomocí 10položkové Fatigue Assessment Scale (FAS), jejíž skóre se nachází v bodovém rozmezí 10-50 a hodnoty 22 a vyšší predikují únavu, přičemž minimální klinicky významný rozdíl (MCID) je u jedinců se sarkoidózou 4 body nebo 10% změna FAS skóre. QoL byla zjišťována pomocí dotazníku Světové zdravotnické organizace Quality of Life-BREF (WHOQOL-BREF), který sestává z 24 otázek týkajících se fyzického zdraví, psychického zdraví, sociálních vztahů a životního prostředí a ze 2 otázek posuzujících celkovou QoL a celkové zdraví, přičemž k odpovězení na otázky je využita Likertova pětibodová stupnice. K posouzení úrovně jedincem vnímané dušnosti byla využita The Medical Research Council (MRC) dyspnea scale. Vizuální analogová škála (VAS) sloužila k posouzení stupně bolesti kloubů (artralgie) a svalové bolesti. FAS skóre se po absolvování intervence významně snížilo (průměrný rozdíl -2.7 bodů, 95% CI -4.4 až -1.1) spolu se zlepšením části týkající se psychického zdraví v dotazníku WHOQOL-BREF (průměrný rozdíl 0.9 bodů, 95% CI 0.2 až 1.7) a MRC skóre (průměrný rozdíl -0.4 bodů, 95% CI -0.8 až -0.1). Výsledky 6MWT se statisticky významně zlepšily, a to o 34,6 metrů (95% CI 20.3 až 49.0), průměrná srdeční frekvence při bicyklovém testu se významně snížila (průměrný rozdíl 8.4 tep/min, 95% CI -13.8 až -3.0) a síla musculus quadriceps femoris se významně zvýšila (průměrný rozdíl 10.7 kg, 95% CI 5.5 až 15.9). Třináctitýdenní fyzický tréninkový program, který zahrnoval nízkointenzivní odporový trénink a středněintenzivní vytrvalostní trénink, vedl u jedinců se sarkoidózou ke statisticky významnému zlepšení únavy, dušnosti, tolerance zatížení, svalové síly musculus quadriceps femoris a psychického zdraví (dle WHOQOL-BREF), přičemž v průběhu nebyly pozorovány žádné nežádoucí účinky ani příhody. Vysokointenzivní trénink není u jedinců se sarkoidózou vhodný, neboť se u nich často objevují závažná zdravotní znevýhodnění (artralgie, svalové bolesti, únava), která mohou vést ke snížení tolerance zatížení a vysokointenzivní trénink by mohl způsobit jejich zhoršení a tím i předčasné

ukončení tréninkového programu (intervence) (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015). Někteří jedinci nepocítovali žádnou změnu z hlediska únavy a udávali stabilní hodnoty, a to i přes zlepšení úrovně jejich aktivity. Při tvorbě intervenčních programů je nutné zohlednit individuální stav jedinců, neboť sarkoidóza mívá různou symptomatiku a závažnost, a tudíž dané programy nemusí být u některých jedinců účinné.

Karadalli, Boşnak-Güçlü, Camcioğlu, Kokturk a Türkteş (2016) publikovali prospektivní, randomizovanou, kontrolovanou a dvojité zaslepenou studii, v níž zkoumali účinky inspiračního svalového tréninku na kapacitu zatížení, sílu respiračních a periferních svalů, plicní funkce a difúzní kapacitu, únavu, dušnost a kvalitu života u jedinců se sarkoidózou. Vycházeli z premise, že oslabení respiračních svalů vyskytující se u sarkoidózy souvisí se sníženou tolerancí zátěže (fyzickou zdatností), vyšší únavou, dušností a nižší kvalitou života. Experimentu se zúčastnilo celkem třicet osob se sarkoidózou, které byli rozděleny do dvou skupin po patnácti. Jedinci z první skupiny absolvovali trénink inspiračních svalů na 40 % maximálního nádechového ústního tlaku (MIP), jedinci z druhé skupiny (kontrolní) obdrželi sham terapii, tj. trénink na 5 % MIP, a to po dobu šesti týdnů. Funkční fyzická zdatnost byla testována pomocí 6MWT, maximální fyzická zdatnost s využitím modifikovaného shuttle walk testu (SWT), při němž byla monitorována srdeční frekvence (SF) (FT1-100), dechová frekvence a saturace kyslíkem (S_{pO_2}) (pulzní oximetr) a dle modifikované Borgovy škály dušnosti evaluována dušnost. Únava byla kvantifikována pomocí turecké verze Fatigue Severity Scale, která se skládá z devíti položek, k nimž se jedinci vyjadřovali užitím škály 0-7 (0-zcela nesouhlasím, 7-zcela souhlasím), bodové skóre nad nebo rovno 36 značilo závažnou únavu. Dušnost byla hodnocena dle modifikované MRC škály dušnosti, která značila závažnost dušnosti během aktivit (0-absence dušnosti během namáhavého cvičení, 4-dušnost během denních aktivit). Míra deprese byla evaluována podle turecké verze Montgomery-Åsberg Depression Rating Scale, kterou tvoří deset položek, v nichž se skóre pohybuje od 0 do 6 a nízké skóre značí mírnou depresi, zatímco vysoké těžkou depresi. Turecká verze SGRQ obsahující 76 položek byla užitá k hodnocení QoL, přičemž vyšší skóre dosažené v jednotlivých komponentách (symptomy, aktivity, dopad onemocnění, celkové skóre) a pohybující se v rozsahu od 0 do 100 značí horší zdravotní stav. V rámci spirometrického vyšetření byly testovány plicní funkce, a to parametry FEV₁, FVC, PEF, FEV₁/FVC, FEF₂₅₋₇₅ a difúzní kapacita plic pro oxid uhelnatý (DLCO) jež byly vyjádřeny v procentech předpokládaných hodnot. Síla periferních svalů byla měřena izometricky prostřednictvím ručního dynamometru, a to na svalech nedominantní končetiny (musculus quadriceps femoris, musculus biceps femoris). Síla respiračních svalů byla sledována na základě vyšetření

maximálních ústních tlaků (MIP a MEP) pomocí elektronického snímače tlaku (MicroRPM, Micromedical, Kent, Spojené království). Hodnoty MIP (při reziduálním objemu) a MEP (z celkové kapacity plic) byly měřeny vsedě, s minimálně deseti pokusy a porovnány s referenčními hodnotami, přičemž tlak byl udržován nejméně po dobu jedné sekundy a zaznamenáno bylo technicky nejspokojivější měření, a to v centimetrech vodního sloupce (cmH₂O). Trénink inspiračních svalů byl prováděn po dobu šesti týdnů s dechovou pomůckou POWERbreathe Classic (IMT Technologies Ltd, Birmingham, Spojené království) sloužící primárně k posílení bránice a mezižeberních svalů, a to 7 dní v týdnu a v délce trvání třiceti minut denně. Tréninku předcházel familiarizační týden, v jehož průběhu byli jedinci zainstruováni k naučení se správného diafragmatického dýchání. Poté jedinci cvičili šest dní v týdnu doma a jednou v týdnu pod dohledem fyzioterapeuta, přičemž byli dvakrát týdně telefonicky kontrolováni z důvodu ověření správného provedení tréninku inspiračních svalů. Každý týden byl v rámci tréninku pod dohledem monitorován krevní tlak, srdeční frekvence a frekvence dýchání a u jedinců první skupiny (trénink inspiračních svalů na 40 % MIP) byly odpory opraveny tak, aby odpovídaly 40 % nejvyšší hodnoty MIP, jež byla každý týden nově měřena. Odpory druhé (kontrolní) skupiny se neměnily (5 % MIP). Zpočátku jedinci prováděli deset až patnáct dechů (s dodržením bráničního dýchání) s pěti až deseti sekundovými pauzami mezi dechy. Jakmile toho byli schopní, byli povzbuzováni k udržení dvacetipěti až třiceti dechů. Celkový čas (v minutách) věnovaný dechovému tréninku byl vypočten na základě údajů, které zapisovali do cvičebního deníku. Jedinci byli také vyzváni, aby odpory na dechových pomůckách sami neměnili a aby nevykonávali jiné fyzické aktivity a cvičení, než vykonávají běžně. Nejdůležitějším poznatkem této studie bylo, že šestitýdenní trénink inspiračních svalů vedl ke zlepšení maximální (12,0 %) a submaximální (14,1 %) tolerance zatížení a síly respiračních svalů (MIP = 56,2 % a MEP = 41,1 %) a ke snížení vnímané únavy (těžké) a dušnosti u jedinců s časnými (I a II) stadii sarkoidózy. Neměl vliv na respirační funkce, difúzní kapacitu, sílu periferních svalů, únavu, depresi a QoL. Bylo naznačeno, že šestitýdenní trénink inspiračních svalů (délka, odpory) není dostatečně dlouhý na to, aby došlo k ovlivnění síly periferních svalů, QoL a únavy (dle velikosti účinku – effect size), popřípadě velikost vzorku (výzkumné skupiny) není dostatečná pro detekci zlepšení výše uvedených výsledků. Trénink nádechových svalů zlepšuje funkční a maximální fyzickou zdatnost a sílu respiračních svalů, snižuje vnímání silné (závažné) únavy a dušnosti u jedinců s diagnostikovanou sarkoidózou (raná stadia). Je bezpečný, a proto může být efektivně zahrnut do rehabilitačních programů.

Strookappe et al. (2015) sledovali vliv dvanáctitýdenního tréninkového programu (pod dohledem) u jedinců s idiopatickou plicní fibrózou (IPF) a u jedinců se sarkoidózou ve IV. stadiu (fibrotickém). Tréninkový program sestával z dvacetičtyř lekcí trvajících 60 minut a ze dvou komponent, a to z aerobního vytrvalostního tréninku (jízda na ergometru, chůze na běžeckém páse) a z posilovacího tréninku zaměřeného na periferní svaly. Aerobní vytrvalostní trénink byl zahájen na úrovni 50-60 % vrcholového zatížení dosaženého během Steep Ramp testu (SRT) a měl intervalový průběh a trval déle než třicet minut. Po desetiminutovém zahřátí jedinci absolvovali střídavě intervaly s vysokým odporem (40 sekund) a s nízkým odporem (60 sekund) a po dokončení deseti intervalů následovalo pětiminutové zklidnění. Intenzita a doba trvání se postupně zvyšovala (během lekce, v průběhu celého tréninku), a to se snahou vybudovat toleranci a důvěru. Cílenou intenzitou během lekce bylo bodové hodnocení 13-15 na Borgově škále úsilí. Ke sledování periferních hladin kyslíku byla užitá pulzní oxymetrie a doplňkové užívání kyslíku během tréninku bylo přiměřené současným předpisům. Silový trénink obsahoval cvičení se zařízením Life Fitness Circuit Series (Life Fitness, Barendrecht, Nizozemsko) a skládal se ze tří sad s 15-20 opakováními 6-8 různých cviků zaměřených na horní i dolní polovinu těla. Velikost odporů byla u každého jedince individuální s cílovou intenzitou mezi 13-15 body dle Borgovy škály a při každé lekci byla upravována. Jedinců se sarkoidózou, kteří se programu zúčastnili, bylo dvanáct. Po absolvování tréninkového programu došlo u poloviny jedinců ke zlepšení tolerance zatížení (u 50 % jedinců se zvýšila vzdálenost dosažená během 6MWT o více než 10 %) a svalové síly (u 58 % jedinců se zvýšila síla stisku o více než 10 %). Současně byla zaznamenána tendence ke zlepšení usilovné vitální kapacity (FVC).

Strookappe et al. (2015) sledovali, zda dvanáctitýdenní tréninkový program má u jedinců se sarkoidózou vliv na únavu a kapacitu zatížení. Porovnávali mezi sebou výsledky jedinců, jež program absolvovali a dokončili (n = 49) a jedinců, jež zůstali bez intervence (n = 41). Tréninkový program byl shodný jako výše popsáný program, jež použili Strookappe et al. (2015) u jedinců s IPP. Po jeho absolvování bylo u jedinců se sarkoidózou zaznamenáno snížení únavy a zlepšení tolerance zatížení i síly periferních svalů, plicní funkce zůstaly nezměněny. Získané výsledky byly nezávislé na věku, pohlaví, délce onemocnění (tj. době uběhlé od stanovení diagnózy), hodnotách plicních funkcí, aktivitě zánětu a farmakologické intervenci.

Huppmann et al. (2013) aplikovali u jedinců s IPP (včetně jedinců se sarkoidózou) program PRHB a popsali jeho pozitivní vliv na funkční stav a zdravotně orientovanou QoL. Tento program sestával z pěti hodin individuálně přizpůsobeného cvičebního tréninku (pod

dohledem) a z třicetiminutového dechového cvičení (4-5x týdně), účasti na třicetiminutových aerobních lekcích s dechovými cvičeními (5x týdně) a edukačních skupinových sezení (3x týdně). PRHB byla individualizována dle stavu jedince a na základě odhadu jeho výkonových schopností. Cvičební trénink se skládal z aerobního (běžecký pás, ergometr) a odporového (lehká závaží, pružné tahy). Dechový trénink obsahoval techniky dechové (kontrolované a brániční dýchání), stimulační a energii šetřící (ekonomizace dýchání). Intenzita a trvání PRHB byly postupně zvyšovány s cílem budování důvěry, tolerance a k dosažení maximální tolerované pracovní zátěže. Pokud byla zaznamenána desaturace, byl podáván suplementární kyslík (oxygenoterapie) pro udržení saturace vyšší než 90 %. Edukační sezení byla zaměřena na podporu péče o sebe sama (byly řešeny otázky medikace, léčby infekcí a předcházení exacerbacím, dušnosti, používání kyslíku, návratu k aktivitám každodenního života, udržování a zlepšování fyzických funkcí). V případě potřeby byla poskytnuta psychosociální podpora.

Zatloukal et al. (2013) sledovali účinnost šestitýdenního ambulantního rehabilitačního programu u jedinců s chronickým respiračním onemocněním. Jednalo se o jedince s CHOPN (n = 14) a s plicní formou sarkoidózy (n = 14), u nichž byly vyšetřovány ventilační parametry, maximální nádechové a výdechové ústní tlaky, rozvíjení hrudníku, šestiminutový test chůze, kvalita života prostřednictvím dotazníku SGRQ a únava pomocí škály MAF. Rehabilitační program sestával z pohybového tréninku, tréninku síly respiračních svalů, technik respirační fyzioterapie a technik měkkých tkání. Program byl dvakrát do týdne realizován pod odborným fyzioterapeutickým dohledem. Pohybový trénink obsahoval dvacetiminutovou pohybovou aktivitu prováděnou třikrát týdně. Při intenzitě 60 % maximální srdeční frekvence byl proveden dvakrát týdně pod odborným dohledem na bicyklovém ergometru a dále v domácím prostředí při intenzitě 4-6 dle Borgovy stupnice dušnosti (nordic walking, jízda na kole). Trénink síly dýchacích svalů s odporovými pomůckami (Threshold IMT a PEP) byl prováděn denně, při intenzitě 30 % MIP či MEP, po dobu patnácti v prvním týdnu a třicetiminut od druhého týdne. Denně byla také prováděna respirační fyzioterapie obsahující specifické dechové techniky (brániční dýchání, technika ústní brzdy, očista dýchacích cest) a aktivaci hlubokého stabilizačního systému páteře a bránice pro zlepšení posturálních funkcí a stability. Pro prevenci svalových dysbalancí a k ovlivnění mobility hrudníku byly denně užívány techniky měkkých tkání. U jedinců se sarkoidózou došlo k významnému zvýšení síly inspiračních svalů (o 25 %), ke zvýšení rozvíjení hrudníku i prodloužení vzdálenosti dosažené v rámci chůzového testu. Síla expiračních svalů se zvýšila nevýznamně (o 5 %), stejně jako kvalita života (o 3-10 %), která však byla klinicky významně zlepšena. Únava se nevýznamně

snížila (o 12 %). Plicní funkce se téměř nezměnily (zvýšení VC o 1,2 %; snížení PEF o 3,4 % a FEV₁ o 0,7 %).

V nedávné době probíhala multicentrická studie ProKaSaRe, jejíž výsledky by měli být v dohledné době publikovány (Lingner et al., 2015; Schultz et al., 2012; Schultz et al., 2013).

Na základě výše uvedených poznatků jsme vytvořili dva intervenční programy, které se obsahově odlišovaly. První odpovíval individuální rehabilitační léčbě, která je dostupná v České republice a která je hrazená zdravotními pojišťovnami. Druhý program byl po úvodním zaškolení realizován v domácím prostředí nezávisle na odborné pomoci. Kromě jejich vlivu na sledované parametry, byl dále hodnocen jejich přínos a možnosti případného využití a rozšíření v klinické praxi.

3 CÍLE A HYPOTÉZY

3.1 Cíle

Cílem práce bylo zjistit, jak plicní forma sarkoidózy ovlivňuje respirační funkce a funkční stav (kvalitu života vztahující se ke zdraví, dušnost a únavu) jedinců se sarkoidózou.

Dalším cílem bylo zhodnotit, jak ovlivní domácí dvouměsíční dechový autotrénink s pomůckami Threshold® inspiratory muscle trainer (IMT) a Threshold® positive expiratory pressure (PEP) a ambulantní rehabilitační léčba respirační funkce, sílu dýchacích svalů, zdravotně orientovanou kvalitu života a výskyt únavy a dušnosti u nemocných se sarkoidózou. Současně bylo cílem porovnat změny ve výše uvedených parametrech po absolvování intervencí a u kontrolní skupiny a posoudit využitelnost dechového autotréninku v klinické praxi.

3.2 Výzkumné otázky

V₁: Do jaké míry ovlivňuje plicní forma sarkoidózy zdravotní stav jedinců?

Poznámka k V₁: V rámci vstupního vyšetření byly hodnoceny následující parametry charakterizující zdravotní stav jedinců se sarkoidózou.

V_{1a}: Jak se liší plicní funkce jedinců se sarkoidózou oproti konvenčně stanoveným náležitým hodnotám normy?

Poznámka k V_{1a}: Hodnoceny byly parametry VC, FEV₁, PEF a FVC vyjádřené procentním vztahem k náležité hodnotě normy.

V_{1b}: Jak se liší síla dýchacích svalů jedinců se sarkoidózou oproti konvenčně stanoveným náležitým hodnotám normy?

Poznámka k V_{1b}: Hodnoceny byly parametry MIP a MEP vyjádřené absolutní hodnotou a procentním vztahem k náležité hodnotě normy.

V_{1c}: Existuje vztah mezi parametry hodnotícími plicní funkce, sílu dýchacích svalů, dušnost, únavu a kvalitu života ve vztahu ke zdraví u jedinců s plicní formou sarkoidózy?

Poznámka k V_{1c}: Hodnoceny byly parametry VC, FEV₁, PEF, FVC, MIP a MEP s výslednými skóre mMRC, MAF a SGRQ (total score, symptoms score, activity score, impacts score) v rámci vstupního vyšetření.

V₂: Jak se mění zdravotní stav jedinců sledovaných skupin (CvI, CvD a K) po uplynutí osmi týdnů?

Poznámka k V₂: Byly hodnoceny parametry získané při vstupním a výstupním vyšetření.

* CvI – individuální rehabilitace vedená ambulantní formou

* CvD – dvouměsíční domácí autotrénink s dechovými pomůckami

* K – kontrolní skupina

V_{2a}: Jak se mění ventilační parametry u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Poznámka k V_{2a}: Hodnoceny byly parametry VC, FEV₁, PEF a FVC vyjádřené procentním vztahem k náležité hodnotě normy, a to u jedinců z CvI, CvD a K.

V_{2b}: Jak se mění síla nádechových svalů u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Poznámka k V_{2b}: Hodnocen byl parametr MIP vyjádřený procentním vztahem k náležité hodnotě normy, a to u jedinců z CvI, CvD a K.

V_{2c}: Jak se mění síla výdechových svalů u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Poznámka k V_{2c}: Hodnocen byl parametr MEP vyjádřený procentním vztahem k náležité hodnotě normy, a to u jedinců z CvI, CvD a K.

V_{2d}: Jak se mění únava u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Poznámka k V_{2d}: Hodnocena byla výsledná skóre MAF, a to u jedinců z CvI, CvD a K.

V_{2e}: Jak se mění dušnost u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Poznámka k V_{2e}: Hodnocena byla výsledná skóre mMRC, a to u jedinců z CvI, CvD a K.

V_{2f}: Jak se mění kvalita života vztahující se ke zdraví u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Poznámka k V_{2f}: Hodnocena byla výsledná skóre SGRQ (total score, symptoms score, activity score, impacts score), a to u jedinců z CvI, CvD a K.

4 METODIKA

4.1 Výzkumný soubor

Výzkumný soubor byl sestaven z náhodně vybraných pacientů léčených pro plicní formu sarkoidózy na Klinice plicních nemocí a tuberkulózy ve Fakultní nemocnici v Olomouci. V období od prosince 2015 do ledna 2016 byli pacienti seznamováni s možností participace ve studii. Ti, kteří s účastí souhlasili, splnili vstupní kritéria (Tabulka 2) a podepsali informovaný souhlas, byli do studie zařazeni.

Tabulka 2. Kritéria pro zařazení

Vstupní kritéria
Stadium sarkoidózy I – IV (dle radiologické klasifikace)
Klinicky stabilní fáze onemocnění – bez exacerbace sarkoidózy
Farmakologická léčba během posledních dvou měsíců nezměněna
Nepřítomnost závažných přidružených onemocnění

Z celkového počtu 29 pacientů s průměrným věkem $52,7 \pm 9,7$ let, kteří se výzkumné studie zúčastnili, ji dokončilo 27 jedinců s průměrným věkem $52,5 \pm 8,9$ let. Jeden jedinec byl ze souboru kvůli progresi jiného onemocnění (s nutností operačního řešení) vyřazen, a to před rozdělením do skupin, tj. nezúčastnil se tedy ani vstupního vyšetření a z tohoto důvodu byl původní plánovaný počet, tj. 30 probandů, změněn na 29.

Konečný soubor tvořilo 18 žen a 11 mužů (tj. 29 jedinců), kteří byli náhodně rozděleni do jedné ze tří skupin (dvě skupiny po 10 a jedna skupina po 9). První skupina tvořila kontrolní soubor (K), druhá skupina docházela na individuální terapii k fyzioterapeutovi (CvI) a třetí se zúčastnila dvouměsíčního domácího autotréningu (CvD). K se skládala ze 4 žen a 6 mužů, CvI z 8 žen a 2 mužů a CvD z 6 žen a 3 mužů (Tabulka 3).

Tabulka 3. Charakteristika souboru

Skupina	Počet jedinců výzkumného souboru n	Věk [roky]	Výška [cm]	Hmotnost [kg]	BMI
		M ± SD			
K	10	$53,1 \pm 7,6$	$171,8 \pm 8,8$	$81 \pm 14,0$	$27,4 \pm 3,9$
CvI	10	$51,6 \pm 9,4$	$166,0 \pm 6,4$	$83 \pm 22,5$	$30,0 \pm 7,3$
CvD	9	$53,4 \pm 11,7$	$168,7 \pm 10,3$	$80 \pm 21,3$	$28,8 \pm 5,8$

Vysvětlivky: M – aritmetický průměr, SD – směrodatná odchylka, K – kontrolní skupina, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréningem

Studie byla schválena Etickou komisí Fakulty tělesné kultury Univerzity Palackého v Olomouci.

4.2 Sledované proměnné a metody získání dat

U všech jedinců výzkumného souboru byly při vstupním vyšetření zjištěny základní anamnestické údaje prostřednictvím nestandardizované ankety, vytvořené pro potřeby studie a mapující též orientačně pohybovou aktivitu dotazovaných jedinců (Příloha 4). Poté bylo provedeno vyšetření plicních funkcí (spirometrické vyšetření) a vyšetření síly dýchacích svalů a předloženy standardizované dotazníky hodnotící únavu, dušnost a kvalitu života vztahující se ke zdraví. Konkrétně byla použita škála komplexního hodnocení únavy, tedy Czech version of Multidimensional Assessment Scale (MAF), St. George's Respiratory Questionnaire Czech, tj. dotazník nemocnice St. George o obtížích s dýcháním (SGRQ) a modified Medical Research Council Breathlessness Scale (mMRC), tj. modifikovaná MRC škála dušnosti.

Kontrolní skupina absolvovala výše uvedené kroky a poté se zúčastnila výstupního vyšetření, které probíhalo shodně se vstupním, tj. vyšetření plicních funkcí, vyšetření síly dýchacích svalů a vyplnění dotazníků, a to po osmi týdnech. Výstupní vyšetření se u jednotlivých skupin (K, CvI, CvD) nelišilo. Všichni jedinci výzkumného souboru absolvovali vstupní i výstupní vyšetření v prostorách Kliniky plicních nemocí a tuberkulózy Fakultní nemocnice v Olomouci (FNOL).

Členové skupiny s individuální rehabilitací vedenou ambulantní formou docházeli po vstupním vyšetření dvakrát týdně po dobu osmi týdnů na RRR Centrum (Třída Míru 117, Neředín, 779 00, Olomouc), kde se zúčastnili programu, který trval 45 minut a zahrnoval měkké a mobilizační techniky, techniky respirační fyzioterapie a pohybový trénink aerobního charakteru pod odborným dohledem. Dále prováděli trénink dýchacích svalů s dechovými trenážery a pohybový trénink bez odborného dohledu v domácím prostředí.

Jedincům, kteří byli zařazeni do skupiny s domácím autotréninkem, byly při vstupním vyšetření rozdány dechové pomůcky Threshold® inspiratory muscle trainer (IMT) a Threshold® positive expiratory pressure (PEP) a brožury, které s nimi seznamovaly (jak se o ně starat, čistit, uchovávat atd.) a dále brožura vytvořená speciálně pro jejich potřeby, jež seznamovala s plánovaným dechovým autotréninkem a obsahovala dopodrobna rozepsaný dvouměsíční cvičební plán dechového autotréninku, do kterého si formou deníku jedinci zapisovali použité odpory, cvičební pozici, v jakém rozsahu cvičení splnili a případné důvody nesplnění. Následně byli seznámeni s průběhem autotréninku, cvičebními pozicemi, správnou technikou dýchání přes dechovou pomůcku a též byli upozorněni na nejčastější chyby

a možné komplikace. Poté si dechový autotréning odcvičili, přičemž byli všichni zkontrolováni tak, aby zvládli správné provedení jednotlivých částí autotréningu (silový a vytrvalostní nádechový/výdechový trénink) na nastavených odporech, které byly stanoveny podle vyšetření síly nádechových a výdechových svalů, a to na 30 % MIP a MEP. Doporučena jim byla také pravidelná pohybová aktivita (alespoň 30 minut denně), ta však nebyla nijak sledována. Jedinci museli naplnit program dechového autotréningu z 80 %, pokud se tak nestalo, byli vyřazeni a jejich hodnoty nebyly statisticky zpracovány.

Anamnéza

Základní anamnestické údaje zahrnovaly jméno, věk, pohlaví a tělesné proporce, tj. tělesnou hmotnost a výšku. Prostřednictvím nestandardizované ankety byla dále zjišťována osobní anamnéza a nynější onemocnění, farmakologická anamnéza, alergologická anamnéza a anamnéza sportovní, mapující pohybovou aktivitu jedinců (typ pohybové aktivity, délku trvání a frekvenci) a dále subjektivní obtíže (Příloha 4).

Vyšetření plicních funkcí

Během vstupního a výstupního vyšetření bylo provedeno vyšetření ventilačních parametrů pomocí přenosného spirometru (ZAN100 Handy USB, Německo), který byl připojen k notebooku. Testování plicních funkcí probíhalo za standardních podmínek ve vzpřímeném sedu s oporou dolních končetin. Testovaná osoba držela spirometr, na nose měla upevněnu nosní svorku a rty těsně obemykala náustek. Použitá nosní svorka zabraňovala případnému nádechu či výdechu nosem. Všichni jedinci dostali při vyšetření vlastní bakteriologický filtr a náustek a před vlastním měřením byli seznámeni s průběhem vyšetření. Testované osoby nejdříve klidně dýchaly do přístroje, a to pro zjištění jejich klidové dechové polohy. K tomu, aby ji přístroj určil, bylo potřeba minimálně šest dechů. Poté provedli maximální plynulý výdech, po kterém následoval maximální nádech s následným prudkým rychlým výdechem. Mezi hodnocené parametry patřila vitální kapacita (VC), objem vydechnutého vzduchu v jedné sekundě (FEV₁), vrcholový výdechový průtok (PEF) a usilovná vitální kapacita (FVC). Naměřené hodnoty všech sledovaných parametrů byly počítačově zpracované pomocí softwaru daného spirometru a vyjádřeny absolutně v příslušných jednotkách (litr – l, litr za sekundu – l/s) i v procentech náležité hodnoty normy (% NH). Uchovány byly v papírové podobě a následně byly přepsány do tabulky s využitím programu Microsoft Excel.

Vyšetření síly dýchacích svalů

Síla dýchacích svalů byla vyšetřována při vstupním i výstupním vyšetření pomocí maximálních nádechových (MIP) a výdechových (MEP) ústních tlaků s využitím přenosného zařízení (ZAN100 Handy USB, Německo) připojeného k notebooku. Testování probíhalo za standardních podmínek ve vzpřímeném sedu s oporou o lokty a dolní končetiny, přičemž bylo nejdříve popsáno a názorně předvedeno vyšetřujícím a poté provedeno vyšetřovaným s použitím nosní svorky, která zabraňovala úniku vzduchu. Slovními instrukcemi pro měření MIP byl pomalý dlouhý výdech ústy, po kterém následoval maximální usilovný nádech ústy, pro MEP pomalý dlouhý nádech ústy a maximální usilovný výdech ústy. Měření MIP i MEP se opakovalo 2-4krát tak, aby rozdíl hodnot mezi jednotlivými pokusy nebyl větší než 20 %. Absolutní hodnoty vyjádřené v kilopascálech (kPa) byly přepočteny na cmH₂O a následně byly v tabulce vytvořené programem Microsoft Excel převedeny na procentní vyjádření náležité hodnoty normy testované osoby. Hodnota normy byla vypočítána dle níže uvedených rovnic pro výpočet hodnot norem u mužů a žen (Tabulka 4).

Tabulka 4. Výpočet náležité hodnoty normy pro MIP a MEP dle autorů Wilson, Cooke, Edwards a Spiro (1984)

Rovnice pro výpočet maximálních okluzních tlaků u dospělých		
	MIP [cmH ₂ O]	MEP [cmH ₂ O]
muži	142 – (1,03 x věk)	180 – (0,91 x věk)
ženy	– 43 + (0,71 x výška)	3,5 + (0,55 x výška)

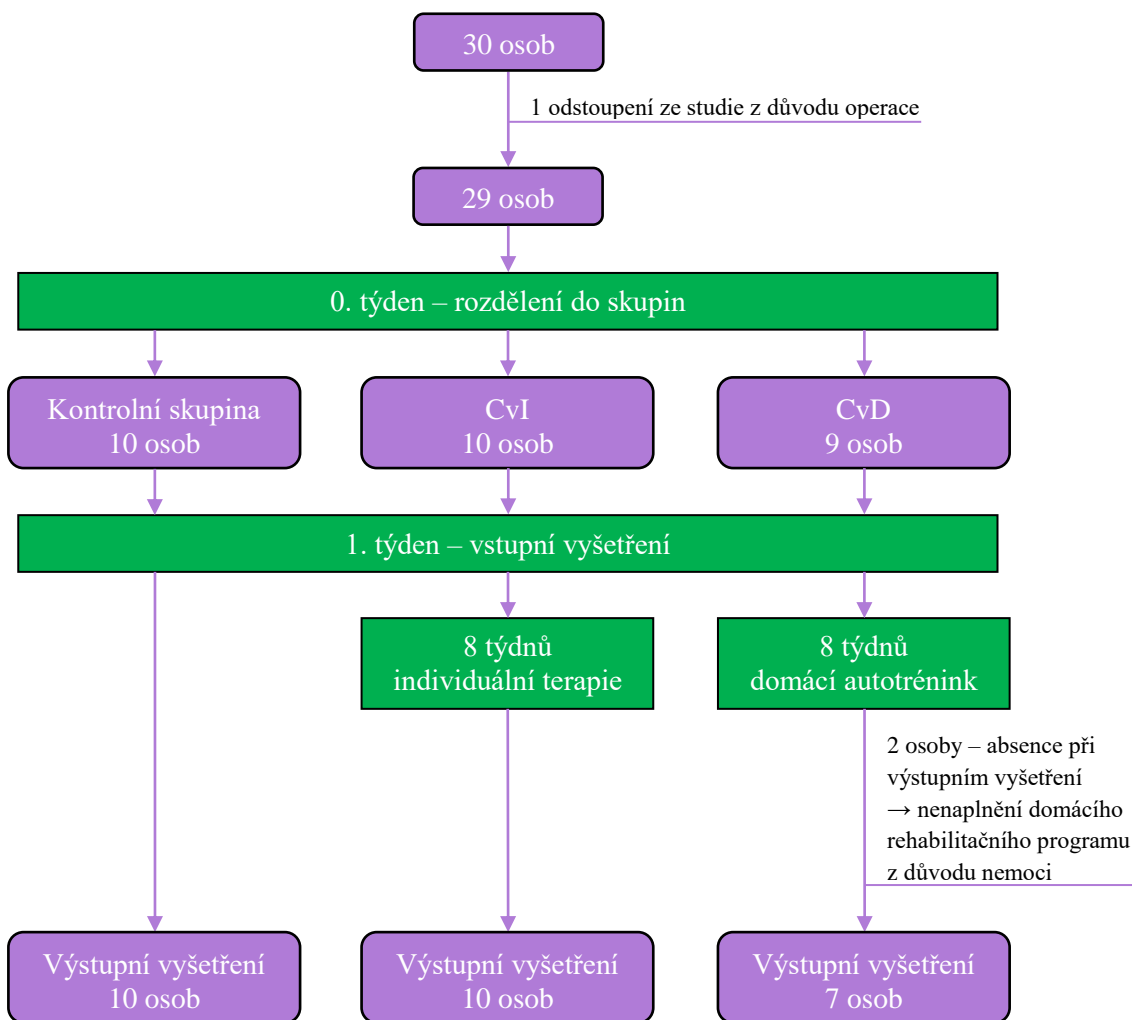
Vysvětlivky: MIP – maximální nádechový ústní tlak, MEP – maximální výdechový ústní tlak, cmH₂O – centimetry vodního sloupce, věk – celé roky, výška – centimetry,

Kvantifikace únavy, dušnosti a vyšetření kvality života vztahující se ke zdraví

Únava a dušnost, jež jsou častými symptomy u jedinců se sarkoidózou, byly hodnoceny prostřednictvím standardizovaných škál. K hodnocení únavy byla použita škála komplexního hodnocení únavy, tedy Czech version of Multidimensional Assessment Scale (MAF) a dušnosti modifikovaná MRC škála dušnosti, tj. modified Medical Research Council Breathlessness Scale (mMRC). Prostřednictvím dotazníku nemocnice St. George o obtížích s dýcháním (SGRQ) byla hodnocena kvalita života vztahující se ke zdraví (total score) a jednotlivé aspekty (symptomy, aktivity a dopad onemocnění), které informují o dýchacích obtížích a o tom, jak ovlivňují jedincův život.

4.3 Design výzkumu

Z hlediska designu se jedná o experimentální výzkum, kontrolovanou randomizovanou studii. Uvedené schéma zobrazuje průběh výzkumné studie (Obrázek 4).



Obrázek 4. Grafické znázornění průběhu výzkumné studie

Níže jsou detailněji popsány rehabilitační intervence, kterých se jedinci výzkumného souboru zúčastnili.

4.3.1 Kontrolní skupina (K)

Jak již bylo uvedeno, kontrolní skupina se zúčastnila pouze vstupního a výstupního vyšetření, které od sebe dělil interval osmi týdnů. Během této doby byla jedincům poskytnuta pouze farmakologická léčba, a to na základě doporučení ošetřujícího lékaře.

4.3.2 Skupina s domácím autotréninkem (CvD)

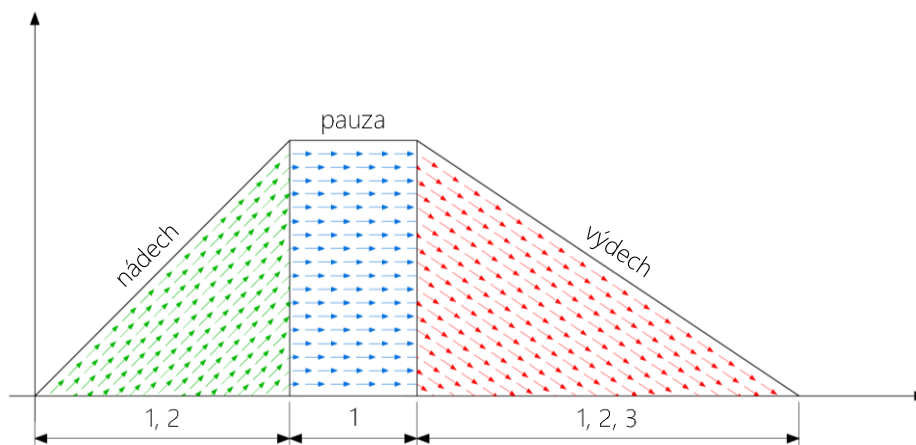
Jedinci z CvD se také zúčastnili vstupního a výstupního vyšetření v rozmezí osmi týdnů, mezi nimiž absolvovali domácí dechový autotrénink, který je podrobněji popsán níže. Byli instruováni k pravidelné nepřerušované pohybové aktivitě trvající alespoň třicet minut denně (rychlá chůze, jízda na kole). V průběhu dechového autotréninku byli jedenkrát do týdne telefonicky monitorováni z důvodu kontroly plnění cvičebního plánu, odhalení komplikací při cvičení a konzultací. Prostřednictvím deníku bylo sledováno plnění domácího rehabilitačního programu. Dechový autotrénink měli provádět sedmkrát týdně. Jedinci museli program naplnit minimálně z 80 % původně plánovaného.

Dvuměsíční dechový autotrénink

Dvuměsíční dechový autotrénink, kterého se zúčastnili jedinci ze skupiny CvD, sestával ze dvou částí, a to z tréninku vytrvalostního a z tréninku silového, které byly realizovány jak s nádechovou, tak s výdechovou pomůckou. Použity byly dechové trenažery Threshold® IMT (IMP) a Threshold® PEP (PEP). Trénink dýchacích svalů byl pro jedince se sarkoidózou vytvořen na základě doporučení pro pacienty s chronickou obstrukční plicní nemocí (CHOPN).

Vytrvalostní trénink s dechovými pomůckami

Vytrvalostní trénink se skládal z 5 sérií, každá série obsahovala 10 cyklů. Každý cyklus byl složen ze tří částí, a to z nádechu, pauzy a výdechu. Jednotlivé části (nádech, pauza a výdech) disponovaly rozdílnou délkou trvání, přičemž v průběhu nádechu si jedinci v duchu počítali „jedna, dvě“, při pauze „jedna“ a při výdechu „jedna, dvě, tři“ (Obrázek 5). Při použití nádechové pomůcky IMT byl trénován nádech (1 série obsahovala 10 nádechů přes IMT). Při použití výdechové pomůcky PEP byl trénován výdech (1 série obsahovala 10 výdechů přes PEP). Při nádechu i výdechu měl jedinec slyšet syčení. Nádechy ani výdechy nebyly maximální. Po každé sérii 10 cyklů (nádechů/výdechů) následoval odpočinek a doplnění tekutin.



Obrázek 5. Schéma cyklu vytrvalostního tréninku

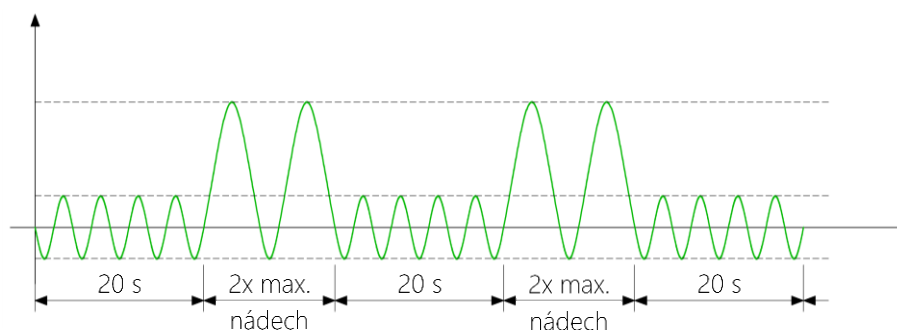
V průběhu prvního týdne cvičili jedinci jedenkrát denně, a to 5 sérií s nádechovou pomůckou IMT po 10 cyklech (5x10 nádechů přes IMT) a 5 sérií s výdechovou pomůckou PEP po 10 cyklech (5x10 výdechů přes PEP). Od druhého týdne cvičili dvakrát denně opět 5 sérií po 10 cyklech s nádechovou i s výdechovou pomůckou.

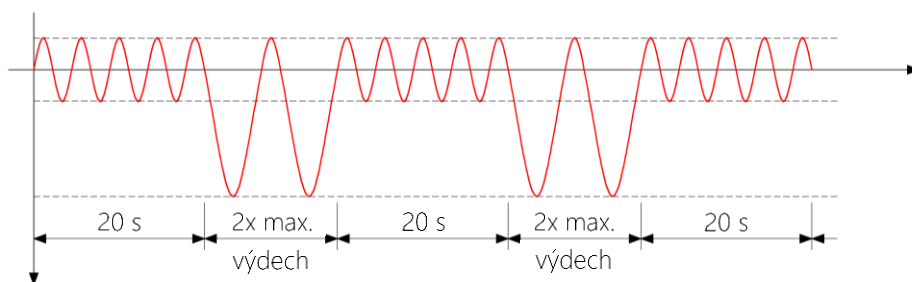
V prvním a druhém týdnu prováděli jedinci uvedená cvičení v poloze vzpřímeného sedu (bez opory zad, s oporou zad) či vsedě s oporou o horní končetiny. Ve třetím týdnu prováděli s použitím obou dechových pomůcek 2 série po 10 cyklech vsedě a 3 série po 10 cyklech ve stoji na dolních končetinách, ve čtvrtém až osmém týdnu 2 série po 10 cyklech vsedě, 1 sérii po 10 cyklech ve stoji na dolních končetinách, 1 sérii po 10 cyklech ve stoji na levé dolní končetině a 1 sérii po 10 cyklech ve stoji na pravé dolní končetině (Příloha 5).

Při úvodním setkání byly nastaveny počáteční odpory, které si jedinci měli po každém týdnu cvičení zvyšovat o hodnotu 2 cmH₂O.

Silový trénink s dechovými pomůckami

Každý silový trénink se skládal z 10 maximálních nádechů přes nádechovou pomůcku IMT a z 10 maximálních výdechů přes výdechovou pomůcku PEP. Celkový počet maximálních nádechů/výdechů byl rozdělen do 5 sérií, které se skládaly ze dvou maximálních nádechů/výdechů, mezi nimiž byly vloženy cca 20 sekundové pauzy (Obrázek 6).





Obrázek 6. Schéma silového tréninku s nádechovou pomůckou IMT (nahore) a s výdechovou pomůckou PEP (dole)

Nádechy/výdechy do maxima měly být co největší, nejdelší a nejsilnější. Po každém silovém tréninku složeném z 10 maximálních nádechů/výdechů (2 + 2 + 2 + 2 + 2) následoval odpočinek a doplnění tekutin. Jedinci při nádechu přes nádechovou pomůcku IMT a při výdechu přes výdechovou pomůcku PEP měli slyšet proudění vzduchu a jejich dechové pomůcky nesměly během tréninku „vrčet“. Technika silového cvičení s nádechovou pomůckou IMT spočívala v pomalém dlouhém výdechu a následném rychlém, silném a maximálním nádechu. Technika silového cvičení s výdechovou pomůckou PEP spočívala v pomalém dlouhém nádechu a následném rychlém, silném a maximálním výdechu. Výše uvedená cvičení jedinci prováděli jedenkrát denně v poloze vzpřímeného sedu, a to po dobu celých osmi týdnů. Při úvodním setkání jim byly nastaveny počáteční odpory, které si po každém týdnu cvičení měli zvyšovat o hodnotu 2 cmH₂O.

4.3.3 Skupina s individuální rehabilitací (CvI)

Jedinci z CvI kromě vstupního a výstupního vyšetření docházeli dvakrát týdně na individuální rehabilitaci vedenou zkušeným fyzioterapeutem vyškoleným pro plicní rehabilitaci a dodržovali domácí rehabilitační program. Celá intervence sestávala z měkkých a mobilizačních technik, technik respirační fyzioterapie a z pohybového tréninku aerobního charakteru. Domácí rehabilitační program se skládal z tréninku síly dýchacích svalů a pohybového tréninku (bez dohledu). Trénink síly dýchacích svalů s dechovými trenažery probíhal shodně jako u skupiny z CvD. Náplň pohybového tréninku byla třicetiminutová chůze, prováděná pětkrát týdně. Úroveň pohybové aktivity u jedinců z CvI byla sledována s využitím krokometrů. Jedinci dané hodnoty zapisovali do deníku.

Jednotka individuální terapie trvala čtyřicetpět minut. Měkké a mobilizační techniky byly zaměřeny na ošetření měkkých tkání hrudníku, fascií a protažení hrudních svalů. Z technik respirační fyzioterapie byl prováděn nácvik bráničního dýchání, cvičení na zvýšení rozvíjení hrudníku, výdech přes sešpulené rty, technika ústní brzdy, kontrolní a kontaktní dýchání.

Pohybový trénink obsahoval patnáctiminutovou jízdu na rotopedu. V rámci individuální terapie byl zkontrolován trénink síly dýchacích svalů (technika provádění, přenastavení odporů).

4.4 Statistické zpracování dat

Získaná data byla průběžně ukládána a zpracovávána v programu MS Excel (Microsoft Office 2016), odkud byla následně exportována do programu Statistica 12.0, ve kterém byla statisticky zpracována. Vypočteny byly základní popisné statistiky (četnosti, střední hodnoty – aritmetické průměry a mediány, směrodatné odchylky, horní a dolní kvartily, maxima a minima) a dále byly použity neparametrické testy.

Pro posouzení, zdali se charakteristiky jednotlivých výzkumných skupin od sebe vzájemně neliší, byl použit Mann-Whitney U test pro dva nezávislé soubory. Srovnávaly se hodnoty získané v rámci vstupního vyšetření. Pro porovnání změn hodnot sledovaných parametrů před zahájením a po ukončení terapie byl použit Wilcoxonův párový test pro dva závislé výběry. Srovnání bylo provedeno, aby mohlo být posouzeno, zda došlo ke změně v hodnotách ventilačních parametrů, maximálních ústních tlaků a v bodových skóre hodnocených dotazníků a škál při vstupním a výstupním vyšetření, tj. před zahájením a po ukončení terapie. Statisticky významné rozdíly jsou u jednotlivých proměnných vyznačeny na hladině * $0,01 < p \leq 0,05$; ** $0,001 < p \leq 0,01$.

K posouzení vzájemného vztahu sledovaných proměnných byl využit neparametrický test pro výpočet Spearmanova korelačního koeficientu, pro nějž byla hladina statistické významnosti stanovena jako $p < 0,05$.

4.5 Limity studie

Z důvodu menšího výzkumného souboru nebyla data posuzována vzhledem k věku, pohlaví či somatotypu jedinců, stadiu onemocnění, době od stanovení diagnózy, převládající symptomatice, typu farmakologické léčby a přidruženým onemocněním. Při porovnání skupin (CvI, CvD, K) se ovšem sledované skupiny výzkumného souboru nelišily věkově, v délce onemocnění a stadiu nemoci ani ve sledovaných parametrech, tj. v plicních funkcích, síle dýchacích svalů, kvalitě života a ve výskytu únavy a dušnosti.

Intervenci CvD dokončil malý počet osob ($n = 7$), což mohlo ovlivnit konečné výsledky.

U jedinců z CvI byla na rozdíl od jedinců z CvD a K sledována i úroveň pohybové aktivity. Vzhledem k tomu, že u ostatních skupin (K, CvD) nebyla úroveň pohybové aktivity sledována, nebyla získaná data zahrnuta do zpracování této práce. Míra pravidelné pohybové

aktivity mohla být u všech skupin (K, CvI, CvD) hodnocena pomocí krokoměrů, tak jako u jedinců z CvI.

Osoby se sarkoidózou mají narušenou mechaniku dýchání. V rámci této studie však pohybové projevy dýchání nebyly hodnoceny. Za tímto účelem by bylo vhodné provést vyšetření rozvíjení hrudníku (přes mesosternale a xiphosternale) a kineziologický rozbor zaměřený na držení těla, stereotyp dýchání, vyšetření zkrácených a oslabených svalů v oblasti trupu a horní hrudní apertury. Pro zjištění přítomnosti reflexních změn by mělo být zařazeno palpační vyšetření svalů participujících při dýchání (m. diaphragma, m. trapezius, m. levator scapulae, mm. scalenii, m. pectoralis major, m. pectoralis minor, m. serratus anterior).

Tato studie také nehodnotí tělesnou zdatnost osob se sarkoidózou. Pro její posouzení by bylo vhodné zařadit šestiminutový test chůze, jenž bývá u jedinců se sarkoidózou běžně užíván.

5 VÝSLEDKY

V této kapitole jsou podrobně zpracovány výsledky výzkumu, který byl zaměřen na zhodnocení vlivu plicní formy sarkoidózy na respirační funkce, sílu dýchacích svalů a funkční stav osob se sarkoidózou. Součástí práce bylo posouzení vlivu dvou typů rehabilitačních intervencí s ohledem na plicní funkce, sílu dýchacích svalů, únavu, dušnost a kvalitu života a zhodnocení případně sledovaných změn v hodnocených parametrech po proběhlých intervencích s kontrolní skupinou.

Výsledky sledovaných a testovaných parametrů jsou podrobně rozepsány v rámci podkapitol, na jejichž začátku jsou uvedeny výzkumné otázky.

5.1 V₁: Do jaké míry ovlivňuje plicní forma sarkoidózy zdravotní stav jedinců?

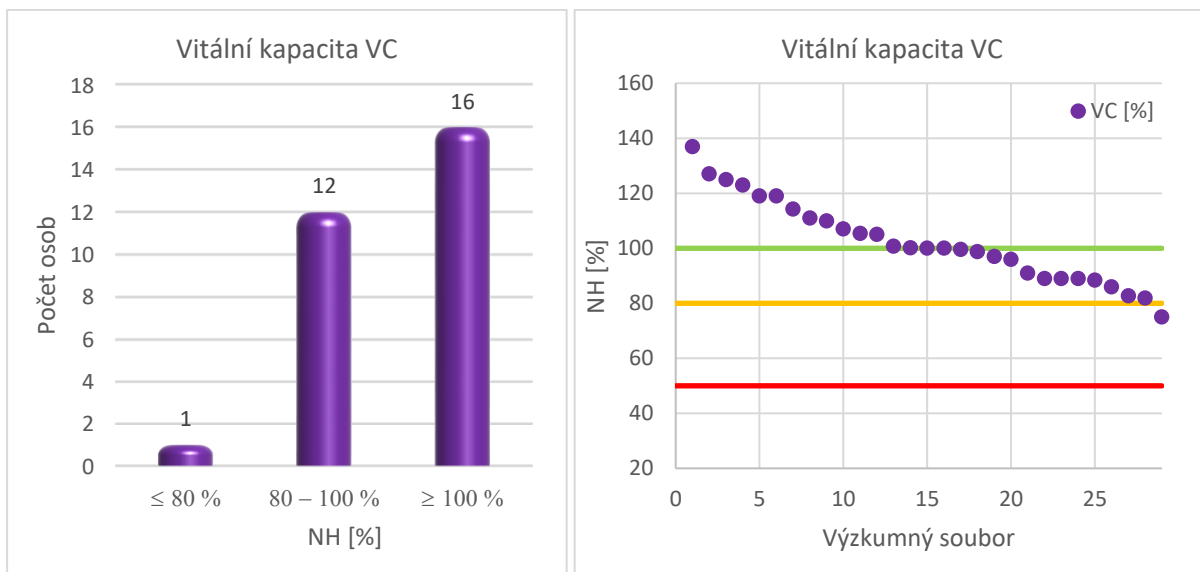
V_{1a}: Jak se liší plicní funkce jedinců se sarkoidózou oproti konvenčně stanoveným náležitým hodnotám normy?

V rámci úvodního spirometrického vyšetření, kterého se zúčastnilo 29 jedinců, byly sledovány parametry vitální kapacity (VC), objemu vydechnutého vzduchu v jedné sekundě (FEV₁), vrcholového výdechového průtoku (PEF) a usilovné vitální kapacity (FVC).

Níže uvedené obrázky zobrazují výsledky vstupního vyšetření uvedených ventilačních parametrů. V pravé části obrázků je zachyceno rozložení jednotlivých výsledků jedinců výzkumného souboru, v levé části je prostřednictvím sloupcových grafů vyjádřeno početní zastoupení získaných výsledků v jednotlivých rozmezích procentuálních náležitých hodnot normy (% NH), a to v intervalech ≤ 80 % NH, 80-100 % NH a ≥ 100 % NH. Poslední uvedený obrázek zobrazuje průměrné hodnoty sledovaných parametrů plicních funkcí.

Vitální kapacita (VC)

Vitální kapacita vyjadřuje největší množství vzduchu, které lze vydechnout po maximálním inspiračním úsilí. Vzniká součtem dechového objemu, inspiračního rezervního objemu a expiračního rezervního objemu.



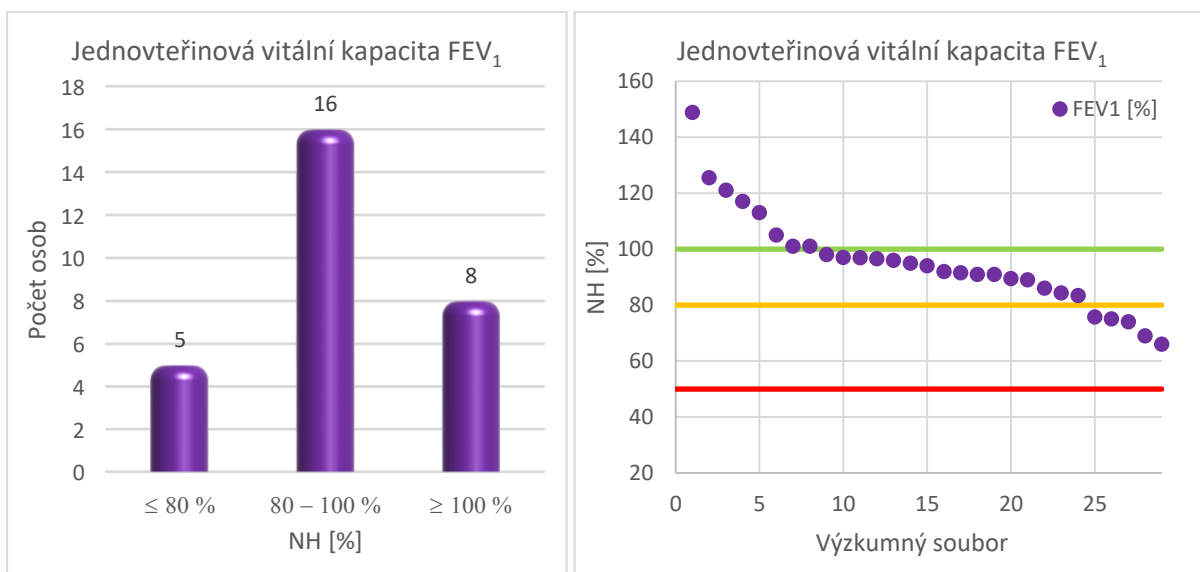
Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, VC – vitální kapacita

Obrázek 7. Výsledky vstupního vyšetření – VC

Třináct jedinců se sarkoidózou, tj. 44,8 % mělo hodnoty VC pod 100 % NH, z toho jeden jedinec pod 80 % NH a dvanáct jedinců (41,4 %) mezi 80-100 % NH.

Objem vydechnutého vzduchu v jedné sekundě (FEV_1)

Usilovný expirační objem za jednu sekundu vyjadřuje část vitální kapacity vydechnuté v průběhu první vteřiny. Poskytuje informaci o zúžení dýchacích cest a zvýšeném odporu dýchacích cest.



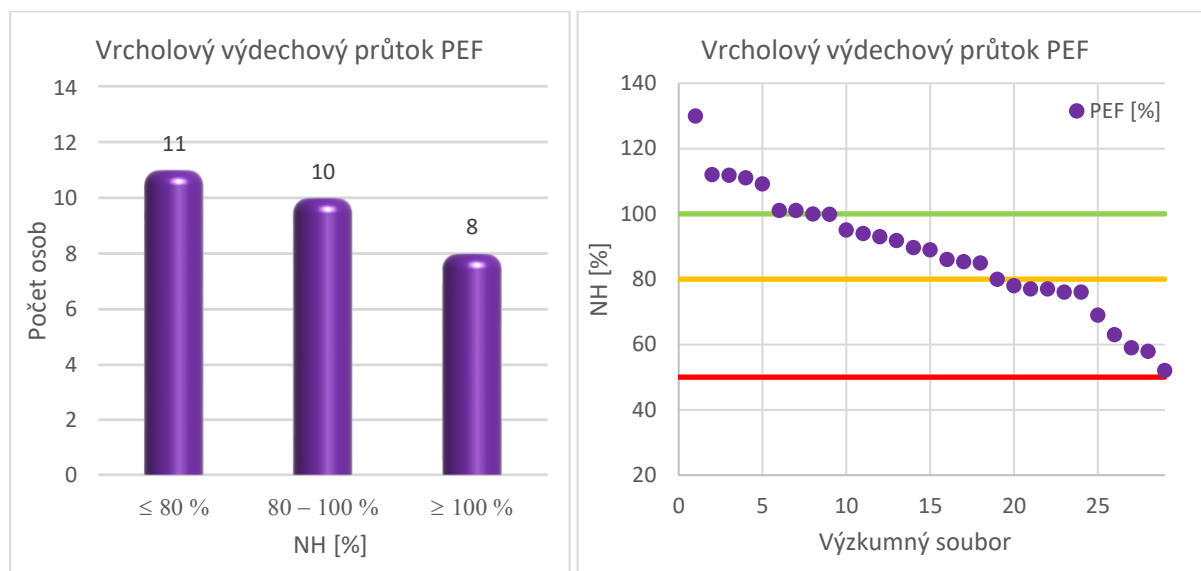
Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, FEV_1 – jednovteřinová vitální kapacita

Obrázek 8. Výsledky vstupního vyšetření – FEV_1

Dvacet jedna jedinců se sarkoidózou, tj. 72,4 % mělo hodnoty FEV₁ pod 100 % NH, z toho pět jedinců (17,2 %) pod 80 % NH a šestnáct (55,2 %) mezi 80-100 % NH.

Vrcholový výdechový průtok (PEF)

Vrcholový výdechový průtok značí maximální expirační rychlost při usilovném výdechu a odpovídá vzduchu v horních cestách dýchacích.



Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, PEF – vrcholových výdechový průtok

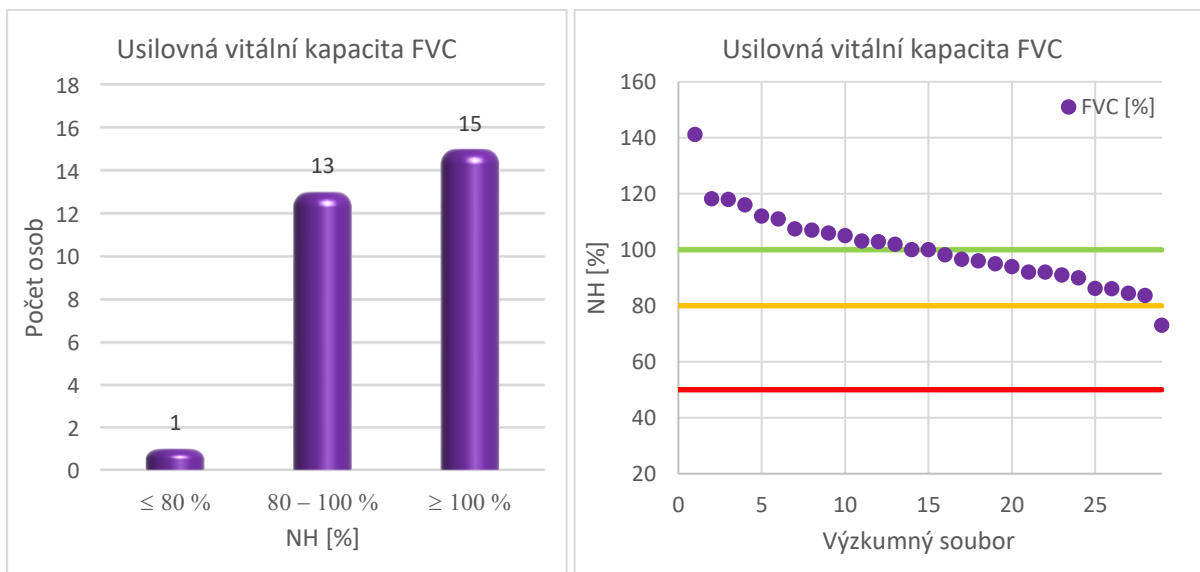
Obrázek 9. Výsledky vstupního vyšetření – PEF

Dvacet jedna jedinců se sarkoidózou, tj. 72,4 % mělo hodnoty PEF pod 100 % NH, z toho jedenáct jedinců (37,9 %) pod 80 % NH a deset (34,5 %) mezi 80-100 % NH.

U jedinců se sarkoidózou bylo pozorováno snížení vrcholového výdechového průtoku (PEF).

Usilovná vitální kapacita (FVC)

Usilovná vitální kapacita označuje maximální objem vzduchu, který lze po maximálním nádechu prudce vydechnout („co nejvíce a co nejrychleji“).

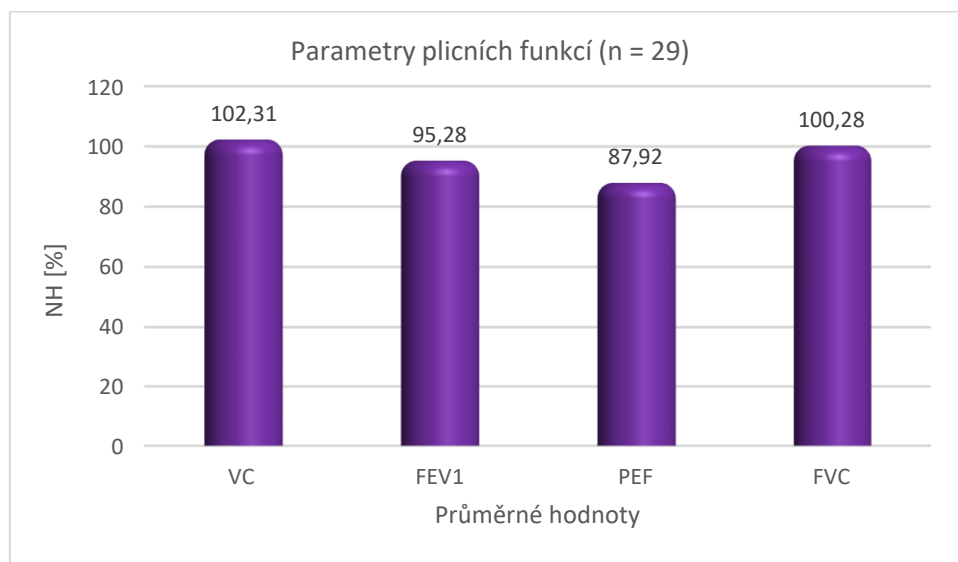


Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, FVC – usilovná vitální kapacita

Obrázek 10. Výsledky vstupního vyšetření – FVC

Čtrnáct jedinců se sarkoidózou, tj. 48,3 % mělo hodnoty FVC pod 100 % NH, z toho jeden jedinec pod 80 % NH a třináct jedinců (44,8 %) mezi 80-100 % NH.

Obrázek 11 zobrazuje souhrně průměrné hodnoty ventilačních parametrů jedinců se sarkoidózou, které byly vypočteny z výsledků naměřených během vstupního vyšetření.



Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, n – počet osob, VC – vitální kapacita, FEV₁ – jednovteřinová vitální kapacita, PEF – vrcholových výdechový průtok, FVC – usilovná vitální kapacita

Obrázek 11. Průměrné hodnoty ventilačních parametrů (VC, FEV₁, PEF, FVC)

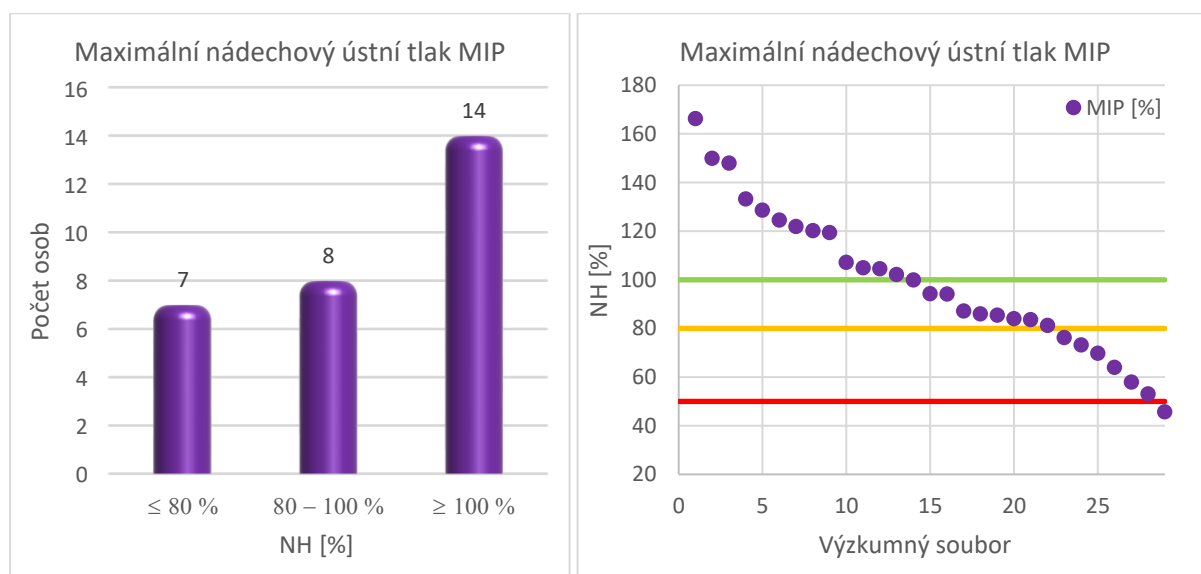
Průměrné hodnoty sledovaných parametrů plicních funkcí u jedinců se sarkoidózou dosahovaly vyšších hodnot, než je 80 % konvenčně stanovené hodnoty normy vzhledem k věku, výšce, pohlaví a tělesné hmotnosti. Jednotlivé výsledky však naznačují, že především hodnoty parametru PEF mohou být u jedinců se sarkoidózou sniženy, což potvrzuje i fakt, že 37,9 % jedinců mělo hodnoty PEF pod hranicí 80 % NH normy.

V1b: Jak se liší síla dýchacích svalů jedinců se sarkoidózou oproti konvenčně stanoveným náležitým hodnotám normy?

V rámci úvodního spirometrického vyšetření, kterého se zúčastnilo 29 jedinců, byly měřeny maximální nádechové (MIP) a výdechové (MEP) ústní tlaky, na jejichž základě se hodnotí síla nádechových a výdechových svalů. Hodnoty nižší než 50 % NH značí slabost dýchacích svalů, hodnoty v rozmezí 50 až 80 % NH vypovídají o snížené síle dýchacích svalů a hodnoty nad 80 % NH bývají považovány za dostatečnou sílu dýchacích svalů.

Obrázek 12 zobrazuje výsledky vstupního vyšetření MIP, v pravé části je zachyceno rozložení jednotlivých výsledků jedinců výzkumného souboru, v levé části je prostřednictvím sloupcového grafu vyjádřeno početní zastoupení získaných výsledků v jednotlivých rozmezích procentuálních náležitých hodnot normy, a to v intervalech $\leq 80\%$ NH, 80-100 % NH a $\geq 100\%$ NH. Obrázek 13 zobrazuje analogicky výsledky vstupního vyšetření MEP. Poslední obrázek zobrazuje průměrné hodnoty MIP a MEP naměřené při vstupním vyšetření.

Maximální nádechový ústní tlak (MIP)



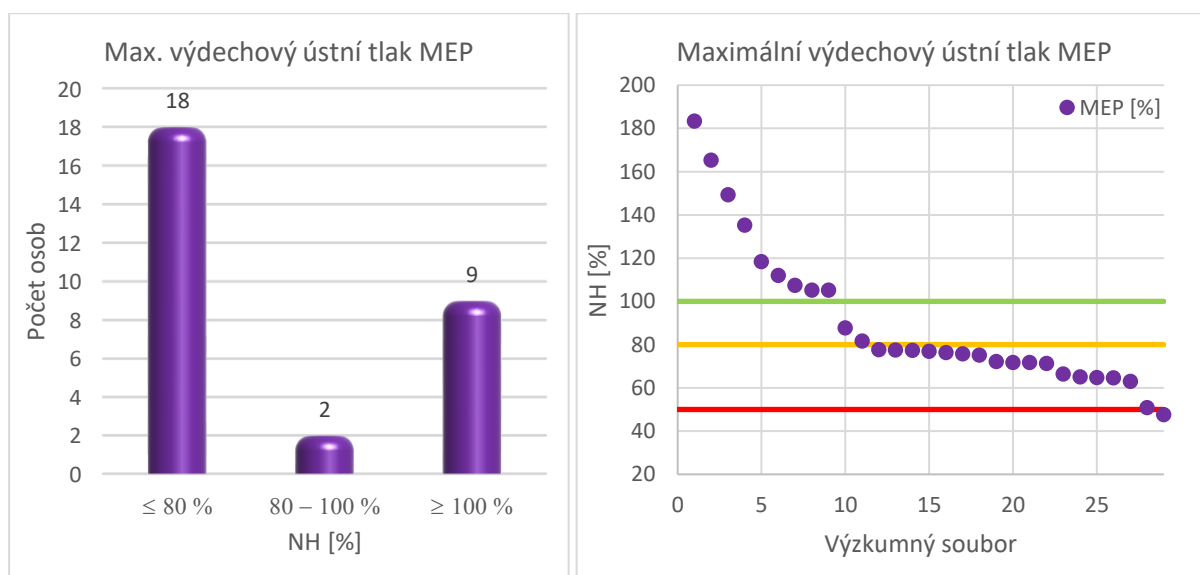
Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, MIP – maximální nádechový ústní tlak

Obrázek 12. Hodnoty maximálních nádechových ústních tlaků (MIP) – vstupní vyšetření

Patnáct jedinců se sarkoidózou, tj. 51,7 % mělo hodnoty MIP pod 100 % NH, z toho sedm jedinců (24,1 %) pod 80 % NH (jeden jedinec pod 50 %) a osm (27,6 %) mezi 80-100 % NH, čtrnáct jedinců (48,3 %) mělo hodnoty MIP větší nebo rovno 100 % NH.

U 24,1 % jedinců se sarkoidózou bylo pozorováno snížení síly inspiračních svalů pod 80 % NH.

Maximální výdechový ústní tlak (MEP)



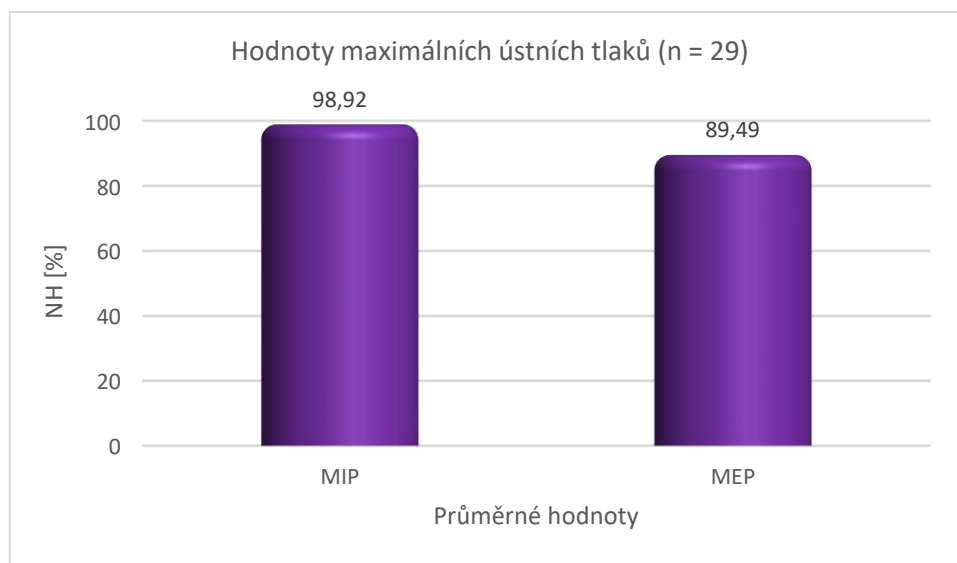
Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, MEP – maximální výdechový ústní tlak

Obrázek 13. Hodnoty maximálních výdechových ústních tlaků (MEP) – vstupní vyšetření

Dvacet jedinců se sarkoidózou, tj. 67 % mělo hodnoty MEP pod 100 % NH, z toho osmnáct jedinců (62,1 %) pod 80 % NH (jeden jedinec pod 50 %) a dva jedinci (6,9 %) mezi 80-100 % NH, devět jedinců (31 %) mělo hodnoty MEP větší nebo rovno 100 % NH.

U 62,1 % osob se sarkoidózou bylo zjištěno snížení síly expiračních svalů pod 80 % NH.

Průměrné hodnoty maximálních ústních tlaků, které byly vypočteny z hodnot naměřených při vstupním vyšetření, zobrazuje obrázek 14.



Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, n – počet osob, MIP – maximální nádechový ústní tlak, MEP – maximální výdechový ústní tlak

Obrázek 14. Průměrné hodnoty maximálních ústních tlaků (MIP, MEP) – vstupní vyšetření

Průměrné hodnoty maximálních ústních tlaků u sledovaných jedinců se sarkoidózou dosahovaly vyšších hodnot, než je 80 % konvenčně stanovené hodnoty normy vzhledem k věku, výšce, pohlaví a tělesné hmotnosti, nacházely se však pod 100 % NH. Klinicky významnější je, že téměř čtvrtina jedinců (24,1 %) měla hodnoty MIP pod 80 % NH a necelé dvě třetiny jedinců (62,1 %) mělo hodnoty MEP pod 80 % NH.

V_{1c}: Existuje vztah mezi parametry hodnotícími plicní funkce, sílu dýchacích svalů, dušnost, únavu a kvalitu života ve vztahu ke zdraví u jedinců s plicní formou sarkoidózy?

Ukázalo se, že bodové skóre dotazníku SGRQ symptomy koreluje u jedinců se sarkoidózou negativně s parametry VC, PEF a FVC. Další položky, tj. aktivity, dopad onemocnění a celkové skóre korelují negativně s parametrem PEF. To znamená, že vyšší bodové hodnoty v daných položkách dotazníku SGRQ značí horší výsledky, jsou spojeny s nižšími hodnotami PEF, popřípadě s nižšími hodnotami VC a FVC v případě položky symptomy. Dotazník SGRQ hodnotí kvalitu života ve vztahu ke zdraví, která tedy negativně koreluje s parametrem PEF (ve všech čtyřech hodnocených položkách), tj. čím nižší mají jedinci hodnoty PEF, tím nižší uvádí kvalitu života.

Bodové skóre škály mMRC koreluje negativně s parametry PEF ($r = -0,43$; $p < 0,05$) a MIP ($r = -0,42$; $p < 0,05$). Čím jsou tedy hodnoty parametrů PEF a MIP nižší, tím je vyšší bodové skóre u škály mMRC, což značí vyšší dušnost. Čím mají jedinci nižší sílu dýchacích svalů, tím vyšší udávají dušnost. Parametr PEF koreluje pozitivně s hodnotami MEP ($r = 0,40$; $p < 0,05$). Nižší hodnoty PEF odpovídají nižší síle výdechových svalů.

Bodové skóre škály MAF nekoreluje s žádným z parametrů plicních funkcí ani s hodnotami maximálních ústních tlaků, podle nichž se hodnotí síla dýchacích svalů. Dále jsou zřejmé pozitivní korelace mezi jednotlivými dotazníky a škálami, kdy nižší skóre v jednom dotazníku/škále odpovídá nižšímu skóre v ostatních dotaznících/škálách. Pozitivní korelace jsou zřejmé i mezi hodnotami MIP a MEP, tj. nižší svalová síla nádechových svalů je spojena s nižší svalovou silou výdechových svalů (Příloha 6).

Závěrem lze říci, že jedním z hlavních symptomů sarkoidózy je dušnost, která koreluje negativně se silou nádechových svalů (MIP), tj. čím vyšší výskyt dušnosti jedinci se sarkoidózou udávají, tím nižší síla inspiračních svalů je u nich nalézána. Dušnost dále ovlivňuje ostatní funkční parametry. Čím je dušnost vyšší (vyšší skóre u škály mMRC), tím nižší jsou hodnoty PEF a tím vyšší jsou skóre v jednotlivých položkách dotazníku SGRQ, tj. v symptomech, aktivitách, dopadu onemocnění a v celkovém skóre, což značí horší kvalitu života vztahující se ke zdraví, a tím vyšší je výskyt únavy (vyšší skóre u škály MAF).

Jedinci se sarkoidózou trpící dušností mají sníženou sílu nádechových svalů, udávají vyšší výskyt únavy a sníženou kvalitu života vztahující se ke zdraví.

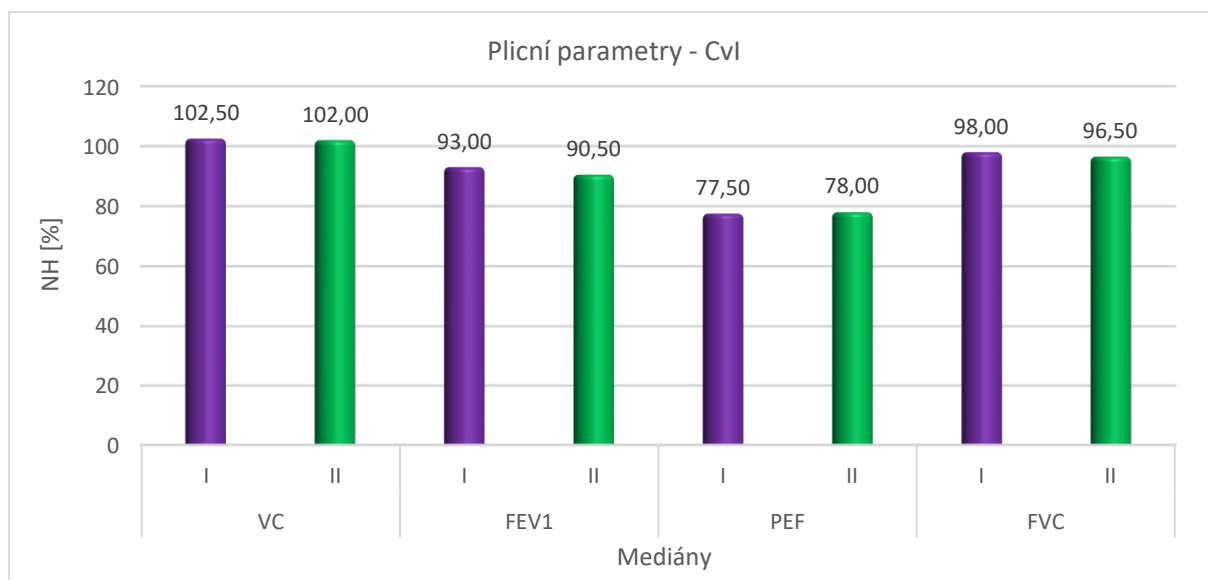
5.2 V₂: Jak se mění zdravotní stav jedinců sledovaných skupin (CvI, CvD a K) po uplynutí osmi týdnů?

V rámci následujících podkapitol jsou u jednotlivých skupin výzkumného souboru posuzovány změny sledovaných parametrů. Srovnávány jsou hodnoty naměřené při vstupním (I) a výstupním (II) vyšetření. Nejprve jsou hodnoceny změny v rámci jednotlivých skupin, kdy je posuzován i vliv rehabilitačních intervencí. Následně jsou s ohledem na výše uvedené parametry porovnávány výsledky jednotlivých výzkumných skupin mezi sebou.

5.2.1 Ventilační parametry

V_{2a}: Jak se mění ventilační parametry u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

V rámci této podkapitoly je hodnoceno, jaký vliv mají rehabilitační intervence (CvI a CvD) na ventilační parametry u jedinců se sarkoidózou a jak se ventilační parametry mění u kontrolní skupiny. Podrobné výsledky jsou uvedeny v Příloze 7.



Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, CvI – skupina s individuální terapií, VC – vitální kapacita, FEV₁ – jednovteřinová vitální kapacita, PEF – vrcholových výdechový průtok, FVC – usilovná vitální kapacita, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

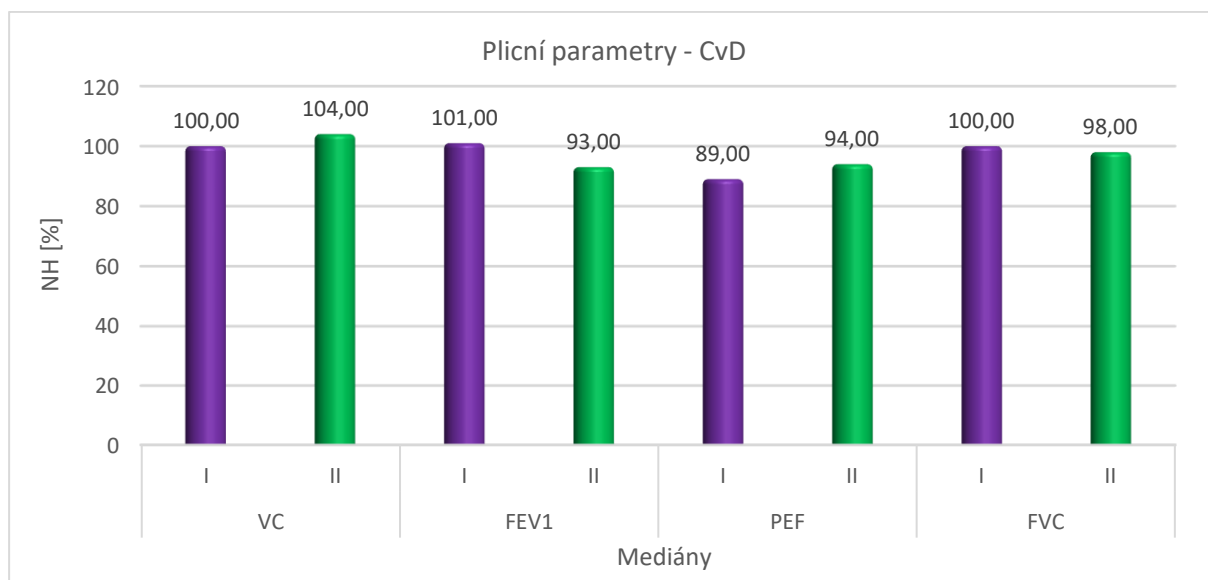
Obrázek 15. Střední hodnoty (mediány) ventilačních parametrů (VC, FEV₁, PEF, FVC) jedinců z CvI

CvI nemá u jedinců se sarkoidózou statisticky významný vliv na sledované ventilační parametry, tj. VC, FEV₁, PEF, FVC, které se po proběhlé intervenci téměř nemění. Z hlediska průměrných hodnot se zvyšují nejvíce hodnoty parametru PEF, jež byly při vstupním vyšetření sníženy ze všech hodnot sledovaných parametrů nejvíce. Střední hodnota (medián) PEF se také mírně navyšuje, dochází však i k většímu rozptylu hodnot, kdy mezikvartilové rozpětí vstupních hodnot je rovno sedmnácti, výstupních hodnot dvaceti čtyřem.

Po absolvování osmitýdenní individuální rehabilitační léčby nebyly u jedinců se sarkoidózou pozorovány statisticky významné změny plicních funkcí.

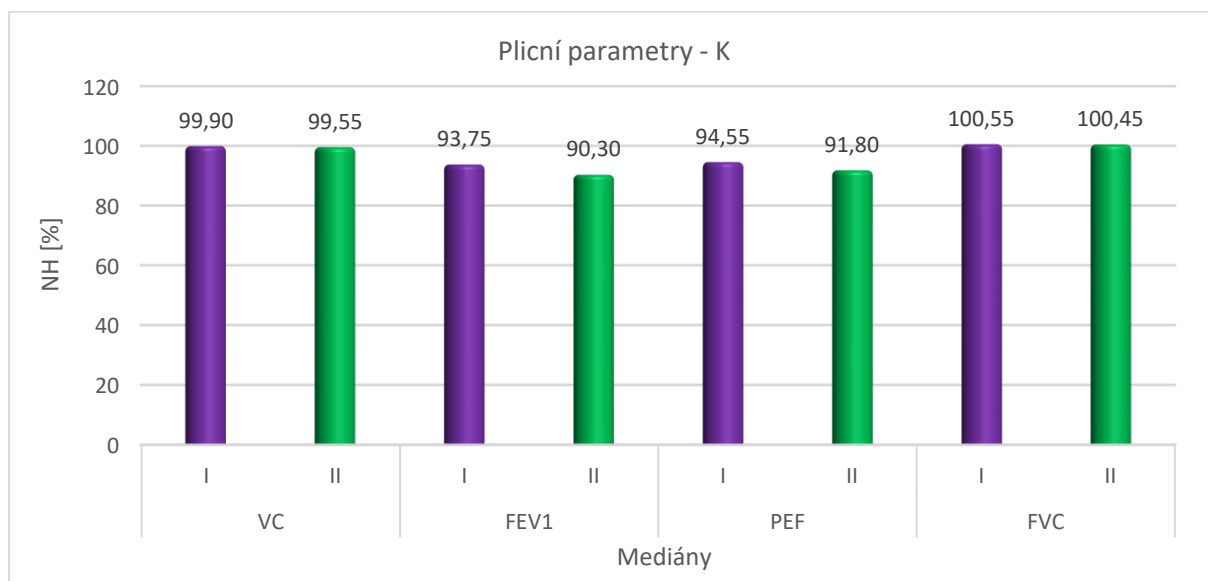
CvD nemá statisticky významný vliv na sledované ventilační parametry, tj. VC, FEV₁, PEF a FVC. Průměrné hodnoty jednotlivých parametrů se však po proběhlé intervenci nepatrně navyšují. Z hlediska středních hodnot (mediánů) však tento trend neplatí. Navyšují se pouze střední hodnoty VC a PEF, u FEV₁ a FVC se dokonce snižují, avšak rozptyl hodnot u FEV₁ se snižuje z mezikvartilového rozpětí 44 na 29 a u FVC z 26 na 17. Mezikvartilové rozpětí se snižuje také pro hodnoty VC, a to z 36 na 17, u hodnot parametru PEF z 34 na 15.

Po absolvování osmitýdenního domácího dechového autotréninku nedošlo u jedinců se sarkoidózou ke statisticky významným změnám plicních funkcí.



Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, CvD – skupina s domácím autotréinkem, VC – vitální kapacita, FEV₁ – jednovteřinová vitální kapacita, PEF – vrcholových výdechový průtok, FVC – usilovná vitální kapacita, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Obrázek 16. Střední hodnoty (mediány) ventilačních parametrů (VC, FEV₁, PEF, FVC) jedinců z CvD



Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, K – kontrolní skupina, VC – vitální kapacita, FEV₁ – jednovteřinová vitální kapacita, PEF – vrcholových výdechový průtok, FVC – usilovná vitální kapacita, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Obrázek 17. Střední hodnoty (mediány) ventilačních parametrů (VC, FEV₁, PEF, FVC) jedinců z K

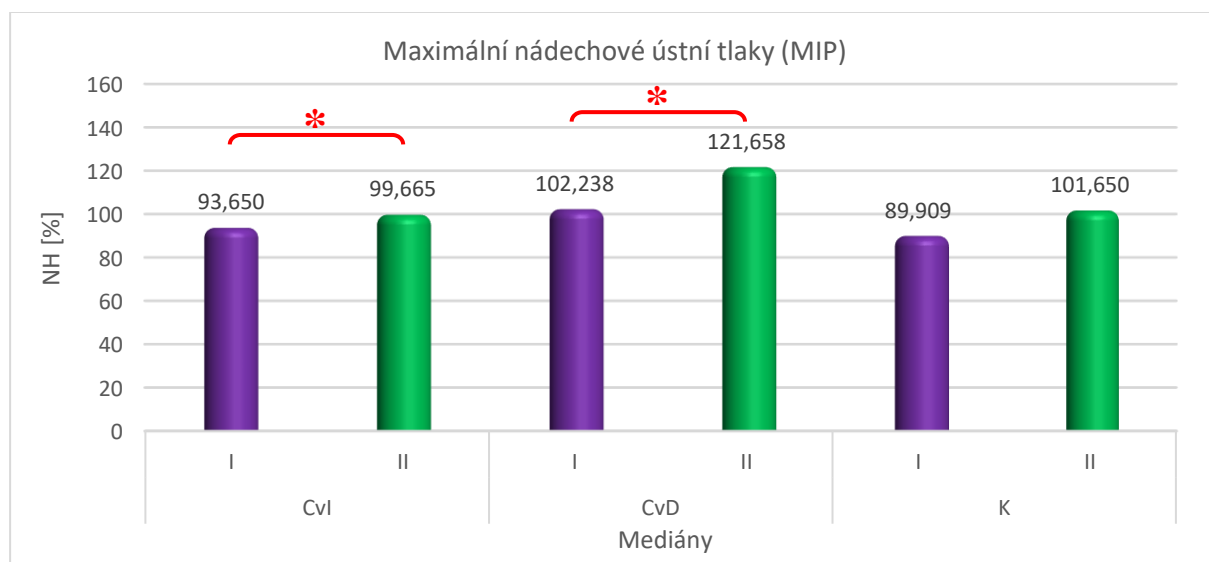
U osob kontrolní skupiny nebyla ve sledovaném období zaznamenána změna ventilačních parametrů.

Sledované ventilační parametry (VC, FEV₁, PEF, FVC) zůstávají u jednotlivých skupin (CvI, CvD i K) po uplynutí osmi týdnů beze změny.

5.2.2 Síla nádechových svalů

V_{2b}: Jak se mění síla nádechových svalů u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Daná podkapitola se zabývá hodnocením vlivu rehabilitačních intervencí (CvI a CvD) na sílu nádechových svalů jedinců se sarkoidózou a případnou změnou síly nádechových svalů u jedinců kontrolní skupiny. Síla nádechových svalů je hodnocena pomocí maximálních nádechových ústních tlaků (MIP).

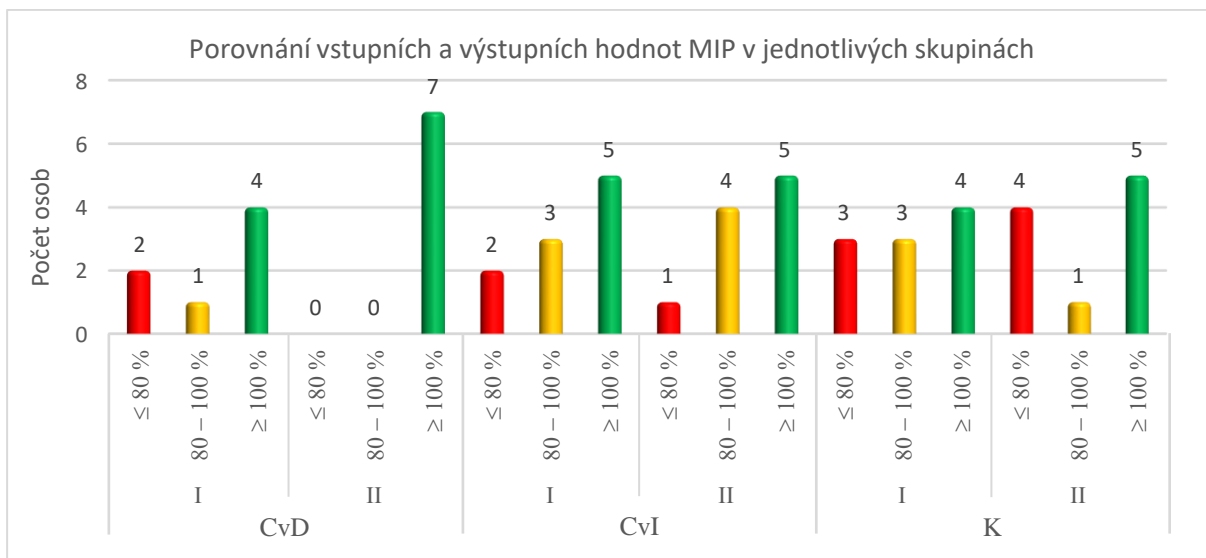


Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, MIP – maximální nádechový ústní tlak, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréninkem, K – kontrolní skupina, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření, statisticky významné hodnoty * 0,01 < p ≤ 0,05 (Wilcoxonův párový test pro dva závislé výběry)

Obrázek 18. Střední hodnoty (mediány) MIP jedinců z CvI, CvD a K

Po absolvování osmitýdenní individuální rehabilitační léčby (CvI) došlo u jedinců se sarkoidózou ke statisticky významnému zvýšení síly inspiračních svalů. Také po absolvování osmitýdenního domácího dechového autotréninku (CvD) bylo u jedinců se sarkoidózou pozorováno statisticky významné zvýšení síly nádechových svalů. U osob kontrolní skupiny se ve sledovaném období síla nádechových svalů významně nezměnila.

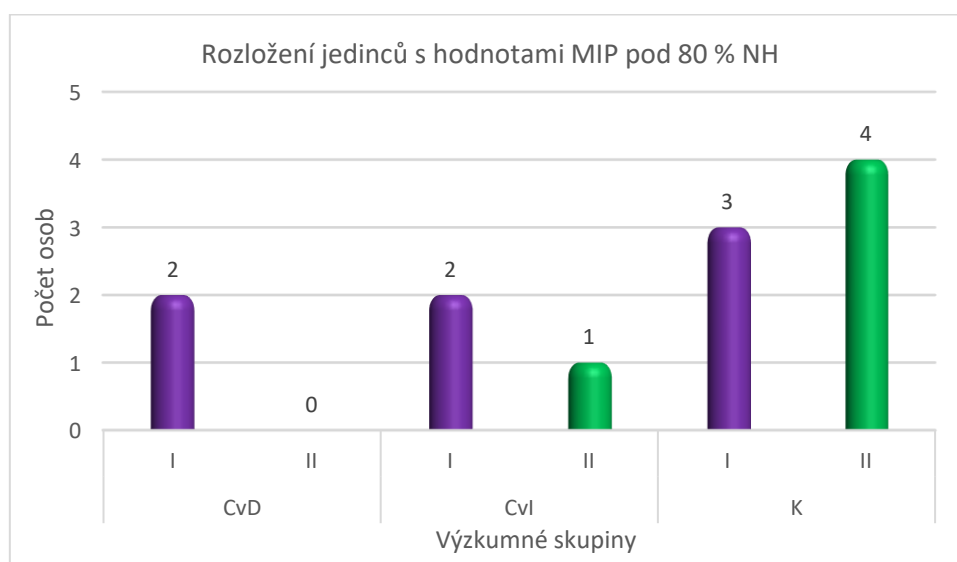
Níže je uveden obrázek srovnávající vstupní a výstupní hodnoty MIP u jednotlivých skupin (CvD, CvI a K) v procentuálních rozmezech náležitých hodnot normy.



Vysvětlivky: MIP – maximální nádechový ústní tlak, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréinkem, K – kontrolní skupina, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření
 Obrázek 19. Vstupní a výstupní hodnoty MIP u jednotlivých skupin (CvD, CvI a K)

Nejvýraznější změna byla zaznamenána u skupiny CvD a to o 31,2 % NH (Mdn o 19,5 % NH). Pro porovnání s ostatními skupinami, jsou uvedeny i jejich hodnoty. Pro CvI to bylo o 5,4 % NH (Mdn o 6 %) a pro K o 1,5 % NH (Mdn o 11,8 %).

Následující obrázek zobrazuje rozložení jedinců s hodnotami MIP pod 80 % NH v jednotlivých skupinách při vstupním a výstupním vyšetření.



Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, MIP – maximální nádechový ústní tlak, MEP – maximální výdechový ústní tlak, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréinkem, K – kontrolní skupina, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Obrázek 20. Rozložení jedinců s hodnotami MIP pod 80 % NH v jednotlivých skupinách

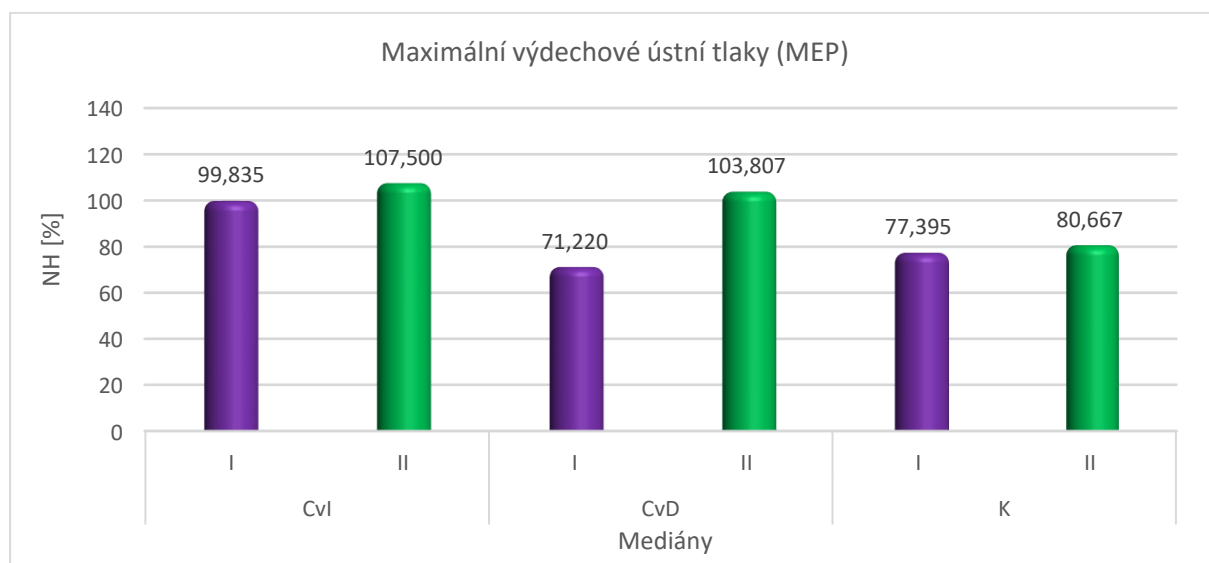
Největší změny v síle nádechových svalů byly pozorovány u skupiny CvD, kdy po proběhlé intervenci dosahovali všichni jedinci (n=7) hodnot vyšších než 100 % NH.

Při zhodnocení vlivu rehabilitačních intervencí na sílu nádechových svalů došlo ke statisticky významnému zlepšení u skupiny CvD ($p=0,018$) i CvI ($p=0,037$), přičemž všichni jedinci z CvD dosahovali při výstupním měření hodnot vyšších než 100 % NH, jejich počet byl však nižší ($n=7$) než v ostatních skupinách ($n=10$). Kontrolní skupina nezaznamenala žádné statisticky významné zlepšení.

5.2.3 Síla výdechových svalů

V2c: Jak se mění síla výdechových svalů u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Tato podkapitola se zabývá hodnocením vlivu rehabilitačních intervencí (CvI a CvD) na sílu výdechových svalů jedinců se sarkoidózou a případnou změnou síly výdechových svalů u jedinců kontrolní skupiny. Síla výdechových svalů je hodnocena pomocí maximálních výdechových ústních tlaků (MEP).



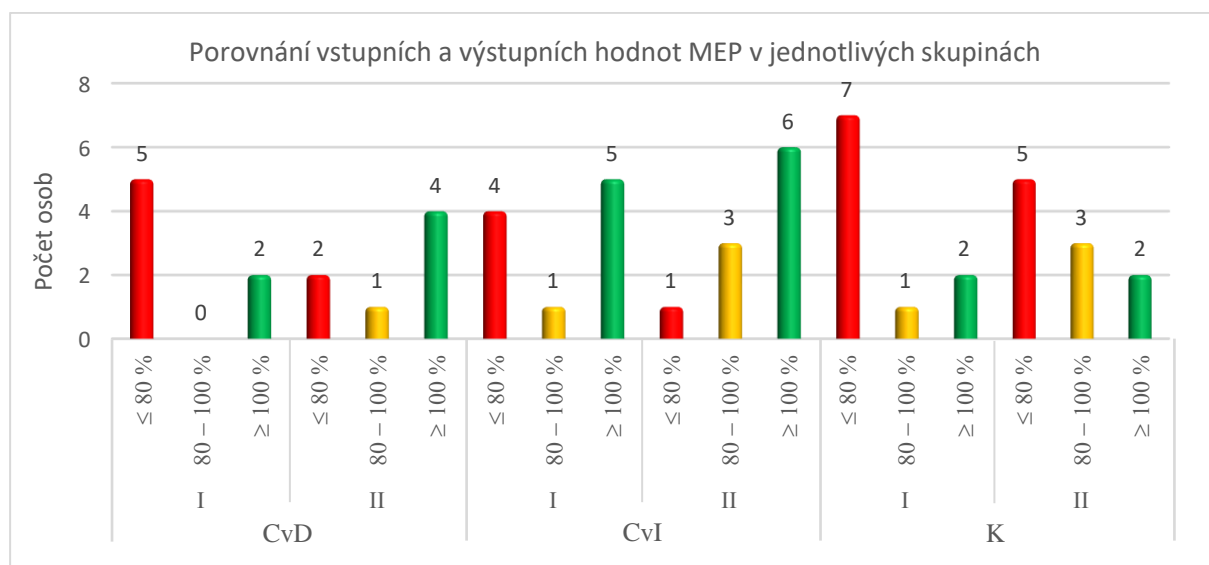
Vysvětlivky: NH – náležitá hodnota normy, MEP – maximální výdechový ústní tlak, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréninkem, K – kontrolní skupina, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Obrázek 21. Střední hodnoty (mediány) MEP jedinců z CvI, CvD a K

Po absolvování osmitýdenní individuální rehabilitační léčby (CvI) došlo u jedinců se sarkoidózou ke zvýšení síly expiračních svalů (M o 8,22 % NH, Mdn o 7,67 % NH), které však nebylo statisticky významné. I po osmitýdenním domácím dechovém autotréninku

(CvD) bylo u jedinců se sarkoidózou pozorováno statisticky nevýznamné zvýšení síly výdechových svalů (M o 24,62 % NH, Mdn o 32,59 % NH). U osob kontrolní skupiny se ve sledovaném období síla výdechových svalů také významně nezměnila (M o 2,44 % NH, Mdn o 3,27 % NH).

Níže je uveden obrázek srovnávající vstupní a výstupní hodnoty MEP u jednotlivých skupin (CvD, CvI a K) v procentuálních rozmezech náležitých hodnot normy.



Vysvětlivky: MEP – maximální výdechový ústní tlak, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréinkem, K – kontrolní skupina, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření
Obrázek 22. Vstupní a výstupní hodnoty MEP u jednotlivých skupin (CvD, CvI a K)

Nejvýraznější změna byla zaznamenána u skupiny CvD, a to o 24,6 % NH (Mdn o 32,6 % NH). Pro porovnání s ostatními skupinami, jsou uvedeny i jejich hodnoty. Pro CvI to bylo o 7,9 % NH (Mdn o 7,7 %) a u K o 2,4 % NH (Mdn o 3,3 %).

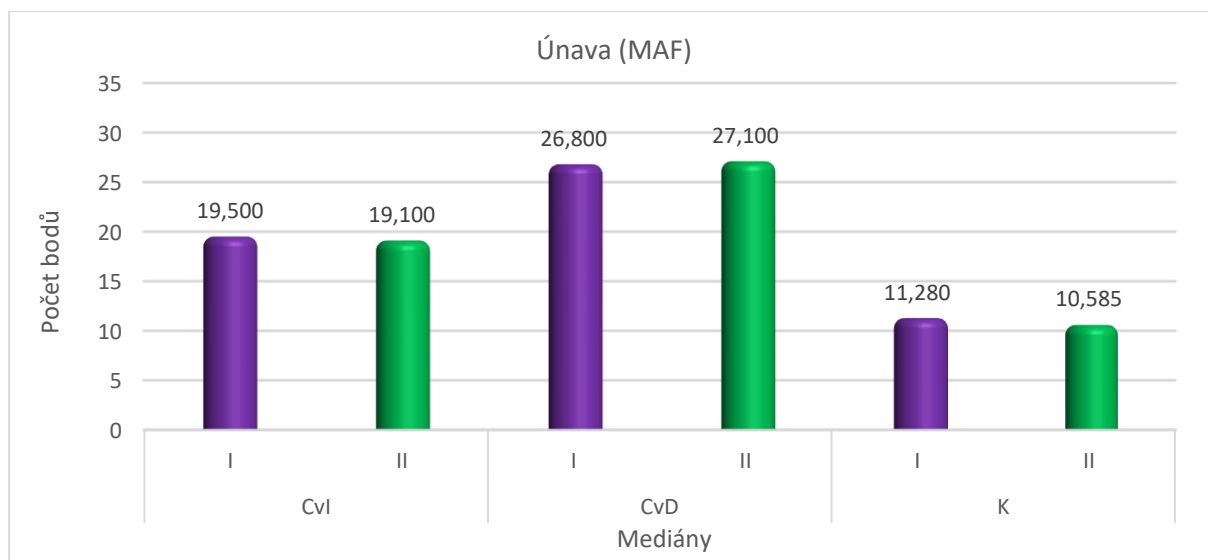
Největší změny v síle výdechových svalů byly pozorovány u skupiny CvD a CvI, nebyly však statisticky významné.

Síla výdechových svalů se ani u jedné skupiny (CvD, CvI a K) nezvyšuje statisticky významně, u CvD i CvI se však zvyšuje průměrná i střední hodnota více než u K.

5.2.4 Únava

V2a: Jak se mění únava u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Tato podkapitola se zabývá hodnocením vlivu rehabilitačních intervencí (CvI a CvD) na výskyt únavy u osob se sarkoidózou a případnou změnou výskytu únavy u jedinců kontrolní skupiny. Únava byla kvantifikována pomocí škály komplexního hodnocení únavy (MAF).



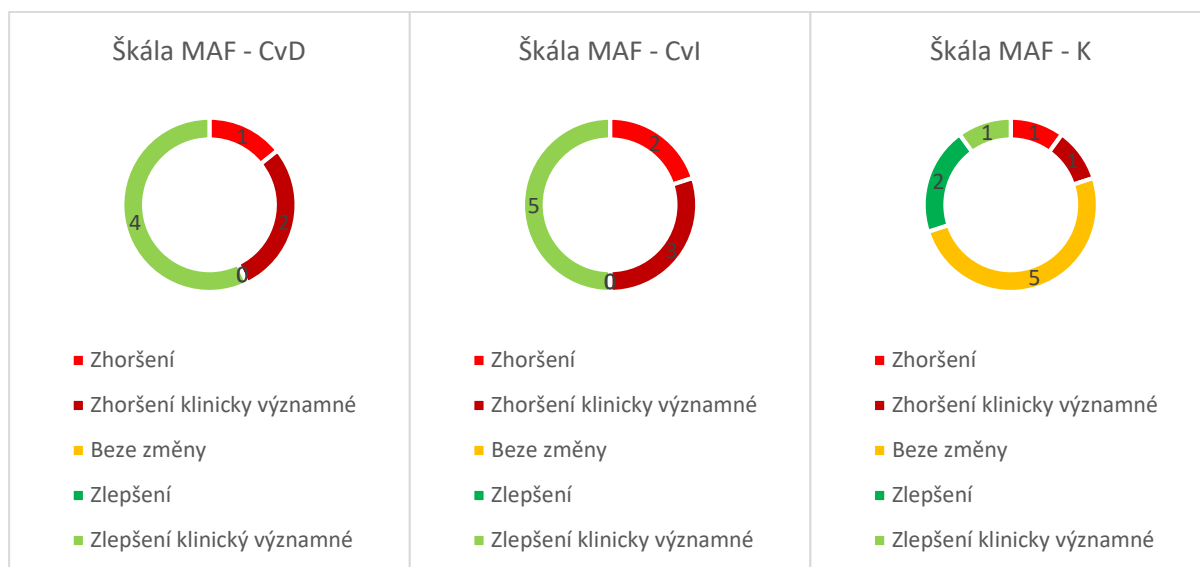
Vysvětlivky: MAF – škála komplexního hodnocení únavy (Czech version of Multidimensional Assessment Scale), CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréninkem, K – kontrolní skupina, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Obrázek 23. Střední hodnoty (mediány) výsledných skóre MAF jedinců z CvI, CvD a K

Po osmitýdenní intervenci nedošlo u skupiny CvI ke statisticky významným změnám ve výskytu únavy, který se snížil pouze o 1,04 bodu (Mdn o 0,4 bodu). Podobně tomu bylo i u skupiny CvD, u níž došlo ke snížení výskytu únavy o 4,93 bodu (Mdn se zvýšil o 0,3 bodu). U jedinců kontrolní skupiny nebyla zaznamenána změna ve výskytu únavy.

Po absolvování osmitýdenního domácího dechového autotréninku a individuální rehabilitační léčby nebyly u jedinců se sarkoidózou zaznamenány statisticky významné změny ve výskytu únavy.

Níže uvedený obrázek zobrazuje změny ve výsledných skóre MAF u jednotlivých skupin (CvD, CvI a K) z hlediska minimální klinické významnosti (MCID).



Vysvětlivky: MAF – škála komplexního hodnocení únavy (Czech version of Multidimensional Assessment Scale), CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréinkem, K – kontrolní skupina

Obrázek 24. Porovnání změn výsledných skóre u škály MAF

I přes to, že statisticky významné snížení výskytu únavy nebylo zaznamenáno ani u jedné skupiny (CvD, CvI, K), ve skupině CvI se 50 % jedinců zlepšilo s klinickou významností a ve skupině CvD dokonce 57,1 %. V kontrolní skupině se klinicky významně zlepšil pouze jeden jedinec (10 %).

Po absolvování osmitýdenní intervence CvI došlo u poloviny osob se sarkoiózou ke klinicky významnému snížení výskytu únavy. U intervence CvD bylo klinicky významné snížení výskytu únavy zaznamenáno u více než poloviny jedinců.

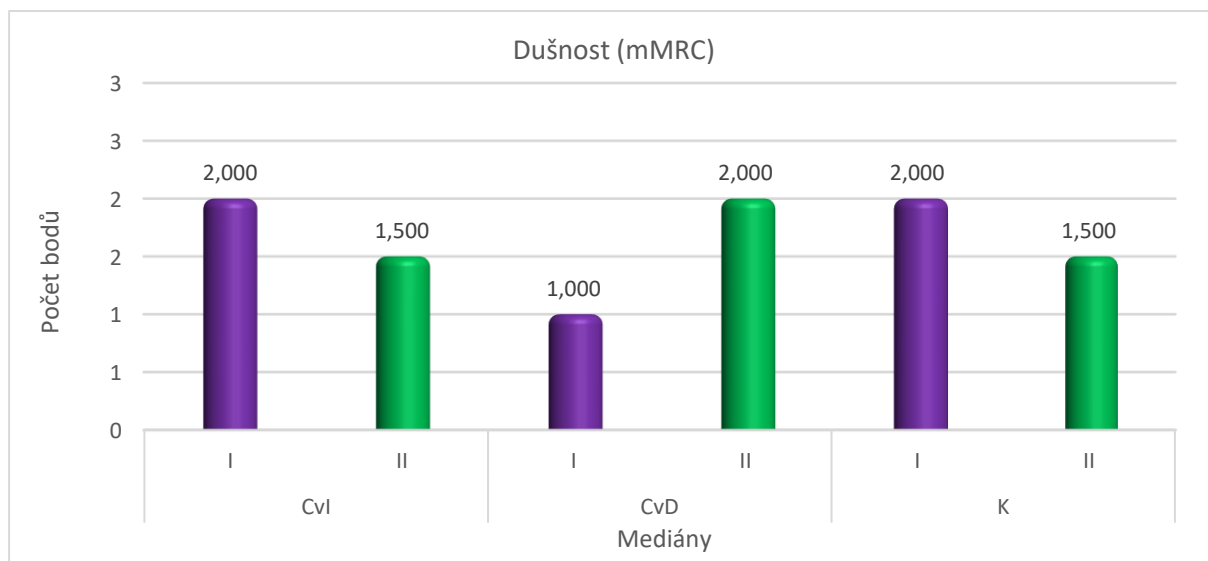
5.2.5 Dušnost

V2e: Jak se mění dušnost u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Tato podkapitola se zabývá hodnocením vlivu rehabilitačních intervencí (CvI a CvD) na výskyt dušnosti u osob se sarkoidózou a případnou změnou výskytu dušnosti u jedinců kontrolní skupiny. Dušnost byla hodnocena pomocí modifikované MRC škály dušnosti (mMRC).

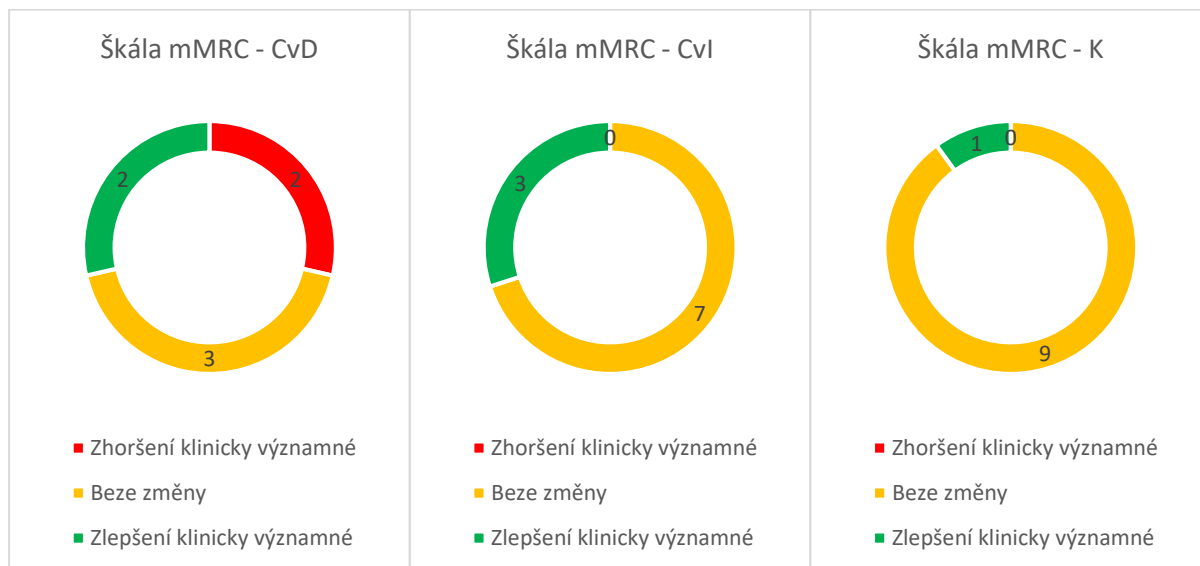
U skupiny CvI nedošlo po osmitýdenní intervenci ke statisticky významným změnám ve výskytu dušnosti (snížení o 0,3 bodu), podobně jako u skupiny CvD, kde z hlediska průměrných hodnot nebyla zaznamenána žádná změna. Výskyt dušnosti zůstal beze změny i u kontrolní skupiny.

Výskyt dušnosti se u jednotlivých skupin (CvI, CvD i K) po uplynutí osmi týdnů nezměnil.



Vysvětlivky: mMRC – modifikovaná MRC škála dušnosti, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréinkem, K – kontrolní skupina, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření
Obrázek 25. Střední hodnoty (mediány) výsledných skóre mMRC jedinců z CvI, CvD a K

Níže uvedený obrázek zobrazuje změny ve výsledných skóre mMRC u jednotlivých skupin (CvD, CvI a K) z hlediska minimální klinické významnosti (MCID).



Vysvětlivky: mMRC – modifikovaná MRC škála dušnosti, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréinkem, K – kontrolní skupina
Obrázek 26. Porovnání změn výsledných skóre u škály mMRC

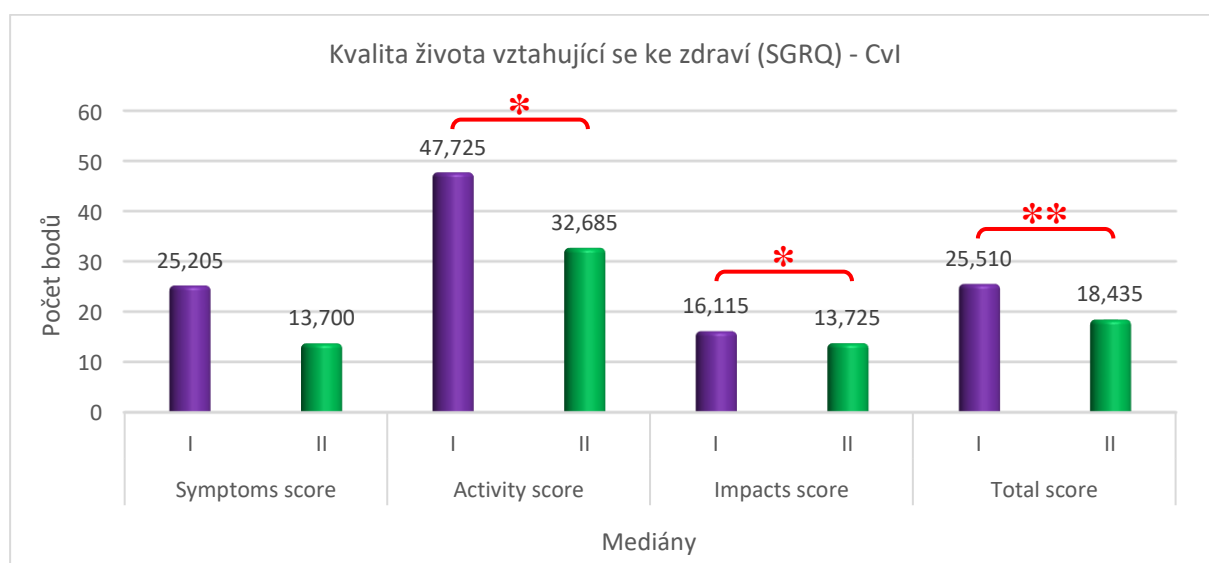
Statisticky významné snížení výskytu dušnosti nebylo zaznamenáno ani u jedné skupiny (CvD, CvI, K). Nejvíce byl snížen výskyt dušnosti u skupiny CvI, kdy bylo zaznamenáno klinicky významné zlepšení u 30 % osob se sarkoidózou. Ve skupině CvD bylo zaznamenáno po absolvování intervence také zhoršení výskytu dušnosti. Na toto zhoršení mohla mít vliv alergie, kterou zainteresované osoby uvedly v průběhu výstupního vyšetření.

Osmítýdenní intervence (CvI, CvD) neměly u jedinců se sarkoidózou statisticky ani klinicky významný vliv na výskyt dušnosti.

5.2.6 Kvalita života vztahující se ke zdraví

V_{2f}: Jak se mění kvalita života vztahující se ke zdraví u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Tato podkapitola se zabývá hodnocením vlivu rehabilitačních intervencí (CvI a CvD) na kvalitu života vztahující se ke zdraví u osob se sarkoidózou a její případnou změnou u jedinců kontrolní skupiny. Kvalita života vztahující se ke zdraví byla hodnocena pomocí dotazníku nemocnice St. George o obtížích s dýcháním (SGRQ).



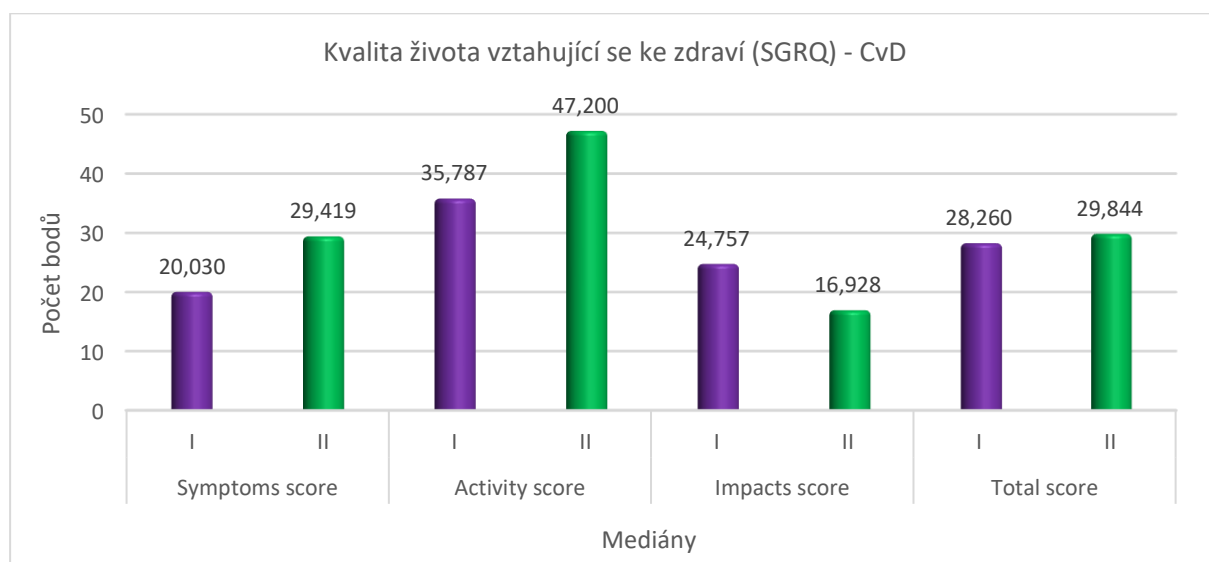
Vysvětlivky: SGRQ – dotazník nemocnice St. George o obtížích s dýcháním, symptoms score – symptomy, activity score – aktivity, impacts score – dopad onemocnění, total score – celkové skóre, CvI – skupina s individuální terapií, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření, statisticky významné hodnoty * $0,01 < p \leq 0,05$; ** $0,001 < p \leq 0,01$ (Wilcoxonův párový test pro dva závislé výběry)

Obrázek 27. Střední hodnoty (mediány) výsledných skóre SGRQ jedinců z CvI

CvI má statisticky významný vliv na kvalitu života jedinců se sarkoidózou, neboť dochází k významnému bodovému zlepšení, tj. snížení skóre v položkách aktivity (M o 10,49 bodu,

Mdn o 15,04 bodu), dopad onemocnění (M o 4,47 bodu, Mdn o 2,39 bodu) i celkového skóre (M o 6,35 bodu, Mdn o 7,08 bodu) v dotazníku SGRQ. Skóre v položce symptomy se také snižuje, avšak bez statistické významnosti (M o 4,81 bodu, Mdn o 11,51 bodu).

Po absolvování osmitýdenní individuální rehabilitační léčby došlo u jedinců se sarkoidózou ke statisticky významnému zlepšení kvality života vztahující se ke zdraví.

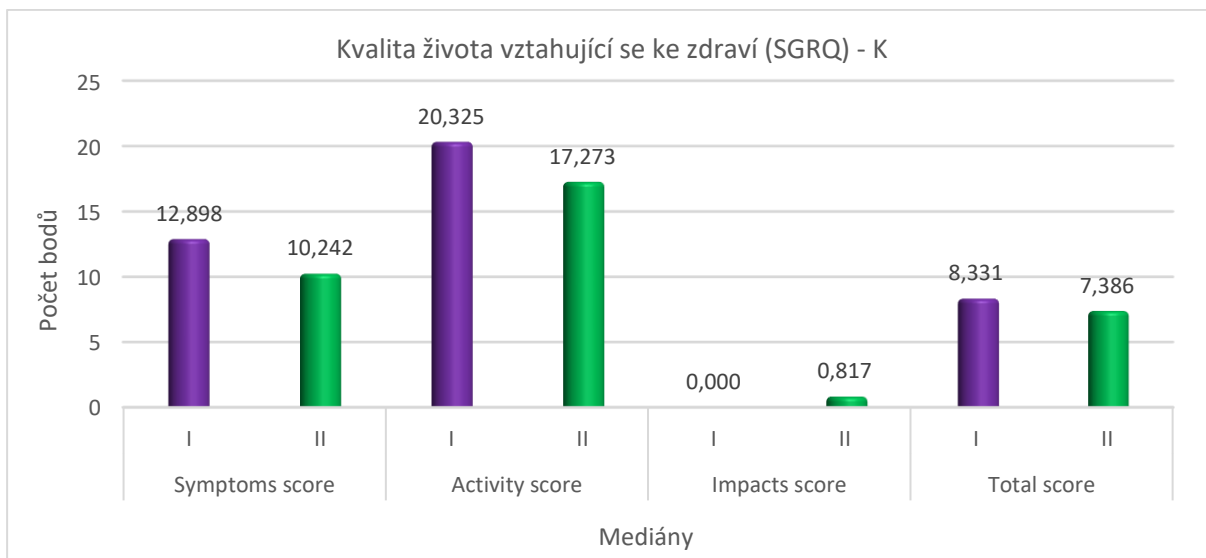


Vysvětlivky: SGRQ – dotazník nemocnice St. George o obtížích s dýcháním, symptoms score – symptomy, activity score – aktivity, impacts score – dopad onemocnění, total score – celkové skóre, CvD – skupina s domácím autotréninkem, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Obrázek 28. Střední hodnoty (mediány) výsledných skóre SGRQ jedinců z CvD

U jedinců se sarkoidózou nemá CvD statisticky významný vliv na kvalitu života vztahující se ke zdraví. Z hlediska průměrných hodnot se statisticky nevýznamně snižuje skóre v položkách symptomy (o 9,70 bodu), dopad onemocnění (o 4,12 bodu) a celkové skóre (o 3,01 bodu).

Po absolvování domácího dechového autotréninku nebyly u jedinců se sarkoidózou zjištěny statisticky významné změny v kvalitě života vztahující se ke zdraví.

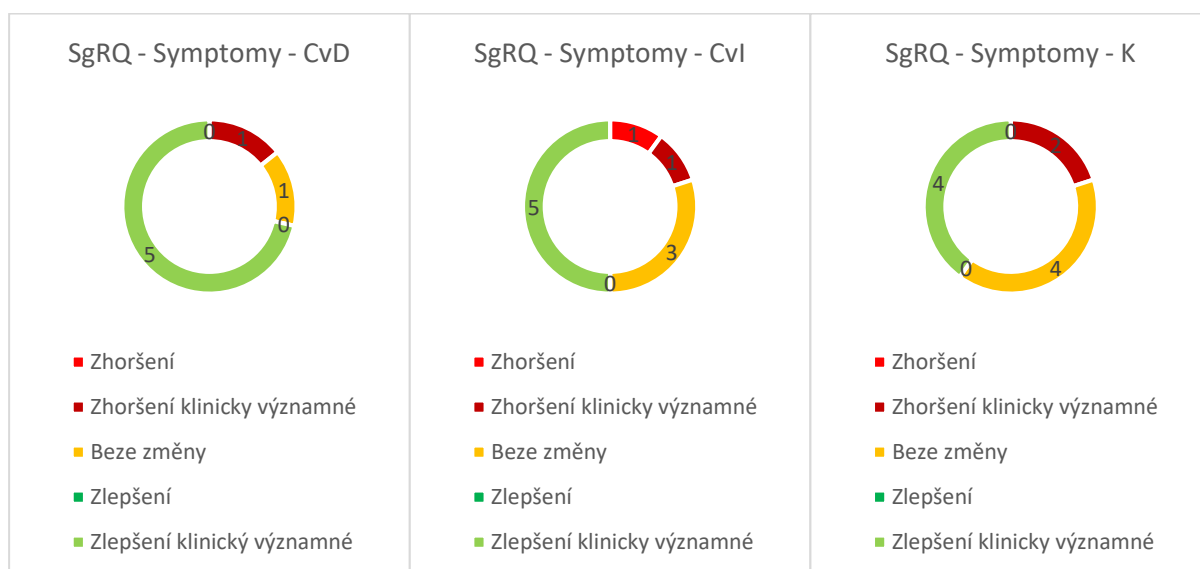


Vysvětlivky: SGRQ – dotazník nemocnice St. George o obtížích s dýcháním, symptoms score – symptomy, activity score – aktivity, impacts score – dopad onemocnění, total score – celkové skóre, K – kontrolní skupina, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Obrázek 29. Střední hodnoty (mediány) výsledných skóre SGRQ jedinců z K

U kontrolní skupiny nedošlo ke statisticky významným změnám v kvalitě života vztahující se ke zdraví.

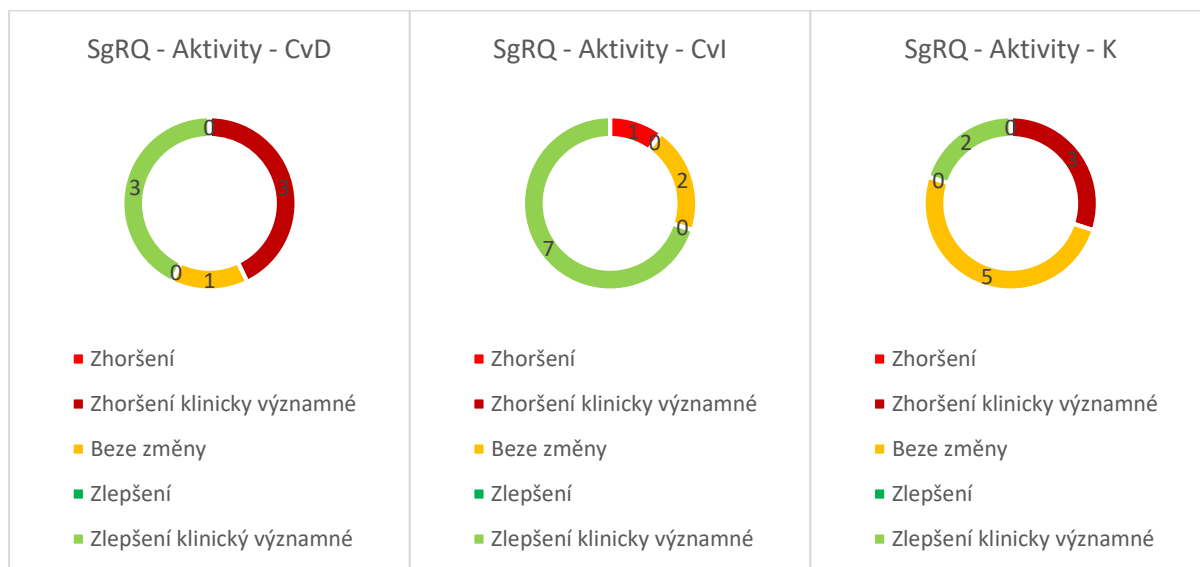
Níže uvedené obrázky zobrazují změny ve výsledných skóre položek dotazníku SGRQ u jednotlivých skupin (CvD, CvI a K). Zobrazují především změny z hlediska minimální klinické významnosti (MCID).



Vysvětlivky: SGRQ – dotazník nemocnice St. George o obtížích s dýcháním, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréninkem, K – kontrolní skupina

Obrázek 30. Porovnání změn výsledných skóre u dotazníku SGRQ – symptomy

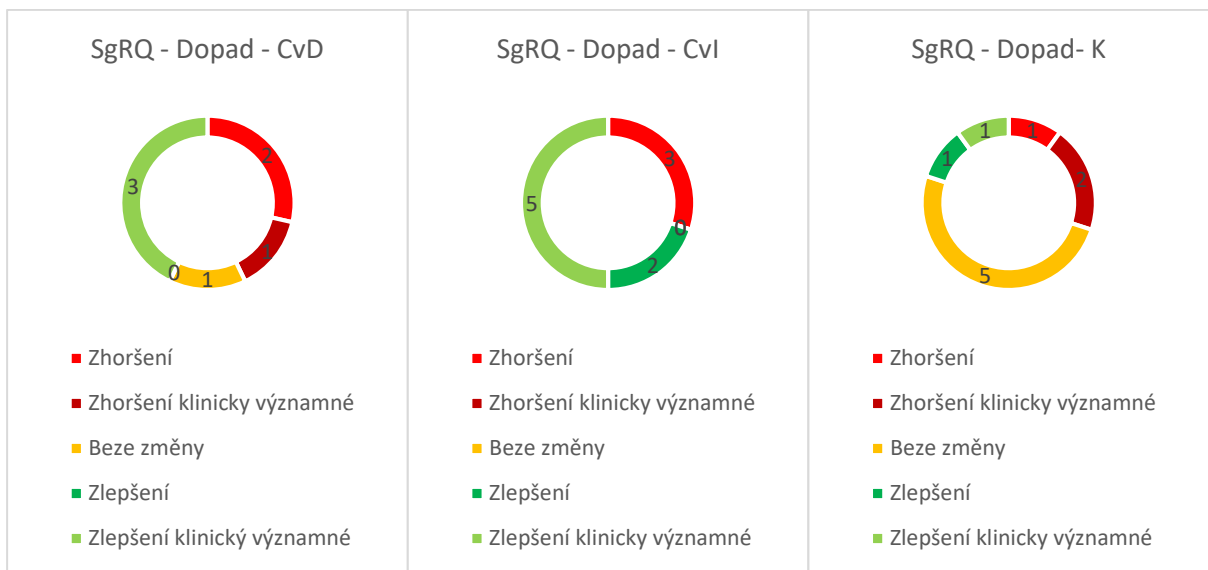
Při hodnocení položky symptomy u dotazníku SGRQ nedošlo ke statisticky významnému zlepšení ani u jedné skupiny. Klinicky významné zlepšení však zaznamenalo 50 % jedinců z CvI a dokonce 71,4 % osob z CvD. Avšak i u jedinců z K došlo ke zlepšení na hladině minimální klinické významnosti, a to u 40 % osob.



Vysvětlivky: SGRQ – dotazník nemocnice St. George o obtížích s dýcháním, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréninkem, K – kontrolní skupina

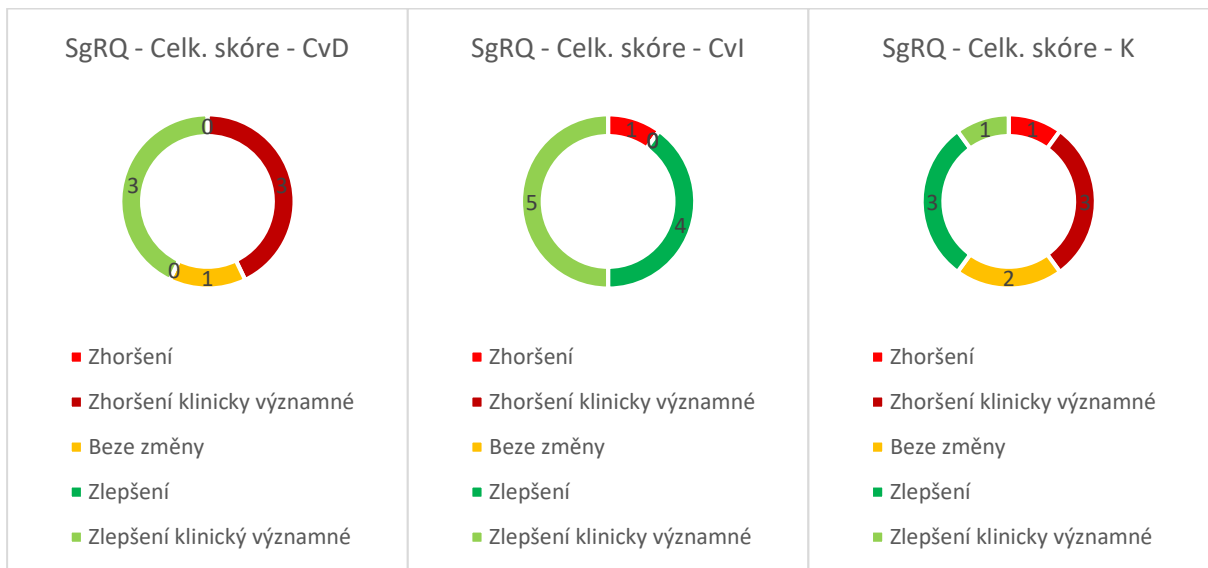
Obrázek 31. Porovnání změn výsledných skóre u dotazníku SGRQ – aktivity

Při hodnocení položky aktivity u dotazníku SGRQ byla zaznamenána statisticky významná změna u skupiny CvI ($p=0,017$). V ní se klinicky významně zlepšilo 70 % jedinců se sarkoidózou. U skupiny CvD zaznamenalo podobnou tendenci 42,9 % jedinců, stejný procentuální poměr jedinců však v této skupině zaregistroval klinicky významné zhoršení. V kontrolní skupině se klinicky významně zlepšilo pouze 20 % jedinců.



Vysvětlivky: SGRQ – dotazník nemocnice St. George o obtížích s dýcháním, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréninkem, K – kontrolní skupina
 Obrázek 32. Porovnání změn výsledných skóre u dotazníku SGRQ – dopad onemocnění

Při hodnocení položky dopad onemocnění u dotazníku SGRQ byla zaznamenána statisticky významná změna u skupiny CvI ($p=0,028$), v níž se 50 % jedinců zlepšilo klinicky významně. Ve skupině CvD byla zaregistrováno klinicky významné zlepšení u 42,9 % osob, ve skupině K pouze u 10 % jedinců.



Vysvětlivky: SGRQ – dotazník nemocnice St. George o obtížích s dýcháním, CvI – skupina s individuální terapií, CvD – skupina s domácím autotréninkem, K – kontrolní skupina
 Obrázek 33. Porovnání změn výsledných skóre u dotazníku SGRQ – celkové skóre

Při hodnocení změn v celkovém skóre dotazníku SGRQ došlo u skupiny CvI ke statisticky významnému zlepšení ($p=0,007$). Klinicky významné zlepšení bylo pozorováno u 50 %

jedinců z CvI a u 42,9 % osob z CvD. Jedinci z K se zlepšili klinicky významně pouze v 10 %.

Po osmitýdenní intervenci CvI bylo u jedinců se sarkoidózou zaznamenáno statisticky významné zlepšení kvality života vztahující se ke zdraví a dosaženo bylo i minimální klinicky významné změny, a to nejméně u 50 % osob. Po intervenci CvD nedošlo ke statisticky významné změně v kvalitě života vztahující se ke zdraví, ale u 42,9 % jedinců bylo sledováno zlepšení z hlediska minimální klinické významnosti.

5.2.7 Shrnutí

Při výstupním vyšetření provedeném po osmi týdnech nezaznamenala K skupina žádné statisticky významné změny v hodnocených parametrech. Stav jedinců bez RHB intervence zůstává stejný. Únava, dušnost ani kvalita života vztahující se ke zdraví se nemění.

Pokud je jedincům nabídnut trénink respiračních svalů (skupina CvD), dochází ke statisticky významnému zvýšení síly inspiračních svalů. Pozitivní dopad (statisticky významný) na kvalitu života, únavu a dušnost nebyl v námi hodnoceném souboru potvrzen. U jednotlivých osob však došlo ke klinicky významným změnám. Snížení výskytu únavy zaznamenalo 57,1 % jedinců a symptomů 71,4 % osob. U 42,9 % jedinců byla klinicky významně zlepšena kvalita života vztahující se ke zdraví (celkové skóre, aktivity, dopad onemocnění – SGRQ).

Při kombinaci tréninku respiračních svalů a pohybového tréninku (skupina CvI) dochází ke statisticky významnému zvýšení síly nádechových svalů, zaznamenán byl také statisticky významný dopad na kvalitu života vztahující se ke zdraví. U 50 % osob došlo ke klinicky významnému zlepšení kvality života ve vztahu ke zdraví. Také u 50 % jedinců bylo zaznamenáno klinicky významné snížení výskytu únavy.

Ani u jedné skupiny (CvI, CvD, K) nebyly pozorovány významné změny plicních funkcí.

Z uvedených výsledků vyplývá, že pro osoby se sarkoidózou je rehabilitační léčba přínosná. Jako optimální se jeví kombinace aerobního pohybového tréninku a respirační fyzioterapie zahrnující trénink síly respiračních svalů (intervence CvI). Pokud to není možné, měl by být zařazen alespoň dechový autotrénink (intervence CvD) s doporučením každodenní pohybové aktivity.

6 DISKUZE

Práce v první části seznamuje s problematikou sarkoidózy, a to především s poznatky, které byly publikovány v nedávné době a které přispívají k vytvoření co nejvhodnějšího postupu, nejen v diagnostice, ale i v samotné léčbě. Výzkumná část byla zaměřena na hodnocení efektu rehabilitační léčby a vliv jejího působení na zdravotní stav jedinců s plicní formou sarkoidózy. V dostupné literatuře se objevují práce, které potvrzují pozitivní vliv rehabilitační léčby. Zejména bývají ovlivněny symptomy, které se nedaří zmírnit prostřednictvím farmakologické léčby, a k nimž může i farmakologická léčba přispívat. Příkladem je únava, u níž bývá pozorováno zhoršení po léčbě kortikoidy. Tato práce se zaměřuje na dva typy intervencí, jejichž potenciál bývá sledován v zahraničních studiích. Jedná se o trénink síly respiračních svalů a aerobní pohybový trénink. Konkrétně bylo sledováno, jaký vliv mají uvedené intervence na respirační funkce, dušnost, únavu a kvalitu života vztahující se ke zdraví, a to za účelem jejich případného rozšíření do klinické praxe, kde již bývají doporučovány.

V následujících částech kapitoly 6 budou diskutovány výsledky jednotlivých sledovaných parametrů s odkazem na patřičné výzkumné otázky, ke kterým se vztahují.

6.1 Výzkumný soubor

Výzkumný soubor

Výzkumný soubor byl sestaven z 29 jedinců s diagnostikovanou plicní formou sarkoidózy a s průměrným věkem $52,7 \pm 9,7$ let. Sarkoidóza jim byla diagnostikována v průměru před 5,1 lety vzhledem ke vstupnímu vyšetření, a to v rozmezí před 0,5-22 let. Tyto nálezy odpovídaly uváděné prevalenci, která se ve více než 70 % případů nachází mezi 30-50 lety (Kolek, 2011), 25-45 lety (Marcellis, 2015) či mezi 20-40 lety (Pangtey & Agarwal, 2013). Konečný soubor tvořilo 18 žen (62,1 %) a 11 mužů (37,9 %). Vyšší procentuální zastoupení ženského pohlaví souhlasí s popisovaným vyšším výskytem sarkoidózy u žen. Poměrné zastoupení mužů a žen v našem souboru bylo 1:1,64. V zahraničních studiích poměrné zastoupení uváděno nebývá. Ve studii provedené v České republice byl uveden poměr mužů ku ženám 1:2,29, tj. 70 % tvořili ženy (Zatloukal, 2013). Z hlediska souhrnného zhodnocení bylo možné výzkumný soubor charakterizovat jako jedince s mírným funkčním postižením ventilačních funkcí, neboť při vstupním vyšetření dosahovali hodnot VC $102,3 \pm 14,9$ % (Mdn 100 %), FEV₁ $95,3 \pm 17,3$ % (Mdn 94 %), PEF $87,9 \pm 18,0$ % (Mdn 89 %) a FVC $100,3 \pm 13,2$ % (Mdn 100 %) náležité hodnoty normy. Příznačné bylo i mírné oslabení síly respiračních svalů, hodnocené na základě maximálních okluzních tlaků, a to u nádechových svalů s průměrnou hodnotou

MIP $98,9 \pm 28,3$ % NH (Mdn 94,3 %) a u výdechových s průměrnou hodnotou MEP $89,5 \pm 32,8$ % NH (Mdn 76,9 %). Dále se vyznačovali dušností při zátěži (Mdn 2 body dle mMRC), mírnou únavou (Mdn 17,1 bodů dle MAF) a sníženou kvalitou života vztahující se ke zdraví (Mdn 23,9 bodů dle SGRQ). Do studie byli zařazeni i asymptomatictí jedinci, což mohlo interferovat výsledky. Proto uvádím, že při vstupním vyšetření pociťovalo únavu 85,2 % jedinců a dušnost 59,3 % jedinců. Výskyt symptomů uvedlo 77,8 % osob, omezení aktivit 88,9 % a u 74 % jedinců mělo onemocnění sarkoidózou vliv na společenské fungování a psychické zdraví.

6.2 Ventilační parametry - výzkumné otázky V_{1a}, V_{2a}

V_{1a}: Jak se liší plicní funkce jedinců se sarkoidózou oproti konvenčně stanoveným náležitým hodnotám normy?

V_{2a}: Jak se mění ventilační parametry u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Pro posouzení aktuálních hodnot ventilačních parametrů bylo u všech osob výzkumného souboru provedeno spirometrické vyšetření. Hodnocení ventilačních parametrů pomocí spirometrie bývá u jedinců se sarkoidózou využíváno v rámci diagnostiky. Umožňuje stanovit typ ventilační poruchy (obstrukční, restriční) a její tíži vzhledem ke konvenčně stanoveným hodnotám normy. Při vstupním (i výstupním) vyšetření byla dodržena všechna doporučení pro správné provedení a vyšetření proběhlo za standardních podmínek.

Tíži restriční ventilační poruchy, která je pro jedince se sarkoidózou charakteristická, nebylo možné blíže posoudit, neboť nebyl vyšetřován parametr celkové plicní kapacity (TLC). U jedinců našeho výzkumného souboru byly nejvíce sníženy hodnoty vrcholového výdechového průtoku (PEF 87,9 %). Průměrné hodnoty ostatních hodnocených parametrů (VC 102,3 %, FEV₁ 95,3 % a FVC 100,3 %) se nacházely při rozhraní 100 % NH. Zatloukal (2013) naměřil u osob se sarkoidózou nepatrně nižší hodnoty, a to u VC 101,4 %, FEV₁ 94,6 %, FVC 97,8 % a u PEF 87,5 % náležité hodnoty dle konvenčně stanovených hodnot norem. Podobné hodnoty uvádí také Karadallı et al. (2016), a to FEV₁ 93,3 %, FVC 100,3 % a u PEF 97,6 % NH, Marcellis et al. (2015) FEV₁ 93,5 %, FVC 100,3 % NH, a Marcellis et al. (2013) FEV₁ 84,2 %, FVC 98,3 % NH. Nižší hodnoty pozorovali Kabitz et al. (2006) FEV₁ 78,1 %, FVC 85,9 % NH, a Strookappe et al. (2015) FEV₁ 63,0 %, FVC 71,3 % NH. U jedinců našeho výzkumného souboru bylo tedy pozorováno mírné funkční postižení ventilačních funkcí, jež bylo ve shodě s nálezy ostatních autorů zabývajících se touto problematikou.

Po absolvování obou typů rehabilitačních intervencí (CvI, CvD) nebyla po uplynutí osmi týdnů zaznamenána statisticky významná změna ventilačních funkcí. Stejně tak nebyla pozorována statisticky významná změna ventilačních funkcí u kontrolní skupiny. U jedinců byla po proběhlých intervencích pozorována největší změna v hodnotách parametru PEF, které byly při vstupním vyšetření sníženy ze všech hodnocených parametrů nejvíce. Po intervenci CvI se zvýšily o 5,5 % NH a po intervenci CvD o 6,2 % NH. Dále se navýšily hodnoty parametrů VC a FVC, a to výrazněji po intervenci CvD (VC o 4 % NH, FVC o 5,6 % NH) v porovnání s intervencí CvI. Jelikož byli do studie zařazeni jedinci se stabilizovanou formou sarkoidózy, jejichž farmakoterapie nebyla měněna, můžeme na základě získaných výsledků soudit, že rehabilitační léčba měla v této studii u jedinců se sarkoidózou minimální efekt na změnu plicních parametrů. Ke shodným závěrům došel i Zatloukal (2013) a Strookappe et al. (2015) také pozorovali zlepšení hodnot FVC (o 9,7 % NH), přičemž hodnoty parametru FEV₁ zůstaly po jejich intervenci beze změny, tak jako po těch našich.

V žádné studii nebyl prokázán statisticky významný vliv rehabilitační léčby na ventilační parametry (Karadalli, Boşnak-Güçlü, Camcioğlu, Kokturk, & Türктаş, 2016; Marcellis, Lenssen, De Vries & Drent, 2013; Strookappe et al., 2015; Zatloukal, 2013; Zatloukal et al., 2013).

V rámci zahraničních studií bylo autory pozorováno, že hodnoty ventilačních parametrů nekorelují se symptomy, které se u jedinců se sarkoidózou vyskytují (Drent, Strookappe, Hoitsma & De Vries, 2015; Marcellis, 2015; Zieleznik, Jastrzębski, & Ziora 2015). V této studii však byla nalezena souvislost mezi parametry VC ($r = -0,40$; $p < 0,05$), PEF ($r = -0,38$; $p < 0,05$) i FVC ($r = -0,42$; $p < 0,05$) a symptomy hodnocenými dle dotazníku SGRQ, jež spolu korelovaly negativně. Čím více symptomů jedinci se sarkoidózou udávali, tím nižší měli hodnoty VC, PEF a FVC. Parametr PEF dále koreloval pozitivně s MEP ($r = 0,40$; $p < 0,05$) a negativně s dušností hodnocenou dle škály MRC ($r = -0,43$; $p < 0,05$) a s ostatními položkami hodnocenými prostřednictvím dotazníku SGRQ, tj. s aktivitami ($r = -0,49$; $p < 0,05$), dopadem onemocnění ($r = -0,50$; $p < 0,05$) a s celkovým skórem ($r = -0,50$; $p < 0,05$). Po intervenci CvI bylo sledováno statisticky významné zlepšení kvality života vztahující se ke zdraví (SGRQ), ale tomuto zlepšení neodpovídalo zlepšení hodnot parametru PEF, které se pouze mírně navýšily.

6.3 Síla dýchacích svalů - výzkumné otázky V_{1b}, V_{2b}, V_{2c}

V_{1b}: Jak se liší síla dýchacích svalů jedinců se sarkoidózou oproti konvenčně stanoveným náležitým hodnotám normy?

V_{2b}: Jak se mění síla nádechových svalů u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

V_{2c}: Jak se mění síla výdechových svalů u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

U jedinců se sarkoidózou je jedním z hlavních symptomů dušnost, která je popisována jako nerovnováha mezi aktuálními nároky na dýchání a vlastní kapacitou dýchacího systému. Při manifestaci dušnosti hraje roli celková kondice jedince. U osob se sarkoidózou bývá pozorováno snížení síly dýchacích svalů i jejich vytrvalosti (Baydur, Alsalek, Louie, & Sharma, 2001; Kabitz et al., 2006; Karadallı, Boşnak-Güçlü, Camcıoğlu, Kokturk, & Türkteş, 2016; Spruit et al., 2005; Wirnsberger et al., 1997). Na tom se zřejmě podílí několik faktorů a jejich vzájemné kombinace. Patří mezi ně například vlastní postižení svalového aparátu sarkoidózou, vedlejší efekt léčby kortikoidy, mechanická nevýhoda délky svalových vláken, změna stereotypu dýchání a inspirační postavení hrudníku. V rámci této studie byla u jedinců s plicní formou sarkoidózy nalezena negativní korelace mezi dušností a sníženou silou nádechových svalů. Předpokládáme tedy, že posílení oslabených inspiračních svalů povede ke snížení pocitu dušnosti.

Z hlediska managementu dušnosti je důležité vyšetřovat sílu respiračních svalů, jež, jak se ukázalo, je možné ovlivnit prostřednictvím dechového tréninku. Toto vyšetření je přínosné i pro rehabilitační léčbu, neboť pomáhá k objektivnímu posouzení aktuálního stavu síly respiračních svalů, poskytuje možnost hodnocení změny během terapie (efekt) a nabízí zpětnou vazbu a může pomoci v motivaci.

Celkovou sílu respiračních svalů je možné hodnotit pomocí maximálních okluzních tlaků. Pro vyšetření síly nádechových svalů měříme maximální nádechový ústní tlak (MIP). Pro vyšetření síly výdechových svalů zjišťujeme maximální výdechový ústní tlak (MEP). Oba parametry byly vyšetřovány u všech členů výzkumného souboru, a to při vstupním i výstupním vyšetření.

Při vstupním vyšetření bylo u jedinců se sarkoidózou (n = 29) nalezeno mírné snížení síly dýchacích svalů oproti konvenčně stanoveným náležitým hodnotám normy. Nadpoloviční většina (51,7 %) měla hodnoty MIP pod 100 % NH a téměř čtvrtina (24,1 %) pod 80 % NH, což vypovídá o snížené síle nádechových svalů a souvisí s dušností, kterou udávalo 59,3 %

jedinců. Marcellis et al. (2013) sledovali snížení hodnot MIP u více než 40 % jedinců, které vyšetřovali, a i v dalších studiích je u osob se sarkoidózou popisováno snížení hodnot MIP i MEP a respirační vytvalosti (Baydur, Alsalek, Louie, & Sharma, 2001; Brancaleone et al., 2004; Kabitz et al., 2006; Karadalli, Boşnak-Güçlü, Camcıoğlu, Kokturk a Türктаş, 2016; Spruit et al., 2005; Wirnsberger et al., 1997; Zatloukal, 2013). Karadalli et al. (2016) naměřili MIP s průměrnou hodnotou na 105,3 % NH. Zatloukal (2013) uvedl průměrnou hodnotu MIP na 88 % NH, Wirnsberger et al. (1997) na 96 % NH, Brancaleone et al. (2004) na 95 % NH, Kabitz et al. (2006) na 85,6 % NH, Spruit et al. (2005) na 79 % NH a Baydur et al. (2001) na 77 % NH. Marcellis, Lenssen, Kleynen, De Vries a Drent (2013) naměřili rozdílné hodnoty MIP u mužů se sarkoidózou (79,3 % NH) a u žen (87,1 % NH). V našem souboru byla průměrná hodnota MIP rovna 98,9 % NH. Byla tedy o něco vyšší než hodnoty, které pozorovali ostatní autoři.

V našem výzkumném souboru měli hodnoty MEP pod hranicí 100 % NH více než dvě třetiny (67 %) jedinců a pod hranicí 80 % NH se nacházeli téměř dvě třetiny (62,1 %) osob. Pozorovali jsme tedy i snížení síly výdechových svalů, které samozřejmě souvisí i s oslabením nádechových svalů a současně se sníženou hodnotou parametru PEF. Hodnota PEF opět negativně koreluje s dušností. Naše nálezy byly v souladu s výsledky zahraničních prací, u výdechových svalů jsme zaznamenali výraznější snížení síly.

V této studii byl dále sledován efekt tréninku dýchacích svalů, tj. dechového autotréninku, který byl zařazen u skupiny CvI a CvD. K jeho realizaci byly použity dechové pomůcky. Pro posilování nádechových svalů to byl Threshold® inspiratory muscle trainer (IMP), k posilování výdechových svalů byl využit Threshold® positive expiratory pressure (PEP). Dechový autotrénink probíhal u obou intervenčních skupin shodně. Obsahoval silový a vytrvalostní trénink inspiračních i expiračních svalů. Byl prováděn každý den v individuálním časovém rozpětí (cca 30-40 min) s postupnou gradací jak v odporech kladených dechovými pomůckami, tak v posturální náročnosti cvičebních pozic. Jedinci z CvI byli dvakrát do týdne osobně zkontrolováni školeným fyzioterapeutem, jedinci z CvD konzultovali provádění dechového autotréninku jedenkrát týdně prostřednictvím telefonního rozhovoru s fyzioterapeutem. U obou skupin bylo po absolvování dechového tréninku pozorováno statisticky významné zvýšení síly inspiračních svalů. U CvD se po osmítýdenní intervenci nenacházel nikdo pod hranicí 100 % NH (MIP).

Hodnoty MEP nebyly po osmítýdenní intervenci statisticky významně změněny ani u jedné skupiny. Efekt tréninku síly expiračních svalů na zvýšení jejich síly v námi hodnoceném souboru nebyl prokázán. U obou skupin však došlo ke zvýšení středních hodnot,

a to nad hranici 100 % NH. U jedinců z CvD nezaznamenali zvýšení MEP dvě osoby. U jedné z nich došlo k objektivnímu zhoršení sarkoidózy. Jelikož soubor tvořilo pouze sedm jedinců, mohly mít výše uvedené skutečnosti vliv na statistické vyhodnocení. Z původních pěti jedinců (71,4 %), jejichž hodnoty byly pod hranicí 100 % NH, se pod touto hranicí nacházely při výstupním vyšetření pouze tři osoby (42,9 %), z toho jedna osoba byla pod touto hranicí velmi těsně (MEP = 99,27 % NH). Na základě těchto skutečností lze považovat trénink výdechových svalů u jedinců se sarkoidózou jako efektivní. Síla výdechových svalů se ve většině případů zvyšovala souměrně se silou nádechových svalů. V zahraničních studiích dosud nebyl sledován efekt tréninku síly expiračních svalů. Zatloukal et al. (2013) sledovali nevýznamné zvýšení síly expiračních svalů (MEP o 5 %) po šestitýdenním rehabilitačním programu, který obsahoval také trénink síly výdechových svalů. My jsme po osmitýdenních intervencích sledovali nepatrně vyšší zvýšení síly expiračních svalů, a to u CvI o 8,2 % a u CvD o 24,6 %. Podobně tomu bylo i u hodnot MIP, kdy Zatloukal et al. uvádí navýšení o 25 %, zatímco my jsme sledovali navýšení o 31,2 % u CvD a u CvI o 5,4 %.

Jelikož v naší studii byla i třetí, kontrolní (K) skupina, která během sledovaného období neobdržela žádnou intervenci, mohli jsme posuzovat účinnost rehabilitační léčby na sílu dýchacích svalů i ve vztahu k ní. K nezaznamenala statisticky významnou změnu v hodnotách MIP a MEP měřených během vstupního a výstupního vyšetření. Byl u ní pozorován nevýznamný zvyšující se trend sledovaných hodnot. Nejvýraznější změna byla zaznamenána u skupiny CvD, a to u MIP i MEP.

Dále je nutné poznamenat, že jedinci z intervenčních skupin (CvD, CvI) necvičili každý den, jak bylo plánováno. Důvodem bylo například onemocnění, zapomenutí pomůcek a nadměrné pracovní vytížení. Museli však naplnit minimálně 80 % stanoveného programu. Dvě osoby z CvD této hranice nedosáhly, proto jejich výsledky nebyly zařazeny do statistického zpracování. V klinické praxi lze tuto tendenci v compliance také očekávat.

Můžeme se domnívat, že zvýšení sledovaných parametrů by mohlo být i vyšší, podobné tomu, jak uvádí Karadalli, Boşnak-Güçlü, Camcioğlu, Kopturk a Türkteş (2016). Ti po šestitýdenní intervenci pozorovali zvýšení MIP o 56,2 % a MEP o 41,1 %. Jejich intervence však byla důslednější než naše. Trénink byl cvičen sedmkrát týdně v délce trvání třiceti minut podobně jako naše intervence u skupiny CvD i CvI, z toho však jedenkrát týdně pod odborným dohledem (možnost oprav chyb). Současně byl použit telefonní monitoring, tak jako v naší intervenci, jejich frekvence však byla vyšší, a to dvakrát týdně (my pouze jedenkrát týdně). Využita byla jiná dechová pomůcka, a to POWERbreathe Classic a cvičila se pouze síla inspiračních svalů. Každý týden byly odpory na dechovém trenažeru

přenastavovány dle kontrolního vyšetření maximálních okluzních tlaků tak, aby byly na hodnotě 40 % MIP. V naší intervenci se měly hodnoty odporů zvedat každý týden o 2 cmH₂O, někteří jedinci je však v prvních dvou týdnech nezvedali, neboť je nezvládli prodýchnout. Každopádně naše intervence CvD byla zaměřena na domácí prostředí a na co nejmenší nutnost osobního kontaktu jedinců se sarkoidózou s fyzioterapeutem, a to pro úsporu jejich času, financí vynaložených za dopravu a pro co nejmenší narušení jejich denního režimu. Při ověření účinnosti by tak mohl být dechový autotrénink doporučen většímu spektru osob, a to zejména těm, kteří nemají v dosahu specializované rehabilitační pracoviště.

Přesto že Karadalli et al. (2016) nezařadili trénink expiračních svalů, pozorovali výrazné zvýšení síly výdechových svalů. I vzhledem k našim výsledkům by mělo být zvaženo zařazení tréninku síly expiračních svalů u jedinců se sarkoidózou, neboť jejich hlavním problémem je výskyt dušnosti, který souvisí s oslabením inspiračních svalů. Z hlediska časového managementu, tj. časové náročnosti a s ohledem na únavu jedinců by měl být posouzen přínos této intervence. Doporučena by měla být těm jedincům, u nichž má smysl (slabost výdechových svalů, obstrukční porucha plic). V našem výzkumném souboru bylo u více než dvou třetin jedinců pozorováno snížení síly expiračních svalů, i když průměrná hodnota MEP byla na 89,5 % NH. Zatloukal (2013) uvádí průměrnou hodnotu MEP na 67 % NH. Pro výpočet náležité hodnoty normy však použil jiné vzorce (dle autorů Black a Hyatt, in Cahalin, 2004) než jsou užity v této studii. Karadalli et al. (2016) nepozorovali snížení síly výdechových svalů a jimi zjištěná průměrná hodnota dosahovala 124,3 % NH. Ostatní autoři uvádí pouze hodnoty parametru MIP.

Závěrem lze říci, že trénink síly nádechových (i výdechových) svalů má u jedinců se sarkoidózou smysl, neboť je účinný a bezpečný a je jedinci tolerován.

6.4 Únava – výzkumná otázka V_{2a}

V_{2a}: Jak se mění únava u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Únava je u jedinců se sarkoidózou často diskutovaným symptomem, jehož etiologie není zatím zcela vyjasněna. Uvažuje se o vlivu zánětlivých procesů, obstrukční spánkové apnoe, myopatie, kortikoidní léčby, stresu a psychických a kognitivních poruch (Judson, 2015; Patterson, Huang, Oldham, Bhardwaj, Hogarth, & Mokhlesi, 2013). Výskyt únavy lze u jedinců se sarkoidózou hodnotit například pomocí škály Fatigue Assessment Scale (FAS) či Multidimensional Assessment of Fatigue Scale (MAF), používají se však i další (například Fatigue Severity Scale). V této studii byla použita škála MAF, která je validní a reliabilní.

V námi provedené studii nebyla nalezena souvislost mezi únavou a plicními funkcemi ani silou respiračních svalů. Únava však pozitivně korelovala s dušností ($r = 0,47$; $p < 0,05$) a kvalitou života vztahující se ke zdraví. V kontrastu k našemu nálezu Marcellis et al. (2013) a Strookappe et al. (2015) uvádí, že našli vztah mezi únavou a slabostí respiračních svalů. S vyšším výskytem únavy souvisí i vyšší výskyt dušnosti, nižší tolerance zatížení a snížená síla dýchacích svalů (Marcellis et al., 2011; Marcellis et al., 2013; Kabitz et al., 2006; Baydur, Alsalek, Louie, & Sharma, 2001; Wirnsberger et al., 1997).

Zahraniční studie uvádí, že únavu je u jedinců se sarkoidózou možné ovlivnit prostřednictvím pravidelného aerobního tréninku (Marcellis et al., 2013; Spruit, Wouters, & Gosselink, 2005; Strookappe et al., 2015). Karadalli et al. (2016) sledovali, jestli trénink inspiračních svalů ovlivní u jedinců se sarkoidózou únavu, snížení výskytu únavy však nepozorovali. Tato studie také nepotvrdila snížení výskytu únavy po rehabilitační léčbě obsahující trénink síly dýchacích svalů, neboť po proběhlých intervencích nebyl pozorován statisticky významný rozdíl v přítomnosti únavy. Tu pociťovalo při vstupním vyšetření 85,2 % jedinců. S ohledem na minimální klinicky významnou změnu se však po osmitýdenních intervencích snížil výskyt únavy u 50-57,1 % osob se sarkoidózou. Přes to, že ovlivnění únavy nebylo podpořeno statisticky, klinické zlepšení únavy u více než poloviny jedinců významné je. U osob, které neprodělali žádnou intervenci, zůstal výskyt únavy převážně beze změny, proto je vhodné seznámit jedince s možnostmi rehabilitační léčby, neboť má potenciál ke zmírnění symptomu únavy.

Statistickou významnost se pravděpodobně nepodařilo prokázat z důvodu malého počtu osob tvořících výzkumný soubor. Dalšími faktory, které mohly ovlivnit dané výsledky, bylo to, že před výstupním vyšetřením byla řada jedinců nemocná, tudíž mohli být ještě oslabeni, anebo se u nich projevovala alergie. Účinek byl v řadě studií prokán u aerobního pohybového tréninku. My jsme pozorovali zlepšení také po samostatném tréninku síly dýchacích svalů (intervence CvD). Žádná další studie tento vliv zatím nepotvrdila.

6.5 Dušnost – výzkumná otázka V_{2e}

V_{2e}: Jak se mění dušnost u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Mezi hlavní symptomy, které se vyskytují u osob se sarkoidózou, patří dušnost. Převažuje dušnost vyvolaná při zátěži, ale může být pozorována i přítomnost klidové dušnosti. V našem výzkumném souboru nebyla klidová dušnost sledována, ale výskyt dušnosti při vstupním vyšetření uvedlo 59,3 % jedinců. Dušnost byla evaluována pomocí škály MRC. V našem souboru udávaly osoby se sarkoidózou obtíže s dýcháním při rychlé chůzi po rovině a při

chůzi do mírného kopce ve 40,7 %. Ve 37,0 % musely pro dušnost chodit po rovině pomaleji než lidé stejného věku, případně je dušnost nutila k zastavení během chůze po rovině, a to i když šly vlastním tempem. Ve 22,2 % je dušnost nutila zastavit přibližně každých 100 metrů či po několika minutách chůze. Po proběhlých intervencích nebyla u jedinců se sarkoidózou pozorována statisticky významná změna ve výskytu dušnosti. Stejný nálezn byl i u kontrolní skupiny, v níž však 40 % osob neudávalo při vstupním (i výstupním) vyšetření přítomnost dušnosti. Karadallı et al. (2016) po šestitýdenním tréninku inspiračních svalů také nepozorovali u osob se sarkoidózou změny v dušnosti. Naše intervence byla osmitýdenní, její délka však pravděpodobně také nebyla dostačující k tomu, aby ovlivnila výskyt dušnosti. Intervence, které probíhaly delší dobu (12-13 týdnů) a jejichž součástí byl aerobní pohybový trénink, u jedinců se sarkoidózou snížení dušnosti prokázaly (Marcellis et al., 2013; Strookappe et al., 2015). Po naší intervenci CvI, která obsahovala pohybový trénink, došlo ke snížení dušnosti u 30 % jedinců, přičemž u žádného jedince nebylo zaznamenáno zhoršení výskytu dušnosti. Po intervenci CvD bylo také zaznamenáno snížení výskytu dušnosti (ve 28,6 % případech), ale zároveň bylo ve stejné míře sledováno i zhoršení. Jak již bylo uvedeno, jedinci z této skupiny byli při výstupním vyšetření po nemoci (chřipka) anebo se u nich vyskytovala alergie. To mohlo přispět ke zhoršení dušnosti. Klinický efekt osmitýdenních rehabilitačních intervencí byl v managementu dušnosti minimální.

6.6 Kvalita života vztahující se ke zdraví – výzkumná otázka V_{2f}

V_{2f}: Jak se mění kvalita života vztahující se ke zdraví u jednotlivých skupin výzkumného souboru po uplynutí osmi týdnů?

Snížení kvality života u osob se sarkoidózou popisuje řada autorů (Drent, Strookappe, Hoitsma, & De Vries, 2015; Karadallı, Boşnak-Güçlü, Camcıoğlu, Kokturk, & Türkteş, 2016; Marcellis, Lenssen, Drent, & De Vries, 2014; Spruit et al., 2005; Strookappe et al., 2016). V naší studii byla hodnocena kvalita života ve vztahu ke zdraví, jež byla hodnocena pomocí dotazníku St. George's Respiratory Questionnaire Czech (SGRQ). Po osmitýdenní intervenci CvD obsahující trénink síly respiračních svalů, nebylo sledováno statisticky významné zlepšení kvality života ve vztahu ke zdraví ani v jedné hodnocené položce. Stejně tak ani Karadallı et al. (2016) po šestitýdenním tréninku inspiračních svalů neprokázali zlepšení QoL. V naší skupině CvD však bylo pozorováno klinicky významné zlepšení, a to především u položky symptomy. Dechový autotréning vedl ke zmírnění symptomů. U druhé intervence, která obsahovala také pohybový trénink aerobního charakteru, bylo potvrzeno statisticky významné zlepšení QoL ve vztahu ke zdraví, a to již po osmi týdnech. Dosud byl hodnocen

efekt pohybového tréninku trvajícího delší dobu (Huppmann et al., 2013; Marcellis et al., 2015; Strookappe et al., 2015). I při těchto intervencích bylo prokázáno zlepšení QoL. Po intervenci CvI bylo zlepšení QoL i klinicky významné, a to u 50-70 % jedinců. Bez intervence zůstává QoL beze změny. To značí přínos rehabilitačních intervencí na zlepšení kvality života vztahující se ke zdraví, kdy dochází k redukci výskytu a četnosti symptomů, snížení omezení v aktivitách a zmenšení dopadu sarkoidózy na život jedinců. Výsledky této studie podpořily výsledky ostatních autorů, které prokazují přínos rehabilitační léčby na kvalitu života jedinců se sarkoidózou.

6.7 Dechový autotrénink – zhodnocení

Dechový autotrénink byl vypracován na základě doporučení pro pacienty s CHOPN, neboť doporučení pro osoby se sarkoidózou není k dispozici. Autoři zahraničních studií navrhovali u jedinců se sarkoidózou postupovat v RHB podle standardů vypracovaných pro CHOPN, jejichž účinnost byla následně potvrzena i u IPP. Nedávno publikované studie zabývající se problematikou RHB u jedinců se sarkoidózou však poukazují na potřebu úprav těchto standardů a doporučených postupů. Ke stejnému závěru jsme došli i v rámci naší studie.

Při realizaci dechového autotréninku jsme narazili na několik úskalí, která však mohou být vyřešena. V našem případě jsme na jejich základě individuálně upravovali vypracovaný tréninkový plán tak, aby byl pro jedince se sarkoidózou přijatelný a proveditelný.

Problémy s motivací, compliance a pravidelným dlouhodobým cvičením, které se vyskytují u onemocnění s chronickým průběhem, se samozřejmě vyskytují i u jedinců se sarkoidózou, nebudou však již dále rozebírány.

Prvním úskalím bylo započítí samotného dechového autotréninku (DT). I přes to, že byli jedinci zaučeni ke správnému dýchání přes dechové pomůcky a k udržování vhodného nastavení těla, měli s tím zejména v prvním týdnu výrazné problémy. Intenzita cvičení (odpory na dechových pomůckách, počet opakování) pro ně byla zpočátku příliš vysoká, neboť udávali problémy se správným prodýchnutím pomůcek, a to zejména na konci DT, kdy docházelo k únavě respiračních svalů. S výše uvedeným souviselo i zapojení pomocných nádechových svalů, zvedání ramen a kyfotizace páteře během výdechové fáze. Na tyto chyby byli jedinci upozorněni při zaučení. Kromě bolestí mezižeberních svalů z přetížení po tréninku (na jejichž přítomnost byli upozorněni) se u některých objevovaly i bolesti zad. Dále jedinci uvedli, že je při cvičení zpočátku dráždí kašel anebo že se jeho provokace zvyšuje při silovém výdechovém tréninku. Tyto tendence již nebyly pozorovány v druhém cvičebním

týdnu. Také se stalo, že se některým jedincům dělalo během cvičení zle. Chyba, které se dopustili byla, že při vytrvalostním nádechovém tréninku dýchali do maxima, a tudíž hyperventilovali. Po úpravě techniky pocit nevolnosti vymizel. Z výše uvedeného vyplynulo několik úprav. Kromě zopakování správné techniky a upozornění na chyby, bylo jedincům doporučeno přidat pauzu po každé sérii pěti dechů (u vytrvalostního tréninku). Jedinci, kteří nebyli schopni provést dechový trénink technicky správně v požadovaném rozsahu, nezvyšovali odpory, jak bylo původně plánováno a pokračovali na prvotně nastavených odporech. Od třetího týdne zvládli všichni jedinci pokračovat dle původního rozpisu a odpory navyšovali každý týden. Stadium sarkoidózy nebylo sledováno, ale osoby, které vykazovali při úvodním vyšetření nižší symptomatologii, tj. méně pocitu dušnosti a únavy, měli méně problémů s adaptací na DT.

Dechový autotrénink byl naplánován tak, aby postupně gradoval, a to nejen z hlediska zvyšování odporů a počtu opakování, ale také se ztěžovalo posturální nastavení. Problémy se zaujetím daných poloh nebyly pozorovány, kromě jedné osoby, která nebyla schopná cvičit při stoji na jedné dolní končetině, a to pro bolesti kolenního kloubu. Jednalo se tedy pouze o individuální záležitost nesouvisející se sarkoidózou.

Z hlediska compliance byl osmitýdenní dechový trénink dostačující k tomu, aby si jej jedinci zařadili do svých běžných aktivit a stal se pro ně běžným stereotypem. Při výstupním vyšetření jedinci požádali o přeposlání rozplánovaných cvičení, aby mohli pokračovat nejen v tréninku dechových svalů, ale také v zapisování formou deníku. Jedna osoba si již dopředu překopírovala nevyplněné stránky za účelem pokračování. To také potvrzuje typ osobnosti, který je pro jedince se sarkoidózou charakteristický (psychologické hledisko). Je u nich pozorována slušnost, poslušnost, poctivost, svědomitost a puntičkářství, dále nízké sebevědomí, ostýchavost, plachost a tendence k somatizaci (Hubáčková, ústní sdělení, 13. 9. 2016). Díky výše uvedeným charakteristikám se s jedinci dobře spolupracuje.

Pro klinickou praxi či aplikovatelnost dechového tréninku vyplývá, že u jedinců se sarkoidózou je vhodnější při započetí DT začít postupně s nižšími odpory a s větším počtem pauz, aby měli možnost přizpůsobit se na tuto zátěž a předešlo se rychlejší únavě dýchacích svalů. Dále je důležité správné zvládnutí techniky, a proto by bylo vhodnější seznámit je s DT alespoň na dvou sezeních, tak aby si techniku správně osvojili. Lze například představit silový a vytrvalostní trénink samostatně v různých sezeních, což by mohlo pomoci eliminovat dýchání do maxima při vytrvalostním tréninku. Na všechny uvedené chyby je sice upozorněno v brožurce, kterou jedinci obdrželi, to však, jak se ukázalo, není dostatečné. Po konzultacích prostřednictvím telefonního rozhovoru se ale podařilo nedostatky v provedení

a technice eliminovat. Například Karadalli, Boşnak-Güçlü, Camcioğlu, Kokturk a Türkteş (2016) v rámci své studie, jež se zaměřila na inspirační trénink, využili tzv. familiarizačního týdne, v němž se jedinci učili správnému bráničnímu dýchání a teprve poté začali s vlastním tréninkem. V případě dalších studií zaměřených na problematiku dechového tréninku by bylo vhodné familiarizační trénink zařadit.

Další otázkou je zvedání odporů. To by mělo být individualizováno dle možností a stavu jednotlivých jedinců, neboť striktní doporučení pravděpodobně nebude funkční, vzhledem k odlišným příznakům. Nízké odpory nepovedou k předpokládanému zlepšení, a naopak vysoké mohou mít i negativní účinek, a to zejména na únavu a bolesti, kterými již jedinci mohou v důsledku sarkoidózy trpět. Nevhodně zvolené odpory mají dále negativní vliv na compliance a motivaci jedinců. Proto je velmi důležitou částí vhodná edukace. V námi sledovaném souboru se objevovali i jiné, neovlivnitelné překážky, například pracovní vytížení (bez prostoru pro DT), bolesti zubů (zánět), zapomenutí pomůcek při odjezdu na dovolenou.

Dechový autotrénink je možné po výše uvedených úpravách využívat u jedinců se sarkoidózou, kteří jsou motivovaní a kteří souhlasí s rehabilitační léčbou a plněním jejího obsahu. Vhodné je alespoň týdenní kontrolní telefonní monitorování, případně konzultace prostřednictvím e-mailu. Zahraniční autoři při podobném tréninku využívali telefonního monitoringu dvakrát týdně, dostačující je však i jednotýdenní kontrola.

7 ZÁVĚRY

Práce byla zaměřena na hodnocení vlivu dvou typů rehabilitačních intervencí u jedinců s plicní formou sarkoidózy. Jejím cílem bylo zhodnotit respirační funkce, sílu dýchacích svalů, únavu, dušnost a kvalitu života vztahující se ke zdraví.

Plicní funkce jedinců se sarkoidózou se nachází v rozmezí 80-100 % náležité hodnoty normy. Z hlediska průměrných hodnot tuto hranici přesahují parametry VC a FVC. Sníženy jsou především hodnoty parametru PEF, v menší míře i FEV₁. Po absolvování osmítýdenního programu rehabilitačních intervencí (individuální ambulantní rehabilitace, domácí autotréning) byly zaznamenány změny ve výše uvedených parametrech, které nepředstavovaly rozdíl větší než 5,5 % (CvI) a 6,15 % (CvD) náležité hodnoty normy. Rehabilitační intervence měly tedy u jedinců se sarkoidózou minimální účinek na ovlivnění ventilačních parametrů.

Síla dýchacích svalů osob se sarkoidózou bývá snižená. V naší studii měla téměř čtvrtina jedinců hodnoty maximálního inspiračního okluzního tlaku pod 80 % náležité hodnoty normy a téměř dvě třetiny osob měly hodnoty maximálního expiračního okluzního tlaku pod touto hranicí. Po proběhlých intervencích došlo ke zvýšení síly nádechových a výdechových svalů. Statisticky významný rozdíl byl zaznamenán u inspiračních svalů. Rehabilitační intervence měly u jedinců se sarkoidózou významný vliv na zvýšení síly dýchacích svalů, zejména nádechových.

Sarkoidóza je spojená s dušností, únavou a má dopad na kvalitu života vztahující se ke zdraví. U jedinců se sarkoidózou se vyskytuje zejména dušnost při zatížení. V našem výzkumném souboru uvedli všichni jedinci stupeň dušnosti 1 a více dle škály mMRC. Rehabilitační intervence (CvI, CvD) měly u jedinců se sarkoidózou minimální vliv na výskyt dušnosti.

Výskyt únavy uvedlo 85,2 % osob se sarkoidózou. Po absolvování rehabilitačních intervencí bylo zaznamenáno snížení míry únavy v průměru o 1,04 (CvI) a 4,93 bodů (CvD) ve skóre škály MAF. Statisticky významné změny nebyly nalezeny. S ohledem na minimální klinicky významný rozdíl, však 50,0 % osob z CvI a 57,1 % CvD uvedlo menší míru únavy. Rehabilitační intervence měly u jedinců se sarkoidózou klinicky významný vliv na výskyt únavy, statisticky významný vliv nebyl potvrzen.

Kvalita života vztahující se ke zdraví (hodnoceno dotazníkem SGRQ) je u osob se sarkoidózou snižená. Nejvíce jsou zasaženy činnosti (aktivity), které způsobují nebo jsou omezeny dušností a dále symptomy (vliv, četnost a závažnost). Po rehabilitačních

intervencích bylo sledováno zlepšení v jednotlivých komponentách hodnotících kvalitu života. Po intervenci CvI bylo zaznamenáno statisticky významné snížení skóre v položkách hodnotících aktivity, dopad onemocnění i v celkovém skóre. U intervence CvD nebyla potvrzena statisticky významná změna. Rehabilitační léčba ovlivňuje u jedinců s plicní formou sarkoidózy kvalitu života, pokud obsahuje aerobní trénink, tak statisticky významně.

Tato studie prokázala pozitivní přínos rehabilitační léčby u jedinců s plicní formou sarkoidózy, a to ve vztahu ke kvalitě života a k funkčnímu stavu. Potvrdila účinnost tréninku síly dýchacích svalů, při němž byla u osob se sarkoidózou zvýšena především síla inspiračních svalů.

Plicní rehabilitace by měla být rutinně indikována všem symptomatickým jedincům se sarkoidózou. Zaměřena by měla být na kombinaci aerobního tréninku s technikami respirační fyzioterapie.

8 SOUHRN

Sarkoidóza je multisystémové granulomatózní onemocnění neznámé etiologie postihující nejčastěji dýchací systém (90 %) dospělých jedinců mladšího a středního věku a projevující se mimo jiné klidovou a námahovou dušností, kašlem, únavou, svalovou slabostí a snížením tolerance zatížení.

Cílem práce bylo zjistit, jak plicní forma sarkoidózy ovlivňuje plicní funkce, sílu dýchacích svalů, únavu, dušnost a kvalitu života vztahující se ke zdraví jedinců se sarkoidózou a jaký vliv má na výše uvedené rehabilitační léčba. Současně bylo cílem porovnat vliv dvou typů rehabilitačních intervencí, obsahujících trénink síly dýchacích svalů a aerobní pohybový trénink.

Výzkumný soubor byl setaven z 29 osob s plicní formou sarkoidózy (průměrný věk 52,7±9,7 let) Kliniky plicních nemocí a tuberkulózy Fakultní nemocnice v Olomouci. Jedinci podstoupili vstupní a výstupní vyšetření v odstupu osmi týdnů, které zahrnovalo testování plicních funkcí, vyšetření síly dýchacích svalů prostřednictvím měření maximálních nádechových a výdechových ústních tlaků a hodnocení výskytu únavy, dušnosti a kvality života vztahující se ke zdraví formou standardizovaných dotazníků a škál (MAF, SGRQ a mMRC).

Jedinci byli náhodně rozděleni do tří skupin, kdy dvě skupiny absolvovaly rehabilitační intervenční programy a jedna skupina tvořila kontrolní soubor. První rehabilitační intervence (CvI) obsahovala měkké a mobilizační techniky, techniky respirační fyzioterapie, trénink síly dýchacích svalů s pomůckami Threshold® inspiratory muscle trainer (IMT) a Threshold® positive expiratory pressure (PEP) a pohybový trénink aerobního charakteru. Druhá intervence sestávala z tréninku síly dýchacích svalů s pomůckami IMT a PEP, který byl realizován v domácím prostředí bez dohledu fyzioterapeuta (úvodní zaškolení správného dechového cvičení, poskytnutí informačních brožur a cvičebního plánu) a který byl kontrolován jedenkrát do týdne prostřednictvím telefonního rozhovoru. Doporučena byla také pravidelná alespoň třicetiminutová pohybová aktivita (jejíž plnění nebylo sledováno).

Jedinci se sarkoidózou se vyznačovali mírným funkčním nálezem v hodnotách ventilačních parametrů, jež se nácházely převážně v rozmezí 80-100 % náležitých hodnot normy, snížením síly dýchacích svalů a nižší kvalitou života. Udávali výskyt dušnosti a únavy.

Po absolvování rehabilitačních intervencí došlo u CvI i CvD ke statisticky významnému ($p < 0,05$) zvýšení síly nádechových svalů a u CvI i ke statisticky významnému zlepšení

kvality života ve vztahu ke zdraví (celkového skóre, skóre aktivit a dopadu onemocnění v rámci dotazníku SGRQ). Změny v hodnotách ventilačních parametrů a v hodnocení únavy a dušnosti nebyly statisticky významné. U kontrolní skupiny zůstaly hodnocené parametry beze změny.

Trénink dýchacích svalů s dechovými pomůckami má u jedinců se sarkoidózou pozitivní vliv na sílu dýchacích svalů, zejména nádechových. Při přidání pohybového tréninku aerobního charakteru dochází i ke zlepšení kvality života vztahující se ke zdraví. Individuální rehabilitační intervence vedená ambulantní formou, jejíž součástí byl i domácí cvičební program, měla větší vliv na hodnocené parametry než samostatný domácí dechový autotrénink, neboť kromě pozitivního ovlivnění síly nádechových svalů, měla dopad i na kvalitu života vztahující se ke zdraví.

Rehabilitace je pro jedince se sarkoidózou přínosná. Měla by být standardně indikována, a to u těch osob, které mají sníženou sílu nádechových svalů a častý výskyt únavy. Jako ideální se jeví kombinace pohybového tréninku aerobního charakteru a technik respirační fyzioterapie zahrnujících trénink síly respiračních svalů.

9 SUMMARY

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disease of unknown etiology that affects mostly the respiratory system (90%) of younger and middle age adults. The main clinical symptoms include dyspnea, cough, fatigue, muscle weakness, and decreased exercise capacity.

The aim of this work was to find out how the pulmonary sarcoidosis affects lung function, respiratory muscle strength, fatigue, dyspnea and quality of life related to the health in individuals with pulmonary sarcoidosis, assess the influence of rehabilitation treatment and compare the impact of two types of rehabilitation interventions, including respiratory muscle training and aerobic exercise training.

The research sample consisted of 29 individuals with pulmonary sarcoidosis (mean age 52.7 ± 9.7 years) of the Department of Pulmonary Diseases and Tuberculosis, University Hospital in Olomouc. Lung functions, maximal inspiratory (MIP) and expiratory (MEP) mouth pressures, health-related quality of life using the St. George's Questionnaire (SGRQ), fatigue occurrence using the Multidimensional Assessment of Fatigue scale (MAF) and dyspnea occurrence using the modified Medical Research Council Breathlessness Scale (mMRC) were tested at the baseline and after completion of the eight-week rehabilitation programme.

Individuals were randomly assigned to three groups, two groups with rehabilitation intervention programme and one control group. The first rehabilitation intervention (CvI) included soft-tissue and mobilization techniques, techniques of chest physiotherapy, respiratory muscle training with Threshold® inspiratory muscle trainer (IMT) and Threshold® positive expiratory pressure (PEP) and aerobic exercise training. The second intervention consisted of respiratory muscle training with IMT and PEP, which was performed at home without the supervision of a physiotherapist (education, providing information brochures and exercise plan) and which was checked once a week through a telephone interview. A regular physical activity (at least thirty minute) was also recommended.

Individuals with sarcoidosis were characterized by a mild functional impairment in lung function ranging from 80-100 % of predicted values and by reduced respiratory muscle strength. They reported increased dyspnea and fatigue perception and reduced quality of life.

Statistically significant ($p < 0.05$) improvement was observed in respiratory muscles strength after completion rehabilitation intervention CvI and CvD. Statistically significant

improvement was also seen in quality of life (activity, impacts and total score in the SGRQ questionnaire) after CvI. No significant improvements were observed in fatigue, dyspnea and pulmonary function in either group (CvI, CvD, K). In control group the parameters remained unchanged.

Respiratory muscle training has a positive influence on respiratory muscles strength, particularly the inspiratory, in individuals with sarcoidosis. Adding aerobic physical training also improves the quality of life. Individual rehabilitation programme (CvI) had a greater impact on rated parameters than home self-training because, in addition to the positive influence on inspiratory muscle strength, it also had an impact on the quality of life.

Rehabilitation is beneficial for individuals with sarcoidosis. It should be recommended for those with reduced inspiratory muscle strength and increased fatigue perception. The combination of aerobic physical training and techniques of chest physiotherapy including respiratory muscle strength training is ideal.

10 REFERENČNÍ SEZNAM

- Aggarwal, A. N., Sahu, K. K., & Gupta, D. (2016). Fatigue and health-related quality of life in patients with pulmonary sarcoidosis treated by oral corticosteroids. *Sarcoidosis, vasculitis, and diffuse lung diseases*, 33(2), 124-129. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web:
<http://www.mattioli1885journals.com/index.php/sarcoidosis/article/view/4403/3579>
- Al-Kofahi, K., Korsten, P., Ascoli, C., Virupannavar, S., Mirsaeidi, M., Chang, I., Qaqish, N., Saketkoo, L. A., Baugman, R. P., & Sweiss, N. J. (2016). Management of extrapulmonary sarcoidosis: challenges and solutions. *Therapeutics and Clinical Risk Management*, 12, 1623-1634. Retrived 11. 2. 2017 from Web of Science database on the World Wide Web:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5106225/>
- Anantham, D., Ong, S. J., Chuah, K. L., Fook-Chong, S., Hsu, A., & Eng, P. (2007). Sarcoidosis in Singapore: Epidemiology, clinical presentation and ethnic differences. *Respirology*, 12(3), 355-360. Retrived 13. 2. 2016 from Wiley Online Library database on the World Wide Web: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1440-1843.2007.01074.x/pdf>
- Atkins, C., & Wilson, A. M. (2016). Managing fatigue in sarcoidosis – A systematic review of the evidence. *Chronic Respiratory Disease*, 9, 1-13. Retrived 12. 2. 2017 from Web of Science database on the World Wide Web:
<http://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/1479972316661926>
- Baughman, P. R., Culver, D. A., & Judson, M. A. (2011). A Concise Review of Pulmonary Sarcoidosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 183(5), 573-581. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web:
<http://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.201006-0865CI#readcube-epdf>
- Baughman, R. P., Sparkman, B. K., & Lower, E. E. (2007). Six-minute walk test and health status assessment in sarcoidosis. *Chest*, 132(1), 207-213. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web:
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0012369215357056>
- Baydur, A., Alsalek, M., Louie, S. G., & Sharma, O. P. (2001). Respiratory muscle strength, lung function, and dyspnea in patients with sarcoidosis. *Chest*, 120(1), 102-108. Retrived 6. 3. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web:
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0012369215357998>
- Borg, G. (1998). *Borg's perceived exertion and pain scales*. United States of America: Human kinetics.
- Bourbonnais, J. M., Malaisamy, S., Dalal, B. D., Samarakoon, P. C., Parikh, S. R., & Samavati, L. (2012). Distance saturation product predicts health-related quality of life among sarcoidosis patients. *Health and Quality of Life Outcomes*, 10(67). Retrived 12. 2.

2016 from BioMed Central database on the World Wide Web:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3409072/pdf/1477-7525-10-67.pdf>

Broadway-Duren, J. B. (2015). A Systematic Review of the Literature on Sarcoidosis: Early Recognition and Diagnosis. *Immunome Research*, *11(1)*, 1-4. Retrived 3. 1. 2017 from the World Wide Web: <https://www.omicsonline.com/open-access/a-systematic-review-of-the-literature-on-sarcoidosis-early-recognition-and-diagnosis-1745-7580-1000084.php?aid=41934>

Coker, R. K. (2007). Guidelines for the Use of Corticosteroids in the Treatment of Pulmonary Sarcoidosis. *Drugs*, *67(8)*, 1139-1147.

Costabel, U. (2001). Sarcoidosis: clinical update. *European Respiratory Journal*, *18(32)*, 56-68. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: http://erj.ersjournals.com/content/erj/18/32_suppl/56s.full.pdf

Cox, C. E., Donohue, J. F., Brown, C. D., Kataria, Y. P., & Judson, M. A. (2003). The Sarcoidosis Health Questionnaire: a new measure of health-related quality of life. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, *168(3)*, 323-329. Retrived 3. 10. 2016 from the World Wide Web: <http://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.200211-1343OC#readcube-epdf>

De Boer, S., & Wilsher, M. L. (2012). Validation of the Sarcoidosis Health Questionnaire in a non-US population. *Respirology*, *17(3)*, 519-524. Retrived 3. 10. 2016 from the World Wide Web: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1440-1843.2012.02134.x/epdf>

de Boer, S., Kolbe, J., & Wilsher, M. L. (2014). The relationships among dyspnoea, health-related quality of life and psychological factors in sarcoidosis. *Respirology*, *19(7)*, 1019-1024. Retrived 1. 2. 2016 from Wiley Online Library database on the World Wide Web: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/resp.12359/epdf>

De Kleijn, W. P. E., Drent, M., & De Vries, J. (2013). Nature of fatigue moderates depressive symptoms and anxiety in sarcoidosis. *British Journal of Health Psychology*, *18(2)*, 439-452. Retrived 13. 2. 2016 from Wiley Online Library database on the World Wide Web: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.2044-8287.2012.02094.x/pdf>

De Kleijn, W. P. E., Drent, M., Vermunt, J. K., Shigemitsu, H., & De Vries, J. (2011). Types of fatigue in sarcoidosis patients. *Journal of Psychosomatic Research*, *71(6)*, 416-422. Retrived 12. 2. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0022399911002455/1-s2.0-S0022399911002455-main.pdf?_tid=424a8892-29af-11e7-9ff7-00000aacb35d&acdnat=1493122016_ab287eb11a29fea827ac6c3c1c024465

De Kleijn, W. P., De Vries, J., Wijnen, P. A., & Drent, M. (2011). Minimal (clinically) important differences for the Fatigue Assessment Scale in sarcoidosis. *European Respiratory Journal*, *105(9)*, 1388-1395. Retrived 1. 10. 2016 from the World Wide Web: [http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111\(11\)00167-3/pdf](http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111(11)00167-3/pdf)

- De Vries, J., & Drent, M. (2004). Relationship between perceived stress and sarcoidosis in a Dutch patient population. *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*, 21(1), 57-63. Retrieved 1. 2. 2016 from ResearchGate database on the World Wide Web: https://www.researchgate.net/publication/8577582_Relationship_between_perceived_stress_and_sarcoidosis_in_a_Dutch_patient_population
- De Vries, J., & Drent, M. (2007). Quality of life and health status in sarcoidosis: a review. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*, 28(1), 121-127. Retrieved 3. 2. 2016 from the World Wide Web: <http://pneumonologia.gr/articlefiles/Quality%20of%20Life%20and%20Health%20Status%20in%20Sarcoidosis.pdf>
- De Vries, J., & Wirnsberger R. M. (2005). Fatigue, quality of life and health status in sarcoidosis. *European Respiratory Monograph*, 10(32), 92-104. Retrieved 1. 2. 2016 from ResearchGate database on the World Wide Web: https://www.researchgate.net/publication/228342456_Fatigue_quality_of_life_and_health_status_in_sarcoidosis
- De Vries, J., & Wirnsberger, R. M. (2005). Fatigue, quality of life and health status in sarcoidosis. In M. Drent, & U. Costabel (Eds.), *Sarcoidosis* (pp. 92-104). Wakefield: European Respiratory Society Journals.
- De Vries, J., Drent, M., Van Heck, G. L., & Wouters, E. F. (1998). Quality of life in sarcoidosis: a comparison between members of a patient organisation and a random sample. *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*, 15(2), 183-188. Retrieved 1. 3. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: https://apps.webofknowledge.com/full_record.do?product=WOS&search_mode=GeneralSearch&qid=11&SID=Y1efxvvtgYUeDmzwn6i&page=1&doc=1
- Drent, M., Lower, E. E., & De Vries, J. (2012). Sarcoidosis-associated fatigue. *European Respiratory Journal*, 40(1), 255-263. Retrieved 1. 10. 2016 from the World Wide Web: <http://erj.ersjournals.com/content/erj/40/1/255.full.pdf>
- Drent, M., Lower, E. E., & De Vries, J. (2012). Sarcoidosis-associated fatigue. *European Respiratory Journal*, 40 (1), 255-263. Retrieved 12. 2. 2017 from Web of Science database on the World Wide Web: <http://erj.ersjournals.com/content/erj/40/1/255.full.pdf>
- Drent, M., Strookappe, B., Hoitsma, E., & De Vries, J. (2015). Consequences of Sarcoidosis. *Clinics in Chest Medicine*, 36(4), 727-737. Retrieved 12. 2. 2017 from ScienceDirect database on the World Wide Web: <http://www.ildcare.nl/wp-content/uploads/2015/11/2015-Clin-Chest-Med-Consequences-of-sarcoidosis-Drent-et-al..pdf>
- Drent, M., Wirnsberger, R. M., De Vries, J., Van Dieijen-Visser, M. P., Wouters, E. F. M., & Schols, A. M. W. J. (1999). Association of fatigue with an acute phase response in sarcoidosis. *European Respiratory Journal*, 13(4), 718-722. Retrieved 1. 3. 2016 from Web

of Science database on the World Wide Web:
<http://erj.ersjournals.com/content/erj/13/4/718.full.pdf>

Elfferich, M. D., Nelemans, P. J., Ponds, R. W., De Vries, J., Wijnen, P. A., & Drent, M. (2010). Everyday cognitive failure in sarcoidosis: the prevalence and the effect of anti-TNF-alpha treatment. *Respiration*, 80(3), 212-219. Retrived 1. 3. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: <https://www.karger.com/Article/Pdf/314225>

Fahim, A., & Mann, J. S. (2014). Pulmonary sarcoidosis: diagnostic and treatment update. *Expert Review of Respiratory Medicine*, 8(4), 493-501. Retrived 13. 2. 2016 from ProQuest database on the World Wide Web:
<http://search.proquest.com/docview/1544740826/fulltextPDF/77B0DEED236B49C0PQ/1?accountid=16730>

Groger, U. (2017). Causes of Depression in Sarcoidosis. *Deutsches Ärzteblatt International*, 114(7), 120. Retrived 3. 2. 2017 from the World Wide Web:
<https://www.aerzteblatt.de/int/archive/article?id=186335>

Hinz, A., Brähler, E., Möde, R., Wirtz H., & Bosse-Henck, A. (2012). Anxiety and depression in sarcoidosis: the influence of age, gender, affected organs, concomitant diseases and dyspnea. *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*, 29(2), 139-146. Retrived 1. 2. 2016 from ResearchGate database on the World Wide Web:
https://www.researchgate.net/publication/235795268_Anxiety_and_depression_in_sarcoidosis_the_influence_of_age_gender_affected_organs_concomitant_diseases_and_dyspnea

Hinz, A., Fleischer, M., Brahler, E., Wirtz, H., & Bosse-Henck, A. (2011). Fatigue in patients with sarcoidosis, compared with the general population. *General Hospital Psychiatry*, 33(5), 462-468. Retrived 12. 2. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0163834311001836/1-s2.0-S0163834311001836-main.pdf?_tid=bdd8e4d2-2805-11e7-b582-00000aacb361&acdnat=1492939258_65a7d43a2326089b26541dfbac1857f1

Hodges, P. W., Heijnen, I., & Gandevia, S. C. (2001). Postural activity of the diaphragm is reduced in humans when respiratory demand increases. *The Journal of Physiology*, 537(3), 999-1008. Retrived 3. 5. 2016 from the World Wide Web:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2278995/pdf/tjp0537-0999.pdf>

Hoitsma, E., De Vries, J., & Drent, M. (2011). The small fiber neuropathy screening list: construction and crossvalidation in sarcoidosis. *Respiratory Medicine*, 105(1), 95-100. Retrived 12. 2. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0954611110004178/1-s2.0-S0954611110004178-main.pdf?_tid=6ced4a26-2806-11e7-8e61-00000aab0f27&acdnat=1492939552_69a4802c37a8586b1b967b22b0dc8818

Hoitsma, E., De Vries, J., & Drent, M. (2011). The small fiber neuropathy screening list: construction and crossvalidation in sarcoidosis. *Respiratory Medicine*, 105(1), 95-100. Retrived 12. 4. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0954611110004178/1-s2.0-S0954611110004178-main.pdf?_tid=6ced4a26-2806-11e7-8e61-00000aab0f27&acdnat=1492939552_69a4802c37a8586b1b967b22b0dc8818

cdn.com/S0954611110004178/1-s2.0-S0954611110004178-main.pdf?_tid=37d15dce-2d9b-11e7-b234-00000aacb35e&acdnat=1493553213_482f229f0071cb750e09cc1d1924be2e

Holas, P., Krejtz, I., Urbankowski, T., Skowrya, A., Ludwiniak, A., & Domagala-Kulawik, J. (2013). Anxiety, its relation to symptoms severity and anxiety sensitivity in sarcoidosis. *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*, 30(4), 282-288. Retrived 1. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: <http://www.mattioli1885journals.com/index.php/sarcoidosis/article/view/2904/2394>

Holland, A. E., Downman, L. M., & Hill, C. J. (2015). Principles of Rehabilitation and Reactivation: Interstitial Lung Disease, Sarcoidosis and Rheumatoid Disease with Respiratory Involvement. *Respiration*, 89(2), 89-99. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: <https://www.karger.com/Article/Pdf/370126>

Huppmann, P., Sczepanski, B., Boensch, M., Winterkamp, S., Schönheit-Kenn, U., Neurohr, C., Behr, J., & Kenn, K. (2013). Effects of inpatient pulmonary rehabilitation in patients with interstitial lung disease. *European Respiratory Journal*, 42(2), 444-453. Retrived 3. 4. 2016 from the World Wide Web: <http://erj.ersjournals.com/content/erj/early/2012/10/25/09031936.00081512.full.pdf>

Iannuzzi, M. C., Rybicki, B. A., & Teirstein, A. S. (2007). Medical progress: Sarcoidosis. *New England Journal of Medicine*, 357(21), 2153-2165. Retrived 1. 4. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: <http://www.nejm.org/doi/pdf/10.1056/NEJMra071714>

Jara-Palomares, L., Caballero-Eraso, C., Díaz-Baquero, A., & Rodríguez-Portal, J. A. (2011). Updated Guidelines for the Treatment of Pulmonary Sarcoidosis. In M. H. K. Motamedi (Eds.), *Sarcoidosis Diagnosis and Management* (pp. 125-136). InTech. Retrived 3. 2. 2016 from the World Wide Web: <https://www.intechopen.com/books/sarcoidosis-diagnosis-and-management/updated-guidelines-for-the-treatment-of-pulmonary-sarcoidosis>

Judson, M. A. (2012). The treatment of pulmonary sarcoidosis. *Respiratory Medicine*, 106(10), 1351-1361. Retrived 6. 3. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0954611112000674/1-s2.0-S0954611112000674-main.pdf?_tid=5da3faf4-2e8e-11e7-a014-00000aab0f01&acdnat=1493657645_219cecb8712834b1365f98ec4ec51f3c

Judson, M. A. (2015). The Clinical Features of Sarcoidosis: A Comprehensive Review. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*, 49(1), 63-78. Retrived 7. 2. 2016 from BioMed Central database on the World Wide Web: <https://link.springer.com/article/10.1007/s12016-014-8450-y>

Kabitz, H. J., Lang, F., Walterspacher, S., Sorichter, S., Müller-Quernheim, J., & Windisch, W. (2006). Impact of impaired inspiratory muscle strength on dyspnea and walking capacity in sarcoidosis. *Chest*, 130(5), 1496-1502. Retrived 2. 2. 2016 from ResearchGate database on the World Wide Web:

https://www.researchgate.net/publication/6698551_Impact_of_impaired_inspiratory_muscle_strength_on_dyspnea_and_walking_capacity_in_sarcoidosis

- Kallianos et al. (2015). Reduction of exercise capacity in sarcoidosis in relation to disease severity. *Patient Preference and Adherence*, 9, 1179-1188. Retrived 3. 6. 2016 from the World Wide Web: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4547650/>
- Kandus, J., & Satinská, J. (2001). *Stručný průvodce lékaře po plicních funkcích*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví v Brně.
- Karadallı, M. N., Boşnak-Güçlü, M., Camcıoğlu, B., Kokturk, N., & Türkteş, H. (2016). Effects of Inspiratory Muscle Training in Subjects With Sarcoidosis: A Randomized Controlled Clinical Trial. *Respiratory care*, 61(4), 483-494. Retrived 1. 1. 2017 from Web of Science database on the World Wide Web: <http://rc.rcjournal.com/content/respcare/61/4/483.full.pdf>
- Katon, W., Lin, E. H. B., & Kroenke, K. (2007). The association of depression and anxiety with medical symptom burden in patients with chronic medical illness. *General Hospital Psychiatry*, 29(2), 147-155. Retrived 12. 3. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0163834306002209/1-s2.0-S0163834306002209-main.pdf?_tid=9cbac52a-2a87-11e7-a644-00000aacb360&acdnat=1493214939_ec5519799c39f227413b7eea5947ef64
- Klonoff, E. A., & Kleinhenz, M. E. (1993). Psychological factors in sarcoidosis: the relationship between life stress and pulmonary function. *Sarcoidosis*, 10(2), 118-124. Retrived 1. 3. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: https://apps.webofknowledge.com/full_record.do?product=WOS&search_mode=GeneralSearch&qid=9&SID=V2l6syVtxs2pkkvfyou&page=1&doc=1
- Kobak, S., Sever, F., Ince, O., & Orman, M. (2014). The prevalence of sacroiliitis and spondyloarthritis in patients with sarcoidosis. *International Journal of Rheumatology*, 66, 1-4. Retrived 1. 3. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: <https://www.hindawi.com/journals/ijr/2014/289454/>
- Kolář, P. et al. (2009). *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén.
- Kolář, P., & Lewit, K. (2005). Význam hlubokého stabilizačního systému v rámci vertebrogenních obtíží. *Neurologie pro praxi*, 6(5), 270-275. Retrived 4. 5. 2015 from the World Wide Web: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2005/05/10.pdf>
- Kolek, V. (2007). Sarkoidóza – dosud nepoznaná (1). *Interní medicína pro praxi*, 9(6), 276-279. Retrived 3. 2. 2016 from the World Wide Web: <http://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2007/06/06.pdf>
- Kolek, V. (2007). Sarkoidóza – dosud nepoznaná (2). *Interní medicína pro praxi*, 9(7-8), 310-313. Retrived 3. 2. 2016 from the World Wide Web: <http://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2007/07/02.pdf>

- Kolek, V., Kašák, V., & Vašáková, M. (2014). *Pneumologie. 2. rozšířené vydání*. Praha: Maxdorf.
- Korenromp, I. H. E., & Laar, M. A. F. J. (2014). Health-related quality of life in sarcoidosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine*, 20(5), 503-507. Retrived 5. 2. 2017 from the World Wide Web: http://journals.lww.com/co-pulmonarymedicine/Abstract/2014/09000/Health_related_quality_of_life_in_sarcoidosis.17.aspx
- Kotecha, J., Atkins, C. P., & Wilson, A. M. (2016). Patient confidence and quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis and sarcoidosis. *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*, 33(4), 341-348. Retrived 12. 2. 2017 from Web of Science database on the World Wide Web: <http://mattioli1885journals.com/index.php/sarcoidosis/article/view/4988/4013>
- Lewit, K. (2003). *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně. 5. přepracované a rozšířené vydání*. Praha: Sdělovací technika.
- Lingner, H., Großhennig, A., Flunkert, K., Buhr-Schinner, H., Heitmann, R., Tönnemann, U., van der Meyden, J., & Schultz, K. (2015). ProKaSaRe Study Protocol: A Prospective Multicenter Study of Pulmonary Rehabilitation of Patients With Sarcoidosis. *Journal of Medical Internet Research Protocols*, 4(4), e134. Retrived 3. 4. 2016 from the World Wide Web: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4704944/>
- Lošťáková, V., Kolek, V., Vašáková, M., & Žurková, M. (2016). Sarkoidóza – doporučený postup diagnostiky, terapie a sledování vývoje onemocnění. *Sekce intersticiálních plicních procesů České Pneumologické a Ftiseologické společnosti*. Retrived 3. 2. 2016 from the World Wide Web: <http://www.pneumologie.cz/stranka/59/sekce-pro-intersticialni-plicni-procesy/>
- Lynch, J. P., Ma, Y. L., Koss, M. N., & White, E. S. (2007). Pulmonary sarcoidosis. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*, 28(1), 53-74. Retrived 6. 3. 2016 from PubMed database on the World Wide Web: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17330192>
- Ma, Y., Gal, A., & Koss, M. N. (2007). The pathology of pulmonary sarcoidosis: Update. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 24(3), 150-161. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0740257007000718/1-s2.0-S0740257007000718-main.pdf?_tid=d8aab4ee-1701-11e7-b721-00000aacb360&acdnat=1491068415_3a1c06a4e710b343f655c5156192fb74
- Marcellis, G. J., Lenssen, A. F., De Vries, J., & Drent, M. (2013). Reduced muscle strength, exercise intolerance and disabling symptoms in sarcoidosis. *Current opinion in pulmonary medicine*, 19(5), 524-530. Retrived 12. 2. 2016 from ResearchGate database on the World Wide Web: https://www.researchgate.net/publication/249319908_Reduced_muscle_strength_exercise_intolerance_and_disabling_symptoms_in_sarcoidosis

- Marcellis, R. G. J. (2015). Exercise capacity, muscle strength and fatigue in sarcoidosis. Datawyse: Universitaire Pers Maastricht. Retrived 23. 2. 2017 from the World Wide Web: <http://www.ildcare.nl/wp-content/uploads/2015/05/E-book-Thesis-Rik-Marcellis.pdf>
- Marcellis, R. G. J., Lenssen, A. F., De Vries, G. J., Baughman, R. P., van der Grinten, C. P., Verschakelen, J. A., De Vries, J., & Drent, M. (2013). Is there an added value of cardiopulmonary exercise testing in sarcoidosis patients? *Lung*, *191*(1), 247-256. Retrived 1. 2. 2016 from ResearchGate database on the World Wide Web: https://www.researchgate.net/publication/233384698_Is_There_an_Added_Value_of_Cardiopulmonary_Exercise_Testing_in_Sarcoidosis_Patients
- Marcellis, R. G. J., Lenssen, A. F., Elfferich, M. D., De Vries, J., Kassim, S., Foerster, K., & Drent, M. (2011). Exercise capacity, muscle strength and fatigue in sarcoidosis. *European Respiratory Journal*, *38*(3), 628-634. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: <http://erj.ersjournals.com/content/erj/38/3/628.full.pdf>
- Marcellis, R. G. J., Lenssen, A. F., Kleynen, S., De Vries, J., & Drent, M. (2013). Exercise Capacity, Muscle Strength, and Fatigue in Sarcoidosis: A Follow-Up Study. *Lung*, *191*(3), 247-256. Retrived 6. 4. 2016 from Springer Link database on the World Wide Web: <http://link.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs00408-013-9456-6.pdf>
- Marcellis, R. G. J., van der Veeke, M. A. F., Mesters, I., Drent, M., de Bie, R. A., de Vries, G. J., & Lenssen, A. F. (2015). Does physical training reduce fatigue in sarcoidosis? *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*, *32*(1), 53-62. Retrived 2. 8. 2016 from ResearchGate database on the World Wide Web: https://www.researchgate.net/publication/280654162_Does_physical_training_reduce_fatigue_in_sarcoidosis
- Marcellis, R., Lenssen, A., Drent, M., & De Vries, J. (2014). Association between physical functions and quality of life in sarcoidosis. *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*, *31*(2), 117-128. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: <http://www.mattioli1885journals.com/index.php/sarcoidosis/article/view/3354/2765>
- Měrková, H., Neumannová, K., & Dvořák, R. (2015). Vliv akrální koaktivační terapie na sílu výdechových svalů a na rozvíjení hrudníku. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, *22*(2), 51-56. Retrived 9. 2. 2017 from Academic Search Complete database on the World Wide Web: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=4&sid=b9789767-fd81-4951-ae9a-d8bb17ecc542%40sessionmgr4010&hid=4206>
- Michielsen, H. J., Peros-Golubicic, T., Drent, M., & De Vries, J. (2007). Relationship between symptoms and quality of life in a sarcoidosis population. *Respiration*, *74*(4), 401-405. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: https://bib.irb.hr/datoteka/316197.Respiration.QOL_Michielsen_2006.pdf

- Nemannová, K., Zatloukal, J., & Koblížek, V. (2014). Doporučený postup plicní rehabilitace. *Sekce nemocí s bronchiální obstrukcí*. Retrived 1. 10. 2015 from the World Wide Web: <http://www.pneumologie.cz/guidelines/>
- Neumannová, K., Kolek, V., Zatloukal, J., & Klimešová, I. (2012). *Asthma bronchiale a chronická obstrukční plicní nemoc – možnosti komplexní léčby z pohledu fyzioterapeuta*. Praha: Mladá fronta.
- Nunes, H., Brilllet, P.-Y., Valeyre, D., Brauner, M. W., & Wells, A. U. (2007). Imaging in Sarcoidosis. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*, 28(1), 102-120. Retrived 3. 2. 2016 from the World Wide Web: <http://www.pneumonologia.gr/articlefiles/Imaging%20in%20Sarcoidosis.pdf>
- Ortega, I. H., & González, L. L. (2011). Update thoracic sarcoidosis. *Radiología*, 53(5), 434-448. Retrived 12. 2. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S2173510711000309/1-s2.0-S2173510711000309-main.pdf?_tid=e8e49ef0-1702-11e7-8034-00000aab0f27&acdnat=1491068872_358352ea609a88fa9f1380e5dcc3f907
- Pangtey, G., & Agarwal, G. (2013). Sarcoidosis: An Update on Recent Advances. 806-815.
- Patterson, K. C., Huang, F., Oldham, J. M., Bhardwaj, N., Hogarth, D. K., & Mokhlesi, B. (2013). Excessive daytime sleepiness and obstructive sleep apnea in patients with sarcoidosis. *Chest*, 143(6), 1562-1568. Retrived 6. 3. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0012369213603839>
- Plathow, C., Hof, H., Kuhn, S., Puderbach, M., Ley, S., Biederer, J., Claussen, C. D., Huber, P. E., Schaefer, J., Tuengerthal, S., & Kauczor, H.-U. (2006). Therapy monitoring using dynamic MRI: Analysis of lung motion and intrathoracic tumor mobility before and after radiotherapy. *Chest*, 16(9), 1942-1950. Retrived 3. 5. 2016 from the World Wide Web: <https://link.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs00330-006-0237-y.pdf>
- Plit, M. L., Havryk, A. P., Hodgson, A., James, D., Field, A., Carbone, S., Glanville, A. R., Bashirzadeh, F., Chay, A. M., Hundloe, J., Pearson, R., & Fielding, D. (2013). Rapid cytological analysis of endobronchial ultrasound-guided aspirates in sarcoidosis. *European Respiratory Journal*, 42(5), 1302-1308. Retrived 5. 2. 2016 from the World Wide Web: <http://erj.ersjournals.com/content/erj/42/5/1302.full.pdf>
- Prasse, A. (2016). The Diagnosis, Differential Diagnosis, and Treatment of Sarcoidosis. *Deutsches Ärzteblatt International*, 113(33-34), 565-574. Retrived 3. 2. 2017 from the World Wide Web: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5015588/pdf/Dtsch_Arztebl_Int-113-0565.pdf
- Rabin, D. L., Thompson, B., Brown, K. M., Judson, M. A., Huang, X., Lackland, D. T., Knatterud, G. L., Yeager, H. Jr., Rose, C., & Steimel, J. (2004). Sarcoidosis: social

- predictors of severity at presentation. *European Respiratory Journal*, 24(4), 601-608. Retrieved 3. 2. 2016 from the World Wide Web: <http://erj.ersjournals.com/content/erj/24/4/601.full.pdf>
- Ribeiro, C., Oliveira, A., Neves, S., Campinha, S., Nogueira, C., Torres, S., Brito, M. C., Almeida, J., & E Sá, J. M. (2014). Diagnosis of sarcoidosis in the Endobronchial Ultrasound-guided Transbronchial Needle Aspiration era. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, 20(5), 237-241. Retrieved 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S087321591400035X/1-s2.0-S087321591400035X-main.pdf?_tid=561f412e-1d51-11e7-85be-00000aacb362&acdnat=1491762263_d08895076218e90a1c57cf98d31d86bc
- Samandi, K., Abedini, A., Kharabian, S., & Rezaian, L. (2016). Six-Minute Walking Test (6MWT) Results Assessment in Pulmonary Sarcoidosis Patients. *Journal of Pulmonary & Respiratory Medicine*, 6(3). Retrieved 5. 2. 2017 from the World Wide Web: <https://www.omicsonline.org/open-access/sixminute-walking-test-6mwt-results-assessment-in-pulmonary-sarcoidosis-patients-2161-105X-1000341.pdf>
- Scano, G., Innocenti-Bruni, G., & Stendardi, L. (2010). Do obstructive and restrictive lung diseases share common underlying mechanisms of breathlessness? *Respiratory Medicine*, 104(7), 925-933. Retrieved 4. 5. 2016 from the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0954611110000892/1-s2.0-S0954611110000892-main.pdf?_tid=19a49db6-69f0-11e7-ac0f-00000aacb35f&acdnat=1500186740_800398b6bb08f23a82a5c14ea63fa9a3
- Schultz et al. (2012). Pulmonary rehabilitation in patients with sarcoidosis - First results of the prospective German multi-center study: ProKaSaRe. *European Respiratory Journal*, 40(56). Retrieved 3. 4. 2015 from the World Wide Web: http://erj.ersjournals.com/content/40/Suppl_56/P1898
- Schultz et al. (2013). Pulmonary rehabilitation in patients with sarcoidosis - The German multicenter study (ProKaSaRe): Short- and long-term effects. *European Respiratory Journal*, 42(57). Retrieved 3. 4. 2015 from the World Wide Web: http://erj.ersjournals.com/content/42/Suppl_57/P2220
- Soto-Gomez, N., Peters, J. I., & Nambiar, A. M. (2016). Diagnosis and Management of Sarcoidosis. *American Family Physician*, 93(10), 840-848. Retrieved 3. 1. 2017 from the World Wide Web: <http://www.aafp.org/afp/2016/0515/p840.html>
- Spruit, M. A., Thomeer, M. J., Gosselink, R., Troosters, T., Kasran, A., Debrock, A. J. T., Demedts, M. G., & Declamer, M. (2005). Skeletal muscle weakness in patients with sarcoidosis and its relationship with exercise intolerance and reduced health status. *Thorax*, 60(1), 32-38. Retrieved 12. 2. 2016 from ResearchGate database on the World Wide Web: https://www.researchgate.net/publication/8111293_Skeletal_muscle_weakness_in_patients_with_sarcoidosis_and_its_relationship_with_exercise_intolerance_and_reduced_health_status

- Spruit, M. A., Wouters, E. F. M., & Gosselink, R. (2005). Rehabilitation programmes in sarcoidosis: a multidisciplinary approach. *European Respiratory Journal*, *32*(2), 316-326. Retrived 3. 4. 2015 from the World Wide Web: <http://ildcare.eu/Downloads/artseninfo/Sarcoidosis/Chapter%2021%20Rehabilitation%20programmes%20in%20sarcoidosis.pdf>
- Stenton, C. (2008). The MRC breathlessness scale. *Occupational Medicine*, *58*(3), 226-227. Retrived 6. 5. 2015 from the World Wide Web: <https://academic.oup.com/occmed/article/58/3/226/1520518/The-MRC-breathlessness-scale>
- Strookappe, B., Saketkoo, L. A., Elfferich, M., Holland, A., De Vries, J., Knevel, T., & Drent, M. (2016). Physical activity and training in sarcoidosis: review and experience-based recommendations. *Expert Review of Respiratory Medicine*, *10*(10), 1057-1068. Retrived 3. 1. 2017 from the World Wide Web: <http://www.tandfonline.com/doi/pdf/10.1080/17476348.2016.1227244?needAccess=true>
- Strookappe, B., Swigris, J., De Vries, J., Elfferich, M., Knevel, T., & Drent, M. (2015). Benefits of physical training in sarcoidosis. *Lung*, *193*(5), 701-708. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: http://download.springer.com/static/pdf/174/art%253A10.1007%252Fs00408-015-9784-9.pdf?originUrl=http%3A%2F%2Flink.springer.com%2Farticle%2F10.1007%2Fs00408-015-9784-9&token2=exp=1491073736~acl=%2Fstatic%2Fpdf%2F174%2Fart%25253A10.1007%252Fs00408-015-9784-9.pdf%3ForiginUrl%3Dhttp%253A%252F%252Flink.springer.com%252Farticle%252F10.1007%252Fs00408-015-9784-9*~hmac=900f3d760a423db9de7e7433cdb25a324c3a7d0715644b476668e21615d09ba3
- Strookappe, E. W., Elfferich, M. D. P., Swigris, J. J., Verschoof, A., Verschakelen, J., Knevel, T., & Drent, M. (2015). Benefits of physical training in patients with idiopathic or end-stage sarcoidosis-related pulmonary fibrosis: a pilot study. *Sarcoidosis, Vasculitis and Diffuse Lung Diseases*, *32*(1), 43-52. Retrived 1. 3. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: <https://mattioli1885journals.com/index.php/sarcoidosis/article/view/3779/3364>
- Sverrild, A., Backer, V., Kyvik, K. O., Kaprio, J., Milman, N., Svendsen, C. B., & Thomsen, S. F. (2008). Heredity in sarcoidosis: a registry-based twin study. *Thorax*, *63*(10), 894-896. Retrived 3. 2. 2016 from the World Wide Web: <http://thorax.bmj.com/content/thoraxjnl/63/10/894.full.pdf>
- Valeyre, D., Prasse, A., Nunes, H., Uzunhan, Y., Brillet, P.-Y., & Müller-Quernheim, J. (2014). Sarcoidosis. *Lancet*, *383*(9923), 1155-1167. Retrived 12. 2. 2016 from ScienceDirect database on the World Wide Web: http://ac.els-cdn.com/S0140673613606807/1-s2.0-S0140673613606807-main.pdf?_tid=d863f214-

17b2-11e7-b3d0-

00000aab0f27&acdnat=1491144436_00ec4afe8c9a63e93f21b426975b0c22

Vucinic, V., Videnovic, J., & Filipovic, S. (2006). Health-related quality of life (HRQL) in sarcoidosis: sarcoidosis health questionnaire (SHQ) and correlation with clinical course of sarcoidosis. *Chest, 130(4)*. Retrived 3. 10. 2016 from the World Wide Web: <http://journal.publications.chestnet.org/article.aspx?articleid=1215060>

Wallaert, B., Talleu, C., Wemeau-Stervinou, L., Duhamel, A., Robin, S., & Aguilaniu, B. (2011). Reduction of maximal oxygen uptake in sarcoidosis: relationship with disease severity. *Respiration, 82(6)*, 501-508. Retrived 12. 4. 2016 from Karger Online Journals database on the World Wide Web: <https://www.karger.com/Article/Pdf/330050>

White, P. D. et al. (2011). Comparison of adaptive pacing therapy, cognitive behaviour therapy, graded exercise therapy, and specialist medical care for chronic fatigue syndrome (PACE): a randomised trial. *Lancet, 377(9768)*, 823-836. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: [http://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(11\)60096-2/fulltext](http://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(11)60096-2/fulltext)

Wilsher, M. L. (2012). Psychological stress in sarcoidosis. *Current opinion in pulmonary medicine 18(5)*, 524-527. Retrived 1. 3. 2016 from Ovid database on the World Wide Web: http://ovidsp.tx.ovid.com/sp-3.25.0a/ovidweb.cgi?WebLinkFrameset=1&S=OCFAFPGEKODDLAPNCGKPDFBNGCLAA00&returnUrl=ovidweb.cgi%3f%26Full%2bText%3dL%257cS.sh.22.23%257c0%257c00063198-201209000-00022%26S%3dOCFAFPGEKODDLAPNCGKPDFBNGCLAA00&directlink=http%3a%2f%2fovidsp.tx.ovid.com%2fovftpdfs%2fFPDDNCFBPDAPKO00%2ffs047%2fovft%2flive%2fgv024%2f00063198%2f00063198-201209000-00022.pdf&filename=Psychological+stress+in+sarcoidosis.&pdf_key=FPDDNCFBPDAPKO00&pdf_index=/fs047/ovft/live/gv024/00063198/00063198-201209000-00022

Wilson, S. H., Cooke, N. T., Edwards, R. H., & Spiro, S. G. (1984). Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Thorax, 39(7)*, 535-538. Retrived 3. 6. 2016 from the World Wide Web: <http://thorax.bmj.com/content/thoraxjnl/39/7/535.full.pdf>

Wirnsberger, R. M., Drent, M., Hekelaar, N., Breteler, M. H. M., Drent, S., Wouters, E. F. M., & Dekhuijzen, P. N. R. (1997). Relationship between respiratory muscle function and quality of life in sarcoidosis. *European Respiratory Journal, 10(7)*, 1450-1455. Retrived 12. 2. 2016 from Web of Science database on the World Wide Web: http://repository.ubn.ru.nl/bitstream/handle/2066/24788/24788____.PDF

Yamada, Y., Tatsumi, K., Yamaguchi, T., Tanabe, N., Takiguchi, Y., Kuriyama, T., & Mikami, R. (2003). Influence of stressful life events on the onset of sarcoidosis. *Respirology, 8(2)*, 186-191. Retrived 12. 2. 2016 from Wiley Online Library database on

the World Wide Web: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1046/j.1440-1843.2003.00456.x/epdf>

Zatloukal, J. (2013). *Hodnocení efektu rehabilitační léčby na respirační funkce a pohybový systém u pacientů s plicní formou sarkoidózy*. Disertační práce, Univerzita Palackého, Fakulta tělesné kultury, Olomouc.

Zatloukal, J., Neumannová, K., Olšáková, H., Kolek, V., Zatloukal, J., Lošťáková, V., & Jašková, J. (2013). An effect of the outpatient rehabilitation programme in patients with chronic respiratory diseases. *Acta Universitatis Palackianae Olomucensis. Gymnica*, 43(4), 33-38. Retrived 12. 2. 2015 from Central & Eastern European Academic Source database on the World Wide Web:
<http://content.ebscohost.com/ContentServer.asp?T=P&P=AN&K=95956757&S=R&D=e5h&EbscoContent=dGJyMNLe80SeqK44yOvqOLCmr0%2Bep7FSr6%2B4Sa6WxWXS&ContentCustomer=dGJyMPGtr0i2q7dLudnzhLnb4osA>

Zieleźnik, K., Jastrzębski, D., & Ziora, D. (2015). Fatigue in patients with inactive sarcoidosis does not correlate with lung ventilation ability or walking distance. Pilot Study. *Polish Pneumology and Allergology*, 83(1), 15-22. Retrived 5. 2. 2017 from the World Wide Web:
https://journals.viamedica.pl/advances_in_respiratory_medicine/article/view/PiAP.2015.0002

Žurková, M., Kolek, V., & Kriegová, E. (2013). Generalizovaná sarkoidóza. *Interní medicína pro praxi*, 15(5), 163-166. Retrived 3. 2. 2016 from the World Wide Web:
<http://www.internimedcina.cz/pdfs/int/2013/05/06.pdf>

11 PŘÍLOHY

Příloha 1

Diagnostické přístupy (převzato z Fahim & Mann, 2014; Valeyre at al., 2014)

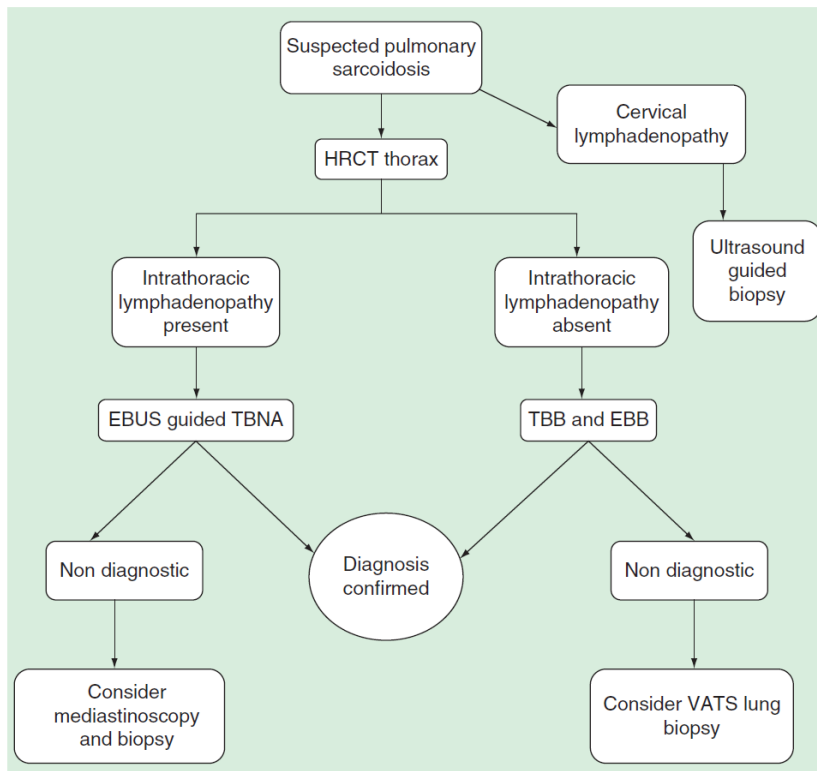
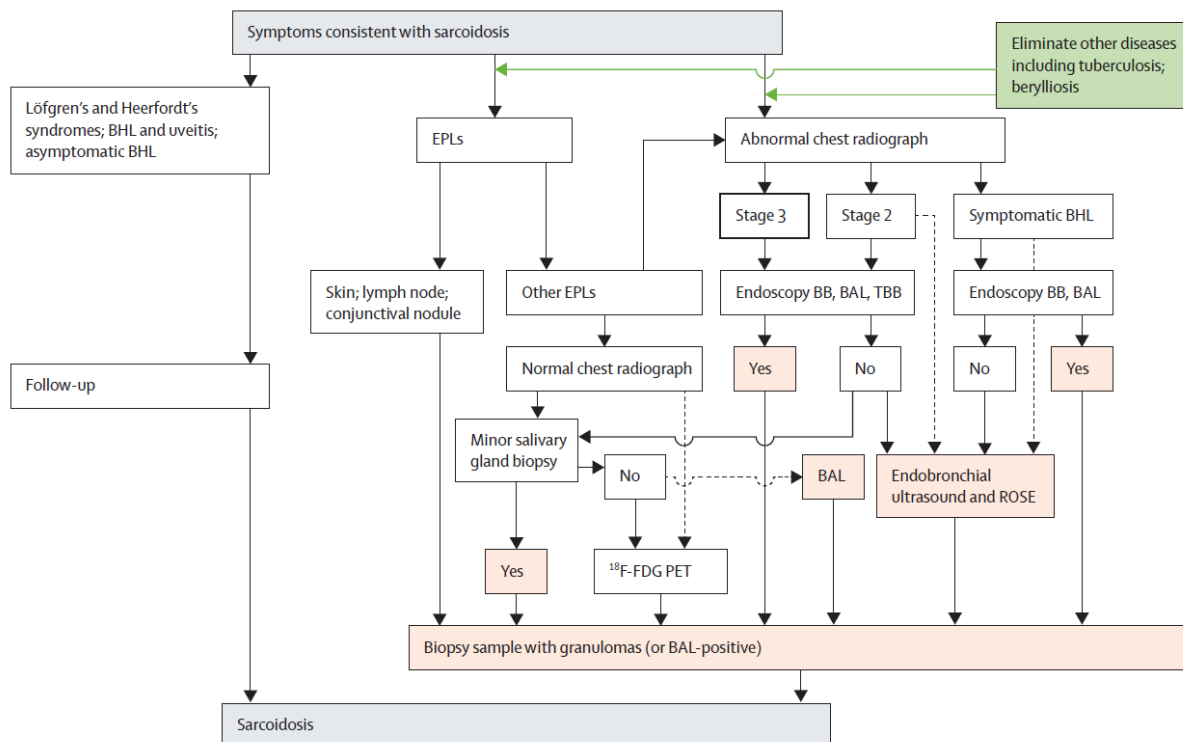


Figure 2. Diagnostic approach in suspected pulmonary sarcoidosis.
 EBUS-TBNA: Endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration;
 TBB: Transbronchial biopsy; EBB: Endobronchial biopsy; VATS: Video-assisted thoracoscopic biopsy.



Příloha 2

Léčba plicní formy sarkoidózy (převzato a upraveno z Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016)

Léčba	Indikace	Dávkování
Systémové kortikoidy	<i>Symptomatické pacienti</i> (dušnost, kašel, bolest na hrudníku) <i>Asymptomatické pacienti stadia II a III</i> s lehkou poruchou plicních funkcí a stabilním onemocněním v intervalu 3–6 měsíců Pacienti s poruchou funkce nebo progredujícími radiologickými nebo závažnými plicními symptomy, ke kterým došlo při sledování v průběhu 3–6 měsíců	0,5–1 mg/kg/den, tj. 20–40 mg prednisonu (16–32 mg methylprednisolonu) denně s poklesem na 5–10 mg prednisonu (4–8 mg methylprednisolonu) denně po dobu 6–12 měsíců Bisfosfonáty (prevence osteoporózy)
Inhalační kortikoidy	Snížení difúzní plicní kapacity nebo kašel po 3měsíčním předlčení systémovými kortikoidy	Ciclesonid 640 µg 15 měsíců Budesonid 800–1200 µg 15 měsíců Flutikason 400 µg 15 měsíců
Antimalarika	Kortikoidy-šetřící terapie u chronické formy sarkoidózy	Hydroxychlorochin 200–400 mg/den
Imunosupresiva v kombinaci s kortikosteroidy prednison v dávce 10–15 mg/den	Rezistentní formy onemocnění, (možnost redukce dávky kortikoidů nutné k dosažení léčebného efektu). Pacienti s DM, osteoporózou, nekontrolovatelnou hypertenzí a při chronických nehojících se ránách.	Methotrexát 10 mg/týden, 3–6 měsíců Azathioprin 2-2,5 mg/kg/den, 3–9 měsíců
Pulzní terapie	Vysoce urgentní formy sarkoidózy, které ohrožují život	Methylprednisolon 7–15 mg/kg/den maximálně 500–1000 mg 3 dny
Individuální terapie u refrakterních forem sarkoidózy <i>Nutné žádat pojišťovnu o schválení na paragraf 16</i>	Efekt u pokročilých generalizovaných onemocnění	Infliximab terapie cílená na blokádu TNFa pomocí monoklonálních protilátek. Schéma: 1. aplikace 400 mg plv. + 250 ml fyziologického roztoku i.v., dále 2. a 6. týden po první aplikaci, poté každý 8. týden
Anticytokinová léčba		Thalidomid adalimumab, rituximab, etanercept, golimumab, ustekinumab
Selektivní imunosupresiva		Leflunomid, cyklosporin A, mykofenolát mofetil, takrolimus
Léčba recidiv	2. linie	Methotrexát, azathioprin, leflunomid
	3. linie	Infliximab, adalimumab

Příloha 3

Léčba mimoplicní formy sarkoidózy (převzato a upraveno z Lošťáková, Kolek, Vašáková, & Žurková, 2016)

Postižený orgán	Typ postižení	Terapie, dávkování
Oči	Přední uveitida	Lokální kortikoidy
	Zadní uveitida	Prednison, 20–40 mg/den
	Neuritida optiku	Prednison, 20–40 mg/den
Kůže	Lupus pernio	Prednison, 20–40 mg/den Hydroxychlorochin, 400 mg/den Thalidomid, 100–150 mg/den Methotrexát, 10–15 mg/týden
	Plaky, noduly	Prednison, 20–40 mg/den Hydroxychlorochin, 400 mg/den
	Erythema nodosum	Nesteroidní antirevmatika, event. prednison 20 mg po dobu 3 měsíců
Centrální nervový systém (CNS)	Parézy hlavových nervů	Prednison, 20–40 mg/den
	Intracerebrální postižení	Prednison, 40 mg/den Azathioprin, 150 mg/den Hydroxychlorochin, 400 mg/den Ozáření CNS Cyklosporin A
Srdce	Kompletní A-V blokáda	Kardiostimulátor
	Komorová fibrilace, tachykardie Snížení EF LK (< 35 %)	Prednison, 30–40 mg/den
Játra	Cholestatická hepatitida se symptomy	Prednison, 20–40 mg/den Hydrochlorochin 400 mg/den + prednison
Klouby a svaly	Artralgie	Nesteroidní antirevmatika
	Granulomatózní artritida	Prednison, 20–40 mg/den
	Myozitida, myopatie	Prednison, 20–40 mg/den
Hyperkalciurie a hyperkalcemie	Nefrolitiáza, únava	Prednison, 20–40 mg/den Hydroxychlorochin, 400 mg/den

Příloha 4

DOTAZNÍK PRO PACIENTY SE SARKOIDÓZOU			
Kdy byla sarkoidóza diagnostikována?			
Jaké užíváte léky?			
Jste na něco alergický/á? <i>Pozn.: * Správnou odpověď prosím zakroužkujte</i>		ANO / NE *	
Alergie:			
Léčíte se pro jiná onemocnění?			
Věnujete se pravidelně nějaké pohybové aktivitě? <i>Například: chůze, turistice, jízdě na kole, plavání,...</i>		ANO / NE *	
Popište:			
Typ pohybové aktivity			
Délka trvání			
Frekvence (kolikrát za týden)			
Subjektivní obtíže:			
Máte problémy s dechem?		ANO / NE *	
Popište:			
Máte problémy s únavou?		ANO / NE *	
Popište:			
Máte problémy s kašlem?		ANO / NE *	
Popište:			
Máte bolesti v pohybovém systému?		ANO / NE *	
Popište:			

Příloha 5



Nádechová pomůcka (IMT)



Výdechová pomůcka (PEP)



Vzpřímený sed – poloha vhodná



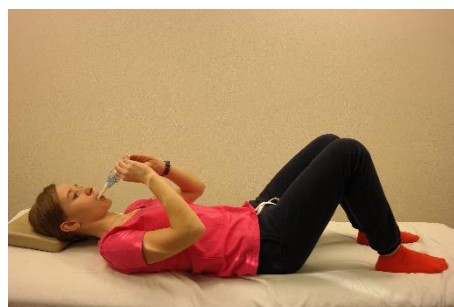
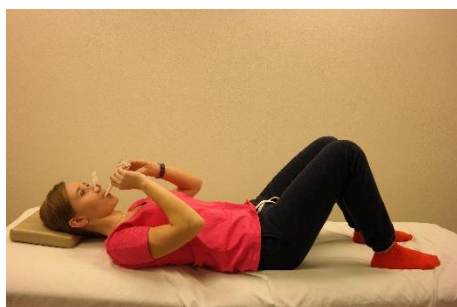
„Kyfotický sed“ – poloha nevhodná



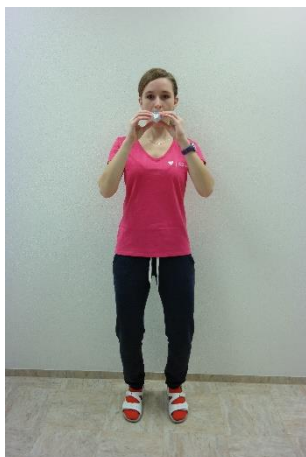
Sed s vhodnou oporou zad



Sed s oporou o horní končetiny (vlevo s nádechovou pomůckou IMT, vpravo s výdechovou pomůckou PEP)



Leh (vlevo s nádechovou pomůckou IMT, vpravo s výdechovou pomůckou PEP)



Korigovaný stoj



Stoj na jedné dolní končetině (vlevo pohled zepředu, vpravo pohled z boku)



Ramena volně spuštěná – poloha vhodná



Nevhodná poloha dýchání se zvednutými rameny



Udržení rovných zad při výdechu



Vyhrbení (kyfotizace) zad během výdechu

Rozvržení vytrvalostního tréninku

Týden	Frekvence	Počet sérií v tréninku	Poloha
1. týden	1x denně	5x10 nádechů přes IMT	Sed / Leh
		5x10 výdechů přes PEP	Sed / Leh
2. týden	2x denně	5x10 nádechů přes IMT	Sed / Leh
		5x10 výdechů přes PEP	Sed / Leh
3. týden	2x denně	2x10 nádechů přes IMT 2x10 výdechů přes PEP	Sed
		3x10 nádechů přes IMT 3x10 výdechů přes PEP	Stoj na dolních končetinách
4. - 9. týden	2x denně	2x10 nádechů přes IMT 2x10 výdechů přes PEP	Sed
		1x10 nádechů přes IMT 1x10 výdechů přes PEP	Stoj na dolních končetinách
		1x10 nádechů přes IMT 1x10 výdechů přes PEP	Stoj na levé dolní končetině
		1x10 nádechů přes IMT 1x10 výdechů přes PEP	Stoj na pravé dolní končetině

Rozvržení silového tréninku

Týden	Frekvence	Počet sérií v tréninku	Poloha
1. – 9. týden	1x denně	1x10 maximálních nádechů přes IMT (2 + 2 + 2 + 2 + 2)	Sed
		1x10 maximálních výdechů přes PEP (2 + 2 + 2 + 2 + 2)	Sed

Příloha 6

Spearmanovy korelace

Proměnná	Spearmanovy korelace (označ. korelace jsou významné na hl. $p < 0,05$)											
	VC	FEV ₁	PEF	FVC	MIP	MEP	Symptoms score	Activity score	Impacts score	Total score	MAF	mMRC
VC	1,00	0,79	0,41	0,95	0,09	0,25	-0,40	-0,23	-0,23	-0,31	0,00	-0,22
FEV ₁	0,79	1,00	0,52	0,83	-0,07	0,17	-0,23	-0,17	-0,22	-0,24	-0,06	-0,23
PEF	0,41	0,52	1,00	0,48	0,35	0,40	-0,38	-0,49	-0,50	-0,50	-0,28	-0,43
FVC	0,95	0,83	0,48	1,00	0,02	0,20	-0,42	-0,29	-0,29	-0,36	-0,08	-0,19
MIP	0,09	-0,07	0,35	0,02	1,00	0,56	-0,13	-0,20	-0,23	-0,22	0,05	-0,42
MEP	0,25	0,17	0,40	0,20	0,56	1,00	-0,27	-0,24	-0,33	-0,34	-0,25	-0,34
Symptoms score	-0,40	-0,23	-0,38	-0,42	-0,13	-0,27	1,00	0,73	0,81	0,87	0,65	0,58
Activity score	-0,23	-0,17	-0,49	-0,29	-0,20	-0,24	0,73	1,00	0,86	0,93	0,56	0,63
Impacts score	-0,23	-0,22	-0,50	-0,29	-0,23	-0,33	0,81	0,86	1,00	0,96	0,72	0,64
Total score	-0,31	-0,24	-0,50	-0,36	-0,22	-0,34	0,87	0,93	0,96	1,00	0,70	0,69
MAF	0,00	-0,06	-0,28	-0,08	0,05	-0,25	0,65	0,56	0,72	0,70	1,00	0,47
mMRC	-0,22	-0,23	-0,43	-0,19	-0,42	-0,34	0,58	0,63	0,64	0,69	0,47	1,00

Příloha 7

Ventilační parametry

Popisné statistiky ventilačních parametrů jedinců z CvI

Proměnná		Popisné statistiky						
		N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	p
VC	I	10	103,00	12,08	102,50	91,00	111,00	0,154
	II	10	104,60	11,16	102,00	97,00	114,00	
FEV ₁	I	10	93,30	10,26	93,00	89,00	97,00	0,878
	II	10	93,50	10,96	90,50	87,00	99,00	
PEF	I	10	77,80	14,84	77,50	69,00	86,00	0,263
	II	10	83,30	14,16	78,00	72,00	96,00	
FVC	I	10	99,60	7,36	98,00	92,00	105,00	0,286
	II	10	98,10	9,13	96,50	93,00	104,00	

Vysvětlivky: p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Popisné statistiky ventilačních parametrů jedinců z CvD

Proměnná		Popisné statistiky						
		N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	p
VC	I	7	104,57	18,22	100,00	89,00	125,00	0,447
	II	7	108,57	14,34	104,00	97,00	114,00	
FEV ₁	I	7	95,14	19,53	101,00	69,00	113,00	0,800
	II	7	97,29	18,77	93,00	86,00	115,00	
PEF	I	7	91,14	16,74	89,00	77,00	111,00	0,612
	II	7	97,29	17,84	94,00	85,00	100,00	
FVC	I	7	99,57	14,54	100,00	90,00	116,00	0,205
	II	7	105,14	13,25	98,00	96,00	113,00	

Vysvětlivky: p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Popisné statistiky ventilačních parametrů jedinců z K

Proměnná		Popisné statistiky						
		N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	p
VC	I	10	100,91	15,36	99,90	88,40	105,40	0,959
	II	10	100,41	17,51	99,55	85,30	102,60	
FEV ₁	I	10	98,82	20,86	93,75	84,30	96,90	0,333
	II	10	97,01	19,73	90,30	84,60	96,40	
PEF	I	10	96,48	17,94	94,55	89,70	109,20	0,799
	II	10	94,63	12,85	91,80	88,80	96,50	
FVC	I	10	102,20	16,63	100,55	86,20	107,40	0,959
	II	10	101,65	19,13	100,45	86,20	106,30	

p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Příloha 8

Síla nádechových a výdechových svalů

Popisné statistiky maximálních ústních tlaků jedinců z CvI

Proměnná		Popisné statistiky						
		N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	p
MIP	I	10	96,691	22,043	93,650	83,670	120,300	0,037
	II	10	102,131	20,513	99,665	91,330	119,00	
MEP	I	10	108,730	42,078	99,835	71,670	149,30	0,114
	II	10	116,950	35,289	107,500	90,330	148,67	

Vysvětlivky: p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Popisné statistiky maximálních ústních tlaků jedinců z CvD

Proměnná		Popisné statistiky						
		N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	p
MIP	I	7	105,224	34,311	102,238	69,822	133,265	0,018
	II	7	136,394	30,066	121,658	117,339	162,760	
MEP	I	7	81,314	27,644	71,220	64,659	107,311	0,128
	II	7	105,938	30,213	103,807	73,896	136,918	

Vysvětlivky: p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Popisné statistiky maximálních ústních tlaků jedinců z K

Proměnná		Popisné statistiky						
		N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	p
MIP	I	10	96,370	33,708	89,909	76,329	121,921	0,721
	II	10	97,860	32,346	101,650	74,306	123,021	
MEP	I	10	79,084	15,514	77,395	75,129	81,545	0,646
	II	10	81,521	25,356	80,667	66,803	99,460	

p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Příloha 9

Únava, dušnost, kvalita života

Popisné statistiky výsledných skóre v předložených dotaznících – CvI

Proměnná		Popisné statistiky						
		N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	P
Symptoms score	I	10	25,622	17,959	25,205	6,600	39,820	0,176
	II	10	20,811	20,104	13,700	6,320	32,680	
Activity score	I	10	47,436	20,438	47,725	41,770	66,190	0,017
	II	10	36,949	22,224	32,685	17,430	53,620	
Impact score	I	10	21,282	16,973	16,115	7,450	32,740	0,028
	II	10	16,816	12,592	13,725	7,620	27,430	
Total score	I	10	29,930	17,058	25,510	19,840	45,120	0,007
	II	10	23,581	15,794	18,435	10,310	39,060	
MAF	I	10	21,010	9,720	19,500	12,000	29,700	0,508
	II	10	19,970	8,165	19,100	14,300	22,600	
mMRC	I	10	2,000	0,775	2,000	1,000	3,000	0,109
	II	10	1,700	0,781	1,500	1,000	2,000	

Vysvětlivky: p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Popisné statistiky výsledných skóre v předložených dotaznících – CvD

Proměnná		Popisné statistiky						
		N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	P
Symptoms score	I	7	29,020	23,975	20,030	8,921	45,042	0,173
	II	7	19,316	15,139	29,419	0,000	32,830	
Activity score	I	7	34,436	25,334	35,787	0,000	59,457	0,917
	II	7	37,057	21,393	47,200	12,174	48,623	
Impact score	I	7	21,200	16,828	24,757	1,983	34,130	0,345
	II	7	17,076	11,109	16,928	5,600	27,732	
Total	I	7	26,510	19,061	28,260	2,534	39,465	0,463

score	II	7	23,504	14,298	29,844	6,663	36,833	
MAF	I	7	28,100	6,544	26,800	25,800	34,800	0,310
	II	7	23,171	9,748	27,100	22,400	28,600	
mMRC	I	7	1,714	0,881	1,000	1,000	3,000	1,000
	II	7	1,714	0,700	2,000	1,000	2,000	

Vysvětlivky: p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření

Popisné statistiky výsledných skóre v předložených dotaznících – K

Proměnná	Popisné statistiky							
	N platných	Průměr	Směrod. odchylka	Medián	Dolní (kvartil)	Horní (kvartil)	p	
Symptoms score	I	10	21,470	27,273	12,898	0,000	38,823	0,735
	II	10	20,657	24,857	10,242	0,000	34,083	
Activity score	I	10	28,632	25,875	20,325	11,215	35,473	0,686
	II	10	29,699	24,447	17,273	11,215	47,556	
Impact score	I	10	14,774	21,032	0,000	0,000	26,273	0,686
	II	10	16,958	25,346	0,817	0,000	22,684	
Total score	I	10	20,086	23,039	8,331	3,399	28,127	0,779
	II	10	21,434	24,189	7,386	3,399	32,115	
MAF	I	10	12,709	13,746	11,280	0,000	17,120	0,686
	II	10	13,011	14,612	10,585	0,000	16,900	
MRC	I	10	1,700	0,640	2,000	1,000	2,000	0,343
	II	10	1,600	0,663	1,500	1,000	2,000	

p – hladina statistické významnosti, I – vstupní vyšetření, II – výstupní vyšetření