Zdravotně sociální fakulta
Faculty of Health and Social Sciences

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

Možnosti dechové terapie u dětí se spinální svalovou atrofií

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

Studijní program:
SPECIALIZACE VE ZDRAVOTNICTVÍ

Autor: Romana Brůžková

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

České Budějovice 2019

Prohlášení

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

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

V Českých Budějovicích dne 2. 5. 2019 ……

Poděkování

Chtěla bych poděkovat paní MUDr. Mgr. Marcele Míkové, Ph.D. za pomoc s bakalářskou prací, za její cenné rady, připomínky a celkovou spolupráci. Velký dík patří také „mým“ třem dětem za pomoc, za to, že si na mě vždy udělaly čas a byly ochotny se mnou pracovat. Také bych chtěla poděkovat Mgr. Heleně Kočové, Ph.D., bez které bych děti se spinální svalovou atrofií nepoznala a děkuji jí za její rady a doporučení. Nakonec děkuji rodičům za ochotu, spolupráci, komunikaci a vstřícnost. Po vlastní zkušenosti vím, že práce s dětmi s nervosvalovým onemocněním je náročná po stránce fyzické i psychické a je nutné s nimi pracovat šetrně, jemně a ohleduplně. Chtěla bych tedy vzdát velký obdiv všem rodičům, kteří se, plní energie, pozitivní nálady a naděje, starají o své dítě a dělají pro něj vše, co potřebuje a co ho udělá o něco šťastnějším.

Možnosti dechové terapie u dětí se spinální svalovou atrofií

Abstrakt

Spinální svalová atrofie (SMA) je vzácné, progresivní, geneticky podmíněné onemocnění, které způsobuje ochabování svalstva. Onemocnění se začíná projevovat již v útlém dětském věku v závislosti na typu nemoci. Dochází k oslabování svalů celého těla, postupem času je člověk upoután na invalidní vozík, je nucen používat kompenzační pomůcky a je odkázán na pomoc druhé osoby. Mezi velmi časté přidružené komplikace se řadí například skolióza, otoky končetin, kontraktury a častým a závažným problémem jsou také respirační obtíže, které je potřeba začít co nejdříve řešit, neboť dechová nedostatečnost může být v pokročilých stádiích i příčinou úmrtí. Je nutné posilovat dechové svaly, tréninkem zachovat plicní objem a udržovat čisté a průchodné dýchací cesty.

Hlavním cílem práce bylo zpracovat možnosti dechové terapie u dětí se spinální svalovou atrofií a aplikovat vybrané techniky dechové terapie a vybrané pomůcky se zhodnocením efektu.

Teoretická část se zaměřuje na popis nemoci, její příznaky, diagnostiku a možnosti léčby, jako je farmakoterapie, genová terapie, léčebná rehabilitace a respirační terapie, která je u dětí se spinální svalovou atrofií velmi důležitá.

Praktická část je založena na kvalitativním výzkumu, kde jsou zpracovány kazuistiky třech dětí se spinální svalovou atrofií. Výzkum obsahuje kineziologický rozbor, svalový test, antropometrické a spirometrické vyšetření. Na základě vyšetření byla naplánována terapie, která byla s dětmi následně prováděna po dobu 6 měsíců. Výsledky provedených kontrolních vyšetření byly u všech probandů podobné jako na počátku, což lze, vzhledem k faktu, že SMA je progresivní onemocnění, považovat za pozitivní efekt vybraných technik.

Klíčová slova

Spinální svalová atrofie, respirační terapie, děti, dýchání, plíce, svaly, fyzioterapie

Possibilities of respiratory therapy in children with spinal muscular atrophy

Abstract

Spinal muscular atrophy (SMA) is a rare, progressive, genetically conditioned disease that causes muscle wasting. Depending on its type, the disease can begin to appear at an early age. As the disease progresses, muscles of the whole body begin to weaken, causing the affected person to be bound to a wheelchair, forced to use various compensation tools and is dependent on the help of others. Very common complications of this disease are e.g. scoliosis, swelling of the limbs, contractures, and respiratory problems, to which need to be responded as soon as possible, as it is very serious complication and respiratory insufficiency in advanced stages may lead to death of the affected person. It is neccessary to strengthen breathing muscles, maintain lung volume by training and keep the airways clear and clean.

The main goal of this thesis was to formulate the possibilites of respiratory therapy in children with the spinal muscular atrophy and to apply selected techniques of respiratory therapy and selected aiding tools along with the evalution of the effect.

The theoretical part focuses on the description of the disease, its symptoms, diagnosis, and options of treatment such as pharmacotherapy, gene therapy, medical rehabilitation and respiratory therapy, which is crucial in children with spinal muscular atrophy.

The practical part is based on qualitative research, where casuistries of three children with spinal muscular atrophy are processed. The research includes kinesiological analysis, muscular test, measurement of the chest circumference and spirometric examination. Based on this examination, a therapy plan was established. Lung function in all probands at the end of the therapy was approximately the same as at its beginning, which can be considered a positive effect of selected techniques due to the fact that SMA is a progressive disease.

Key words

Spinal muscular atrophy, respiratory therapy, children, breathing, lungs, muscles, respiration, physiotherapy

OBSAH

1 ÚVOD 8

2 SOUČASNÝ STAV PROBLEMATIKY 9

2.1 Spinální svalová atrofie 9

2.2 Klasifikace SMA 10

2.2.1 Typ I 10

2.2.2 Typ II 10

2.2.3 Typ III 11

2.2.4 Typ IV 11

2.3 Diagnostika onemocnění 11

2.3.1 Diagnostika průběhu nemoci 11

2.4 Možnosti léčby – farmakoterapie 13

2.5 Možnosti léčby – genová terapie 14

2.6 Možnosti léčby – léčebná rehabilitace 14

2.6.1 Měkké techniky a protahování 14

2.6.2 Míčková facilitace 15

2.6.3 Hydrokinezioterapie 15

2.6.4 Relaxační techniky 16

2.6.5 Animoterapie 16

2.6.6 Kinezioterapeutické postupy 17

2.7 Možnosti léčby – Respirační terapie 18

2.7.1 Anatomie dýchacích cest 18

2.7.2 Dechové svaly 20

2.7.3 Dech 20

2.7.4 Dýchání u spinální muskulární atrofie 20

2.8 Techniky respirační fyzioterapie 21

2.8.1 Manuální techniky 21

2.8.2 Aktivní techniky 22
3 CÍLE PRÁCE A VÝZKUMNÉ OTÁZKY 28
4 METODIKA PRÁCE 29
5 VÝSLEDKY 33
5.1 Proband 1 33
5.1.1 Vstupní vyšetření 33
5.1.2 Terapie 34
5.1.3 Výstupní vyšetření 36
5.2 Proband 2 38
5.2.1 Vstupní vyšetření 38
5.2.2 Terapie 40
5.2.3 Výstupní vyšetření 41
5.3 Proband č. 3 43
5.3.1 Vstupní vyšetření 43
5.3.2 Terapie 44
5.3.3 Výstupní vyšetření 46
6 DISKUSE 49
7 ZÁVĚR 55
8 SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ 57
9 PŘÍLOHY 64
10 SEZNAM PŘÍLOH 69
11 SEZNAM OBRÁZKŮ 70
12 SEZNAM TABULEK 71
13 SEZNAM GRAFŮ 72
14 SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK 73

1 ÚVOD

Spinální svalová atrofie (SMA) je vzácné onemocnění, kterým trpí v České republice (k 26. 5. 2018) 122 dětí (Hlavica, 2018). V bakalářské práci se zaměřuji na možnosti dechové terapie u dětí, neboť onemocnění se projevuje již v útlém věku, těžší typy již v prvních měsících života (Ambler, 2006) a v některých případech se děti často nedožijí dospělosti. Tato nemoc omezuje děti v každodenním životě, jelikož jsou odkázány na invalidní vozík, pomoc druhé osoby při přesunech, hygieně, oblékání a později téměř ve všech činnostech. Časem je oslabeno také dýchání, což značně zhoršuje kvalitu života a je potřeba pracovat na jeho zlepšení.

Aby měly co nejdéle plně funkční plíce, je velmi důležité udržovat dýchací cesty čisté, neboť každá infekce se v těchto případech stává velmi vážným problémem. Také je potřeba posilovat dechové svalstvo a trénovat dechovou kapacitu plic, aby se předešlo dechové nedostatečnosti a následné umělé plicní ventilaci.

U nemocných je třeba dbát na celkovou, komplexní rehabilitaci, především protahování svalů celého těla, které mají tendenci ke zkrácení a následným kontrakturám. Kromě kontraktur jsou dalšími přidruženými komplikacemi skolióza, otoky končetin či deformity kloubů.

Toto téma jsem si vybrala, jelikož mám k dětem se spinální svalovou atrofií velmi blízký vztah, strávila jsem s nimi tři roky na letních táborech jako asistentka a poznala jsem tak, jak důležitá u nich respirační terapie je.

Touto prací bych chtěla poukázat na závažnost onemocnění a respirační komplikace, které mnozí berou na lehkou váhu. Doufám, že by se tato práce mohla stát materiálem pro rodiče dětí se spinální svalovou atrofií, laickou veřejnost, ale i jako přehledový výukový materiál.

2 SOUČASNÝ STAV PROBLEMATIKY

2.1 Spinální svalová atrofie

Spinální svalové atrofie (SMA) je vrozené, geneticky podmíněné onemocnění periferního nervu, při němž dochází k postupnému ochabování svalstva a konkrétně jde o degeneraci nervových drah, tzv. předních rohů míšních, které vedou odstředivé, tzv. eferentní impulzy z mozku ke svalovým vláknům (Kočová, 2017). Tato autorka říká, že onemocnění postihuje veškeré kosterní svalstvo, které je zodpovědné za vědomé pohyby svalových vláken, kde nejčastěji jsou poškozeny proximální části svalů. Haberlová et al. (2016) se s Kočovou (2017) shodují a popisují nemoc jako skupinu dědičných, vzácných, degenerativních chorob, které postihují alfamotoneurony předních rohů míšních a projevují se slabostí převážně v pletencích dolních končetin. S nemocí se narodí přibližně 1 dítě ze 6000 a přenašečem je asi 1 osoba ze 40. Podle věku, kdy se nemoc poprvé objevila, rychlosti progrese, dědičnosti a místa postižení je jedinec v určité fázi života odkázán na kompenzační pomůcky, invalidní vozík, či pomoc druhé osoby (Kočová, 2017). Hlavica (2018) říká, že v ČR je k 26. 5. 2018 122 dětí s touto diagnózou. Podle Tyrlíkové (1999) představuje toto onemocnění nejen medicínsky závažný problém, ale i společenský a etický. Říká, že spinální svalová atrofie vede k invalidizaci pacienta a k předčasnému úmrtí a obecně se nemoc projevuje záškuby svalstva, úbytkem svalové hmoty a svalovou slabostí. Dalšími projevy můžou být potíže s polykáním, třes, skolióza a později i dechová nedostatečnost, která může vést k umělé plicní ventilaci a později zapříčinit úmrtí (Kočová, 2017). Haberlová et al. (2016) popisuje progresi jako rozvoj svalových atrofií, kontraktur, rozvoj skoliózy, ztrátu schopnosti samostatné chůze, u těžších forem dochází k respirační nedostatečnosti, kdy je nutná podpora umělou plicní ventilací a v některých případech dochází k předčasnému úmrtí. Také říká, že v důsledku narůstajících znalostí o patogenezi a pokroku medicíny se výrazně zlepšuje kvalita života dětí s SMA a prodlužuje se tak jejich věk dožití.

2.2 Klasifikace SMA

Podle doby, kdy nastoupí první příznaky a podle rychlosti progrese, se onemocnění dělí do následujících skupin. SMA typu I – Werdnig-Hoffmannův syndrom, typ II – tzv. střední forma SMA a typ III – Kugelberg-Welanderové syndrom (Muntau, 2009). Podle některých autorů má SMA ještě IV. typ a to Aran-Duchennův syndrom. Muntau (2009) rozděluje chorobu do 6 forem, do kterých zahrnuje proximální formu (typ I, II, III) i distální, méně závažné formy. Do distálních forem řadí SMA horních končetin, SMA s parézou bránice, SMA s artrogrypózou a frakturami, SMA s olivopontocerebrální atrofií a infantilní SMA s kontrakturami.

2.2.1 Typ I

Tento typ SMA, také nazývaný Werdnig-Hoffmanova nemoc nebo infantilní forma SMA, je nejtěžší a prognosticky také nejhorší a zařazuje se mezi onemocnění s postižením předních rohů míšních (Seidl, 2015). Onemocnění se projevuje nečastěji v prvních měsících života svalovou slabostí nebo hypotonií a dítě umírá nejčastěji do 3 let (Ambler, 2006). Kočová (2017) ve své knize zmiňuje také příznaky jako již intrauterinní hypotonii, postižení bulbárních funkcí, deformity skeletu či kontraktury končetin a exitus nastává zpravidla již ve věku 1 roku. Dítě se podle ní nikdy nenaučí sedět bez opory a není u něj možné vyvolat vlastní svalové reflexy. *Velmi rychle se vyvíjí vzor ochrnutí, přičemž hypotonie dolních končetin je výraznější než slabost trupu, horních končetin a obličeje (Muntau, 2009, s. 472).*

2.2.2 Typ II

Tato forma, jíž říkáme přechodná pozdně infantilní neboli chronický typ Werdnig-Hoffmanovy choroby, je nejrozšířenější a setkáme se s ní asi u poloviny spinálních svalových atrofií. K vypuknutí dochází nejčastěji mezi 7. -18. měsícem a příznaky se projevují do 5 let věku dítěte (Kočová, 2017). Mezi symptomy patří nejprve periferní parézy, fascikulace nebo fibrilace jazyka, svalové kontraktury, skoliózy páteře nebo hypertrofie lýtek (Seidl, Obenberger, 2004). Charakteristický je také třes rukou a hypoventilace, která hraje u nemocných velkou roli, neboť kapacita plic je pro další prognózu rozhodující (Muntau, 2009). Postižení se dožívají podle Kočové (2017) 2. - 3. dekády života. Muntau říká, že dospělosti se dočká asi 75 % nemocných.

2.2.3 Typ III

Třetím typem SMA je juvenilní, časně adultní forma, jinak také Kugelberg-Welanderové syndrom, který není tak častý jako předchozí formy a tvoří asi 10 % případů (Kočová, 2017). Podle Seidla a Obenbergera (2004) se první příznaky objevují v předškolním či školním věku, ale mohou přijít i po 30. roce života a projevují se poruchami chůze s velmi pomalou progresí. Dalšími symptomy je tremor rukou, postižení mimického svalstva, jazyka a oslabení svalstva ramenního pletence, tudíž jsou pacienti v dospělosti často invalidizováni (Muntau, 2009).

2.2.4 Typ IV

Poslední formou nemoci je adultní forma, tzv. Aran-Duchennův syndrom, který se vyskytuje až v druhé polovině třetí dekády života a její progrese bývá obvykle pomalá, nemocným nezkracuje život ani je výrazně neznevýhodňuje (Kočová, 2017). Nosková (2011) říká, že tento typ nemoci je někdy považován jako varianta Kugelberg-Welanderové syndromu. Podle Seidla (2015) nemoc propuká až po 50. roce, začíná na akrálních částech horních končetin a postupně se šíří na proximální svalstvo. Haberlová a Hedvičáková (2016) se shodují s Kočovou (2017), že nemoc se začíná projevovat po 30. roce života a neznemožňuje chůzi.

2.3 Diagnostika onemocnění

U SMA je základní složkou diagnostiky anamnéza, následuje jehlové vyšetření EMG, případně svalová biopsie a genetické vyšetření, které je nutné k potvrzení diagnózy (Haberlová et al., 2016). Lékařská genetika je podle Gaillyové (2017) interdisciplinární obor, který nabízí poradenství a genetická vyšetření rodinám, u nichž se vyskytují dědičná onemocnění. Molekulárně-genetické vyšetření zjistí počet činných motorických jednotek a neúměrně velké akční potenciály. Při vyšetření se zjistí přítomnost delece exonů v SMN genu, který reguluje přežití motoneuronů a při jeho nedostatku dochází ke svalové slabosti a atrofii (Kraus, 2006).

2.3.1 Diagnostika průběhu nemoci

2.3.1.1 Spirometrie

Spirometrie, jinak také plicní funkční test, je diagnostická metoda sloužící ke stanovení objemů plic a měření množství ventilovaného vzduchu, výdechových rychlostí a k

diagnostice onemocnění dýchací soustavy. Při spirometrii měříme vitální kapacitu plic (VC) inspirační a exspirační, nucenou vitální kapacitu (FVC), usilovně vydechnutý objem vzduchu za 1. vteřinu výdechu (FEV1) a FEV1%, neboli relativní objem za 1. vteřinu výdechu. Podle Huptycha (2011) se měření provádí vždy vícekrát (nejčastěji 3x) a podle výsledného grafu a odchylek lékař určuje další postupy léčby (viz tabulka 1).

Tabulka 1 ukazuje typické plicní objemy zdravého dospělého jedince (Huptych, 2011)

Tabulka 1. Typické plicní objemy zdravého dospělého jedince

Symbol	Parametr	Velikost
TLC	Celková plicní kapacita	6000 cm^3
RV	Reziduální objem	1200 cm^3
VC	Vitální kapacita	4800 cm^3
FRC	Funkční reziduální kapacita	2400 cm^3
$\mathbf{V_d}$	Anatomický mrtvý objem	150 cm^3
$\mathbf{V_d}$	Fyziologický mrtvý objem	180 cm^3
$\mathbf{V_T}$	Respirační objem v klidu	400 cm^3
$\mathbf{V_A}$	Alveolární ventilační objem v klidu	250 cm^3
T	Respirační perioda	4 s
$\mathbf{V_e}$	Minutová ventilace v klidu	6000 cm^3/min

2.3.1.2 Funkční svalový test

Svalový test dle profesora Jandy je pomocná vyšetřovací metoda, která informuje o síle jednotlivých svalů a svalových skupin, pomáhá analyzovat hybné stereotypy a pomáhá při určování lokalizace a rozsahu léze periferních motorických nervů. *Svalový test vychází z principu, že pro vykonání pohybu určitou částí těla v prostoru je třeba určité svalové síly a že tuto sílu lze odstupňovat podle toho, za jakých podmínek se pohyb vykoná. V principu lze rozeznávat několik stupňů svalové síly:*

a) jež může překonat zevně kladený odpor při pohybu částí těla,

b) jež je s to překonat pouze gravitaci,

c) jež může pohybovat částí těla s vyloučením působení zemské tíže,

d) jež zůstává bez motorického efektu; jde jen o záškub svalu (Janda, 1996, s.13).

U svalového testu rozeznáváme 6 základních stupňů: Stupeň 5 – N (normal) je zdravý, velmi dobře fungující sval, který odpovídá 100% síle. Stupeň 4 – G (good) je u svalu, který funguje asi na 75% a sval dokáže překonat středně velký odpor.

Sval se silou stupně 3–F (fair) je schopný vykonat 50 % sílu a dokáže překonat odpor pouze proti gravitaci. Stupeň 2–P (poor) je velmi slabý sval se silou 25 % a gravitační odpor nedokáže překonat. Stupeň 1–T (trace) vyjadřuje pouze slabý záškub svalu a stupeň 0 – sval neukazuje ani na nejmenší známky pohybu (Janda, 1996).

2.3.1.3 Noční polysomnografie

Příhodová (2006) popisuje noční polysomnografii jako nejpřesnější vyšetřovací metodu poruch spánku, jejíž součástí je videomonitorace, záznam elektroencefalogramu, elektromyografie svalů brady, EKG a EMG svalů bérce. Autorka také říká, že metoda umožňuje zhodnotit přesnou dobu spánku, počet probuzení v noci či noční ventilaci. Podle Kočové (2017) je u dětí s nervosvalovým onemocněním vyšetření noční polysomnografie velmi důležité provádět pravidelně, abychom včas diagnostikovali poruchy dýchání během spánku a popřípadě byla zahájena neinvazivní ventilační podpora, která by se dětem aplikovala během spánku. Arens a Muzumdar (2010) říkají, že poruchami dýchání ve spánku trpí až polovina pacientů s SMA.

2.4 Možnosti léčby – farmakoterapie

U spinální svalové atrofie, stejně jako u dalších nervosvalových onemocnění s genetickým podkladem, neexistuje v současné době žádná kauzální léčba, jež by dokázala chorobu vyléčit nadobro, existuje však několik testovaných léků, které jsou schopny progresi zpomalit (Mrázová, Šabatováet al.,2017).

Valproát sodný (VPA)

VPA je zatím asi nejdostupnější lék, který při dlouhodobém používání mírně zlepšuje stav a může vést i k lehkému zlepšení stavu (Mrázová, Šabatová et al., 2017). Autorky uvádějí také negativní účinky, mezi které patří anemie, zvýšená krvácivost, poruchy funkce jater, poruchy menstruačního cyklu či vypadávání vlasů.

Nusinersen

Nusinersen, neboli Spinraza, je lék se zatím nejvíce pozitivními účinky, jehož testování začalo v roce 2012, zúčastnily se ho děti s SMA I. a II. typu a jeho výsledkem bylo, že děti na začátku studie měly vyšší procento paradoxního dýchání (89%, na konci 66%), potíže s polykáním (51%, na konci studie 29%), a potřeba respirační podpory se snížila z 26% na 15% (Silvinato, M Bernardo, 2018). 23. prosince 2016 byla Spinraza

schválena v USA úřadem pro kontrolu potravin a léků Food and Drug Administration a nyní je aplikace možná i v České republice, konkrétně ve FN Motol a FN Brno (Hlavica, 2018). Lék se podává intratekálně (lumbální punkcí) spinální anestetickou jehlou, doporučená dávka je 5 ml a léčba by měla být zahájena co nejdříve od stanovení diagnózy. Dávkuje se ve dnech 0, 14, 28 a 63 a další dávky následují jednou za 4 měsíce (Hlavica, 2018).

2.5 Možnosti léčby – genová terapie

Experimentální genová léčba je velmi nadějná možnost léčby SMA, která se testovala na myšícha genová terapie u nich dokázala zcela vyléčit nemoc. Virový nosič přenese do těla gen schopný tvořit SMN protein, kterého je u nemocných dětí nedostatek (Haberlová, 2015). Mrázová, Šabatová et al. (2017) zmiňují v knize Kočové (2017) americkou studii, do které má být zahrnuto 18 dětí ve věku do 9 měsíců a má se sledovat jejich průběh nemoci. Podle článku autorů Rao et al. v časopise Journal of Managed Care & Speciality Pharmacy z 24. 12. 2018 byl průběh nemoci testovaných dětí daleko příznivější než u dětí bez léčby. Děti dokázaly dýchat, aniž by musely být neustále na umělé plicní ventilaci, některé dokázaly sedět několik vteřin bez opory a téměř u všech bylo dosaženo samostatného udržení hlavy a zlepšení motorických funkcí. Také se ukázalo, že čím dřív byla léčba zahájena, tím příznivější byly výsledky.

2.6 Možnosti léčby – léčebná rehabilitace

Nosková (2017) říká, že SMA je neurodegenerativní onemocnění, a je pro něj tedy typická progrese a léčba je pouze symptomatická. Svalová vlákna jsou nevratně poškozena, a proto je důležité věnovat těm doposud zdravým co nejlepší komplexní péči, snažíme se udržet co nejlepší funkční schopnosti, předcházet nejčastějším komplikacím a zpomalit projevy onemocnění, jako jsou mimo respiračních obtíží také deformity kloubů, skolióza nebo kontraktury (Nosková, 2017). Další přidruženou komplikací je také skolióza, která nejvíce progreduje u dívek mezi 11-13 rokem a u chlapců mezi 14-16 rokem (Philippe, 2012).

2.6.1 Měkké techniky a protahování

Měkké techniky používáme u dětí s SMA hlavně pro uvolnění svalů hrudníku a svalů krční oblasti, kdy ošetřujeme hlavně kůži, podkoží, svaly a fascie a často přistupujeme k masáži mezižeberních svalů formou tzv. vytírání (Neumannová, 2017). U pacientů

s SMA je velmi důležité protahování svalů, které ochabují a díky omezené hybnosti jsou náchylné ke vzniku kontraktur. Děti většinou nejsou schopny plného aktivního pohybu, proto provádíme strečink s asistencí nebo bez vlastní aktivity pacienta, tedy pasivně (Kolář, Lepšíková, 2009). Do metod tzv. aktivního strečinku řadíme postizometrickou relaxaci (PIR), kdy se sval nejprve protáhne do pocitu nebolestivého napětí a následně se aktivuje tlakem proti odporu, nebo u nemocných SMA pohybem proti gravitaci. Pohyb je minimální, téměř neviditelný a trvá do 10 s, poté sval uvolníme a přecházíme opět do protažení nebo relaxace (Vlček a Dobeš, 2017).

2.6.2 Míčková facilitace

Míčkování je doplňková metoda k hlavní léčbě nejčastěji u onemocnění dýchacích cest, jejíž zakladatelkou je fyzioterapeutka Zdena Jebavá, (Hajdová, 2015). Metoda se využívá hlavně u dětí, neboť ji vnímají jako „příjemné mazlení“ s rodiči a pomáhá u stavů dušnosti i dalších komplikací s ní spojených, a kromě dýchání má při správném provádění pozitivní vliv na celkové držení těla. U metody je důležitá především pravidelnost, kdy se doporučuje míčkovat jednou denně po dobu minimálně 2 měsíců (Jebavá, 2015). Podle Hajdové se metoda provádí pomocí malých molitanových míčků, jimiž koulíme po těle pacienta v daném směru, či vytíráme a táhneme míček bez otáčení po kůži.

2.6.3 Hydrokinezioterapie

Hydrokinezioterapií rozumíme pohybovou terapii prováděnou ve vodním prostředí, jenž má pro své fyzikální vlastnosti zcela odlišné podmínky pro rehabilitaci, než na souši a cvičením často stimulujeme jak tělesnou, tak psychickou stránku (Lukešová, 2010). Pohyb ve vodě nebývá tak náročný, což je u dětí s oslabeným svalstvem velmi přínosné. Děti zvládají pohyb daleko snadněji než na suchu a mají tak často právě hydrokinezioterapii velmi rády. Cunha et al. (1996) provedl výzkum, ve kterém prováděl hydroterapii s dětmi s SMA II. a III. typu. Děti byly přeměřovány po dvouměsíčních intervalech svalovým testem a po 2 letech probíhající terapie se dalo pozorovat, že se svalová síla u většiny pacientů stabilizovala či dokonce zlepšila.

2.6.4 Relaxační techniky

Relaxační techniky působí u nemocných na uvolnění svalů a kloubů, ale také ovlivňují celkové uvolnění, navozují volné dýchání a psychickou pohodu. (Smolíková, Máček, 2010). Kolář říká, že nejznámější relaxační technikou je autogenní drenáž, kdy jde o uvědomování si vlastního těla navozením pocitu horka, tíže či chladu a prostřednictvím relaxace dochází k uvolnění svalového napětí. Při pravidelném cvičení dochází ke zlepšení fyzické i psychické kontroly a k uklidnění (Kolář, 2012).

2.6.5 Animoterapie

Terapie pomocí zvířat bývá velmi oblíbená nejen u dětí, ale u všech pacientů. Podle Hollého a Hornáčka (2005) její význam stále roste a lidé tento druh terapie mají v oblibě hlavně z důvodu velkého odcizení člověka od přírody. Kontakt se zvířetem dokáže u člověka vyvolat velmi silné emoce a pomáhá v psychické, sociální i pohybové sféře, je to tedy metoda psychoterapeutická, kdy nejčastěji využíváme k terapii koně, psa, kočku, morče či králíka (Müller et al., 2007).

Hipoterapie

Hipoterapie je rehabilitační metoda, která využívá komplexní léčebné působení koně na člověka (Hollý, Hornáček, 2005, s. 11). *Hiporehabilitací se rozumí včlenění vození se na koni nebo ježdění (hipických aktivit) do komplexu opatření změřených na obnovení ztracené funkce, zmírnění nebo minimalizování či odstranění fyzického, psychologického, sociálního nebo mentálního handicapu pacienta nebo klienta* (Hollý, Hornáček, 2005, s. 19). Tito autoři zmiňují ve své knize 3 složky hipoterapie: hiporehabilitaci, pedagogicko-psychologické ježdění a sportovní ježdění postižených. První snahy o terapeutické využití hipoterapie v České republice se objevily na konci 70. let u dětí s DMO (Kočová, 2017). Lemke (et. al., 2014) uvádí ve své studii, že hipoterapie značně zlepšuje koordinaci a dechovou kontrolu a je velmi vhodná pro děti s SMA. Uvádí, že se děti po terapii cítily silnější, vnímaly zlepšení svalové síly v končetinových pletencích či lepší rovnováhu.

Canisterapie

Canisterapie znamená doslova „léčba pomocí psa“, konkrétněji je to tedy působení psa na člověka a ovlivňování jeho pocitů a stavů, kde je mnoho způsobů jejího provádění a

dělíme ji na asistovanou, edukativní, léčebnou a výzkumnou (Galajdová, Galajdová, 2011). V některých zemích považují za nejvhodnější rasu ke canisterapii labradora, ale podle Galajdové ideální plemeno neexistuje, jsou však ideální předpoklady plemen, se kterými se každé zvíře rodí.

2.6.6 Kinezioterapeutické postupy

Dynamická neuromuskulární stabilizace

Prostřednictvím technik DNS podle Koláře ovlivňujeme funkci svalu v jeho posturálně lokomoční funkci. Tento koncept obsahuje obecné principy, a proto jej zařazujeme mezi obecné fyzioterapeutické metody (Kolář, Šafářová, 2012, s. 233). Cílem této terapie je hlavně ovlivnit HSSP, tedy hluboký stabilizační systém páteře, prostřednictvím cviků, které vychází z vývojové kineziologie. K diagnostice posturální stabilizace jsou využívány specifické testy, kam patří extenční test, test flexe trupu, brániční test, test flexe v kyčli, test nitrobřišního tlaku, vyšetření dechového stereotypu, test polohy na čtyřech a test hlubokého dřepu (Kolář, 2012).

Bobath koncept

Tomuto konceptu dal vznik Karel Bobath se svou manželkou Bertou Bobathovou. Je to neurovývojová metoda, která byla vyvinuta primárně pro děti s postižením DMO, ale později se začala využívat i u dospělých, například po mozkové příhodě. U dětí se spinální muskulární atrofií se využívá hlavně u mírnějších typů nemoci, kdy je dítě schopno zvládnout náročnost cviků. Do této metody patří handling, kterému se budu více věnovat v kapitole 2.8.1.1 a dále senzomotorická stimulace, kde s dítětem cvičíme na různých nestabilních podložkách a plošinách a snažíme se tak o lepší stabilizaci kořenových kloubů (Meadows, Raine et al., 2009).

Vojtův princip reflexní lokomoce

Profesor Václav Vojta z vlastních zkušeností a pozorování vytvořil koncept, jehož základem je stimulace vybavovacích zón na těle, což jsou body, jejichž kompresí ve správném směru docílíme svalových souher, kterých by dítě samotné nebylo schopné. U SMA využíváme i vegetativních projevů, které vznikají stimulací reflexních zón, a to především změnu dýchání, jako prohloubení nádechu i výdechu (Vojta, 2010).

2.7 Možnosti léčby – Respirační terapie

Respirační terapie je u dětí s SMA velmi důležitá, neboť u tohoto onemocnění dochází postupem času k atrofii kosterního svalstva, a to i dechového a díky ochabování právě interkostálních svalů je dýchání výrazně znesnadněno (Neumannová, 2017). Příhodová a Kemlink (2017) říkají, že nervosvalová onemocnění jsou spojena s dechovými obtížemi, které se začínají objevovat nejčastěji v noci, je zde riziko respiračního selhání a s tím i ohrožení pacienta na životě. Proto je důležitá pravidelná kontrola vitální kapacity plic, sledování acidobazické rovnováhy v krvi a vyšetření noční polysomnografie, které dokáže včasně diagnostikovat poruchy dýchání. Neumannová (2017) také říká, že příčinou dechové nedostatečnosti bývají deformity hrudníku a páteře, která je často v kyfoskoliotickém postavení a komplikace s dýcháním nastávají v různé míře, obtěžují dítě v každodenních aktivitách, ohrožují ho na životě, a tudíž je důležité s respirační terapií začít co nejdříve, abychom těmto komplikacím předcházeli.

2.7.1 Anatomie dýchacích cest

V této kapitole jsem čerpala informace z knihy Anatomie 1 od Radomíra Čiháka (2002).

Dýchací systém má totožný začátek spolu s ústrojím trávicím, dutina ústní a nosní je však rozdělena tvrdým a měkkým patrem. Rozdělujeme horní a dolní cesty dýchací. Do horních je zahrnuta dutina nosní a nosohltan. Dolní cesty dýchací vznikají jako výchlipka hltanu a patří sem hrtan (larynx), průdušnice (trachea), průdušky (bronchī), a plíce (pulmones) jako vlastní dechový orgán.

Zevní nos

Zevní nos tvarově připomíná trojbokou pyramidu a vyčnívá z obličeje. Skládá se z kořene, začínajícího na hranici mezi nosem a čelem, dále z nosního hřbetu, hrotu, nosních křídel, která obkružují nosní dírky a z nosní přepážky. Oporu tvoří kosti a chrupavky nosní.

Dutina nosní

Dutina nosní je oddělena od dutiny ústní horním měkkým a tvrdým patrem. Skládá se z předsíně, vlastní dutiny nosní, kde se nachází přepážka nosní a vedlejších nosních

dutin, jejichž funkce není zcela jasná, fungují však jako rezonanční prostory při tvorbě hlasu a možný význam je i pro zvlhčování vzduchu a lebeční architekturu.

Hrtan

Hrtan je uzavřená trubice tvořená souborem chrupavek spojených klouby, vazy a svaly se slizniční výstelkou. Je dlouhý asi 5 cm a lokalizován mezi obratli C4-C6. Tvoří ho 3 části – vestibulum laryngis – předsíň, která začíná hrtanovou příklopkou, střední část – glottis, kde jsou hlasové vazy, a dolní část, jež plynule přechází v dutinu trachey.

Průdušnice

Průdušnice (trachea) navazuje na hrtan v oblasti dolní části obratle C6, je dlouhá až 13 cm a široká až 1,8 cm. Je složená ze sliznice a pevný podklad stěny tvoří chrupavky. Tracheu dělíme na úsek krční a hrudní. U různých onemocnění dýchacích cest se často provádí tracheostomie, což je chirurgické otevření průdušnice v rozsahu asi 1 cm, kudy se zavádí kanyla a umožní tak dýchat s vyřazením hrtanu. Tento zákrok je velmi častý u dětí nemocných spinální svalovou atrofií.

Průdušky

Průdušky (bronchī) označují rozvětvený systém trubic, tzv. strom, kterým vede vzduch do dalších úseků plic. Začínají v úseku rozvětvení průdušnice na 2 části – pravý a levý bronchus. Pravá hlavní průduška je dlouhá asi 3 cm a širší než levá, která má délku 4-5cm.

Plíce

Plíce jsou párový orgán, jehož prostřednictvím probíhá výměna plynů mezi krví a zevním prostředím. Součástí plic jsou bronchī, bronchioli (nejmenší rozvětvené trubičky) a nakonec alveoly, tenkostěnné plicní sklípky o průměru 0,1-0,9 mm, na kterých probíhá výměna plynů. Na obě plíce připadá až 400 milionů alveolů.
Plíce se nacházejí v pleurální dutině, kterou zcela vyplňují a mají tedy stejný tvar s dutinou. Tvar plíce připomíná kužel s vkleslou a tupou spodní plochou. Jsou složeny z laloků, z nichž pravou plíci tvoří 3 laloky a pravou 2.

2.7.2 Dechové svaly

Aktivní dýchání je možné díky nádechovým a výdechovým svalům, které musí správně fungovat, aby byl dech dostatečný. Hlavním nádechovým svalem jebránice, jejíž činnost zajišťuje až 2/3 vitální kapacity plic (Smolíková, 2010). Je to plochý sval, který se vyklenuje hluboko do hrudníku a odděluje dutinu hrudní od břišní (Čihák, 2011). Smolíková také říká, že bránice kromě dýchání ovlivňuje krevní tlak a tepovou frekvenci, neboť tlak v dutině hrudní se přenáší i na okolní tenkostěnné orgány, dále má význam při usilovném močení, defekaci či při porodu.

Mezi pomocné inspirační svaly se řadí m.pectoralis major, m. pectoralis minor, m. serratus anterior a vnější svaly mezižeberní – mm. intercostales externi. Výdech probíhá při klidovém režimu pasivně, při usilovném exspiriu však pomáhají svaly břišní, dále m.transversus thoracis nebo mm. intercostales interni (Čihák, 2011).

2.7.3 Dech

Dech je podle Lewitové (2017) proud vzduchu, který nasáváme do plic a změněný ho vracíme nazpět, přičemž jím přivádíme krvi kyslík a odvádíme spaliny. Říká, že dech se podílí na vytváření vnitřního tlaku, působí na tlak krve, práci vnitřních orgánů a udržuje i napětí svalové a duševní. Když je náš dech přerušovaný, zadržovaný nebo dýcháme přes nějakou překážku, zvyšuje se i napětí a dráždivost, a ačkoliv se při dechu celý hrudník díky svalům a kloubům hýbe, spoustu lidí má hrudník nepohyblivý a zatuhlý a je třeba je mobilizovat, rozpružit, rozdýchat a rozpohybovat (Lewitová, 2017).

2.7.4 Dýchání u spinální muskulární atrofie

U onemocnění dochází k degeneraci neuronů předních rohů míšních a motoneuronů mozkového kmene, což má za následek postupnou atrofii kosterního svalstva celého těla včetně svalů dýchacích a dochází tak ke znesnadnění dýchání, a to hlavně díky atrofii interkostálních svalů, deformitě hrudního koše a kyfoskolióze páteře (Neumannová, 2017). Tvar hrudníku se u zdravých jedinců v raném dětství mění z kruhového na elipsovitý a mění se také sklon žeber, což způsobuje efektivnější dýchání. U dětí s SMA však k těmto změnám plně nedochází, čímž je dýchání ztíženo. Atrofie bránice v časném stádiu nemoci nebývá postižena v takové míře, a tudíž se u dětí vyskytuje hlavně břišní dýchání s nedostatečným rozvíjením hrudníku. Můžeme

pozorovat paradoxní dýchání nebo zvýšenou dechovou frekvenci z důvodu nedostatečného dechového objemu, který se s postupem nemoci zmenšuje (Havlištová, 2012). Časté jsou také problémy s polykáním, s čímž souvisí aspirace potravin a tekutin, které mohou být z důvodu nedostatečně efektivního kašle vdechnuty do dýchacích cest.

2.8 Techniky respirační fyzioterapie

2.8.1 Manuální techniky

Manuální techniky respirační fyzioterapie jsou velmi důležité zvlášť u lidí, kteří mají problémy s expektorací a zbavování se sputa. U pacientů provádíme měkké techniky, postizometrickou relaxaci, masáž hrudníku a vytírání mezižebří, respirační handling, Vojtovu metodu či míčkovou facilitaci.

2.8.1.1 Respirační handling

Respirační handling je koncept založený na podkladě vývojové kineziologie a neurofyziologických metodkombinovaný sdrenážními technikami respirační fyzioterapie s kontaktním a reflexním dýcháním, jehož podstatnou součástí je zaučení rodičů, kteří následně terapii provádí (Žáčková, 2014). Tato autorka uvádí, že respirační handling se používá nejčastěji u dětí do 2 leta provádí se nenásilnými a jemnými manuálními dotyky, kdy dítě držíme v náručí nebo cvičíme na stole, na míči a podobně. Cílem je udržení hygieny dýchacích cest, prevence deformit hrudníku a nežádoucího způsobu dýchání, ovlivnění správné činnosti nejen dýchacích, ale i posturálně motorických vzorů trupu, kořenových kloubů a končetin, nebo podpora funkce trávicí soustavy (Meadows, Raineet al., 2009).

2.8.1.2 Kontaktní dýchání

Kontaktní dýchání se označuje také jako mobilizační a je založeno na vědomém prohloubení dechu, což je vyvoláno kladením odporu proti hrudní stěně (Žáčková, 2004). Smolíková a Máček (2010) popisují kontaktní dýchání jako metodu, která je založená na manuální, proprioceptivní a taktilní stimulaci dechových pohybů břišní krajiny a hrudníku pomocí manuálních kontaktů, kdy fyzioterapeut přiloží ruce na hrudník pacienta a redukuje nežádoucí pohyby, či pomocí manuálních manévrů, kdy se stimulují dechové pohyby nepřerušovanou kompresí, tedy přilnutím rukou na hrudník pacienta. Smolíková, Máček (s. 199, 2010) také říkají: *Kontaktní dýchání je založeno na*

poznatcích neurofyziologické facilitace dýchání, kdy externě aplikovaná taktilní a proprioceptivní stimulace formou manuálního kontaktu provokuje reflexní dechové odpovědi a ty jsou příčinou změny rytmu a hloubky dýchání. U kontaktního dýchání terapii provádí zainstruovaný rodič či terapeut přiložením svých rukou na hrudník dítěte, kdy sleduje dechový vzor dítěte, redukuje nežádoucí pohyby, koriguje správné motorické projevy a manuálně stimuluje respirační pohyby břišní a hrudní stěny a může ovlivnit i postavení hrudníku z inspiračního na expirační postavení (Žáčková, 2004).

2.8.2 Aktivní techniky

2.8.2.1 Drenážní techniky

Tyto techniky slouží k odstraňování sekrece z dýchacích cest periferních i centrálních a cílem je zmenšení bronchiální obstrukce, zlepšení ventilace, snížení odporu v plicích a působí preventivně proti kolapsu stěn bronchů (Palanová, 2015). Mezi drenážní techniky patří autogenní drenáž, kterou můžeme aplikovat v jakékoliv poloze, a spočívá v pomalém nádechu s inspirační pauzou 3-4 s a následným plynulým a dlouhým výdechem s otevřenými ústy (Zdařilová, et. al.). Autogenní drenáž může být zakončena huffingem, tedy silově podpořeným, prudkým výdechem (Smolíková, Máček, 2010). Další metodou je aktivní cyklus dechových technik, při kterém trénujeme dýchání zacílené do dolní hrudní oblasti, cvičení hrudní pružnosti, polohová drenáž a technika usilovného výdechu, kde se snažíme o jeden až dva usilovné výdechy s otevřenými ústy a dochází tak k mobilizaci sekretu z periferních dýchacích cest, jež se dostane do proximální části dýchacích cest a následně je snadno vykašláno (Zdařilová, et al., 2005).

2.8.2.2 Dechová gymnastika statická, dynamická a mobilizační

Dechová gymnastika je metoda podporující tělesnou kondici a také funguje jako prevence onemocnění u lidí s respiračními obtížemi. Provádí se vsedě při správném držení těla nebo vleže s volnými dýchacími cestami a dýchání je zde lokalizováno do hrudníku, břicha, zad a pánve, přičemž dbáme na správný dechový vzor. U dynamické dechové gymnastiky přidáváme pohyby pánve, končetin a hlavy a do mobilizační techniky patří intenzivní svalové protažení, následné uvolnění svalů a automobilizace kloubů (Smolíková, 2010).

2.8.2.3 Cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku

Thoracis expansion exercises (TEE) je metoda, kdy se pacient pomalu a co nejhlouběji nadechne nosem nebo ústy a následně pasivně, volně a krátce vydechne. Cvičení pomáhá ke zlepšení ventilace a hluboké inspirium působí také jako mobilizační technika kloubních spojů hrudníku (Smolíková, Máček, 2006).

2.8.2.4 Technika silového výdechu a huffing

Tato technika spočívá v aktivním a svalově podpořeném výdechu, který je často zakončený krátkým, rychlým a usilovným výdechem nazývaným huffing, jež posunuje sputum z dýchacích cest a usnadňuje tak dýchání, odkašlávání a způsobuje odhlenění (Smolíková, Máček, 2006).

2.8.2.5 Inhalační léčba

Při této metodě aplikujeme do dýchacího traktu nejčastěji léky, jako jsou mukolytika, bronchodilatancia nebo kortikoidy a velmi důležitá je zde poloha těla, kdy postavení hlavy a hrudníku by mělo být vzpřímené, aby zde byl volný průchod inhalované látky. Důraz je kladen také na správný dechový vzor, při němž je důležitý hluboký nádech ústy se zadržením dechu na konci nádechu a výdech mimo inhalátor ústy či nosem (Palanová, 2015). Inhalační léčbu vždy indikuje lékař, avšak s pacientem ji vždy provádí fyzioterapeut podáváním inhalačního léku pomocí náustku, což je vhodné u dětí spolupracujících a schopných obemknout rty náustkem. Pomocí obličejové masky aplikujeme lék dětem příliš malým, oslabeným či nespolupracujícím (Kočová, 2017).

2.8.2.6 Dechové pomůcky

Dechové pomůcky jsou určené k posílení a tréninku bránice a dalších inspiračních i exspiračních svalů, zdokonalují dechovou techniku a pomáhají k uvolnění a odhlenění dýchacích cest.

Inspirační pomůcky

Cliniflo (viz Obrázek 1) je tzv. nádechový motivační spirometr, u kterého můžeme nastavit několik stupňů obtížnosti od 100 do 600 ml/sec. a je vhodný hlavně pro dětské či oslabené pacienty (Respiration, © 2019). Triflo (viz Obrázek 2) je další nádechový trenažér, který obsahuje 3 kuličky a pacient je zvedá svým nádechem. Používá se pro zlepšení dechových funkcí a slouží pacientovi k porovnání výsledků a motivaci pro další trénink.

Obrázek 1. Nádechová pomůcka cliniflo (www.respiration.cz, © 2019)

Obrázek 2.Nádechová pomůcka triflo (vlastní zdroj)

Exspirační pomůcky

Smolíková a Máček (2010) zmiňují ve své knize techniku PEP, což je výraz pro pozitivní výdechový přetlak, a tedy když vydechneme proti odporu, zvýšíme tak intrabronchiální tlak. Rozlišujeme 3 typy PEP fyzioterapie, a to nízký pozitivní výdechový přetlak, u něhož je výdech proti oporu 10-20 cm H_2O, vysoký pozitivní výdechový přetlak s odporem 40-100 cm H_2O a oscilující pozitivní výdechový přetlak, kam řadíme například flutter (Smolíková, Máček, 2010). Flutter VRP 1 je pomůcka, která se již pacientům nepředepisuje a nahrazuje ho pomůcka PARI-O-PEP (viz Obrázek 3 na str. 25), která má oproti flutteru dvě úrovně nastavení náustku a změnou úhlu lze regulovat intenzitu vibrací. Tato pomůcka se používá u pacientů s dechovými obtížemi, kteří potřebují uvolnit dýchací cesty a bronchiální sliznici. Principem této pomůcky je střídavý výdechový přetlak, vznikají vibrace a tlak a tím dochází k uvolnění sputa a snižuje se dušnost pacienta (MR Diagnostic©2019). RC-Cornet (viz Obrázek 4 na str. 25) patří také do PEP fyzioterapie s oscilujícím

výdechovým přetlakem a funguje na principu výdechu proti odporu, kdy během výdechu dojde k vibraci a pozitivnímu tlaku v dýchacích cestách, což vede k mobilizaci sekretu a uvolnění dýchacích cest. Pomůcka také zvyšuje vitální kapacitu plic, snižuje odpor v dýchacích cestách a zlepšuje výměnu plynů (MR-diagnostic, © 2019). Tento přístroj je zahnutá trubice s průměrem 3 cm a uvnitř je gumová rourka, která se nasazuje na náustek a při výdechu se rozechvívá, což způsobuje jemné vibrační chvění uvnitř bronchů. Výhodou je, že pacient může cvičit v jakékoliv poloze a doporučuje se tedy hlavně u fyzioterapie dětí (Smolíková, Máček, 2010). Další pomůckou je akapela (viz Obrázek 5 na str. 26), která je také nezávislá na poloze, ve které pacient cvičí a stejně jako cornet usnadňuje vykašlávání sputa a odhlenění dýchacích cest.

Obrázek 3. Výdechová pomůcka PARI-O-PEP (www.pari.com, © 2019)

Obrázek 3. Výdechová pomůcka cornet (www.mr-diagnostic.cz, © 2019)

Hračka flowball či magicball (viz Obrázek 6 na str. 26) je oblíbená exspirační pomůcka hlavně u dětí, kdy se při výdechu do trubičky zvedá polystyrenový míček do vzduchu a děti tak posilují plíce formou hry. Do výdechových pomůcek řadíme také exspirační trenažéry, jejichž hlavní funkcí je obnovení ventilační funkce periferních cest, zlepšení dechové flexibility bronchiálních stěn, prevence kolapsu bronchů a navíc umožňuje vidět a měřit výsledky, které slouží k motivaci a porovnání pokroků pacienta (Smolíková, Máček, 2010).

Obrázek 4. Vvýdechová pomůcka akapela (www.surgimedi.com, © 2019)

Obrázek 5. Výdechová pomůcka magic ball (vlastní zdroj)

Přístrojová podpora

Neinvazivní ventilační podpora

U dětí s SMA je důležité vyšetření dýchání noční polysomnografie pro zachycení poruch dýchání ve spánku. Pokud se tyto poruchy zjistí, je dítěti indikována neinvazivní ventilační podpora, u níž se používá opět náustek či obličejová maska a pokud vyšetření zjistí přítomnost obstrukční spánkové apnoe, jetento problém řešen přístrojem CPAP, který dodává přes masku tlak vzduchu, jež nechává otevřené dýchací cesty a jazyk posunuje dopředu (Neumannová, Šesták, 2007).

Caugh asistent (viz Obrázek 7)

Přístroj je určený k podpoře nádechu i výdechu a pomáhá při expektoraci bronchiálního sekretu (Kočová, 2017). Autorka říká, že aplikace je zde přes náustek nebo obličejovou masku a u pacientů s tracheostomií přes tracheostomickou spojku, kdy při nádechu se plíce optimálně roztáhnou díky přetlaku, u výdechu využíváme naopak podtlaku, který pomáhá posunout sputum směrem k centrálním dýchacím cestám, a tak už ho dítě snadněji vykašle.

Obrázek 6. Caugh asistent (vlastní zdroj)

Invazivní plicní podpora

Tato metoda se používá až tehdy, nezabírá-li neinvazivní terapie a máme několik možností, jak jí využít. Plně řízená plicní ventilace je vhodná pro pacienty, kteří již nejsou schopni samostatného dýchání, částečná v případech, kdy je dechové svalstvo oslabeno a není schopno kvalitního dýchání.

Pokud je takto znevýhodněný pacient schopen přechodu do domácího prostředí, existuje možnost DUPV, tzv. domácí umělé plicní ventilace (Kočová, 2017).

3 CÍLE PRÁCE A VÝZKUMNÉ OTÁZKY

Cíle

1. Zpracování možností dechové terapie u dětí se spinální svalovou atrofií.
2. Provedení kineziologického vyšetření a aplikace vybraných technik dechové terapie u dětí se spinální svalovou atrofií se zhodnocením efektu terapie.
3. Porovnání vhodnosti dechových pomůcek u dětí se spinální svalovou atrofií.

Výzkumné otázky

1. Jaké metody dechové terapie jsou vhodné pro děti se spinální svalovou atrofií?
2. Jaké změny v kineziologickém vyšetření nastanou po realizaci navržené dechové terapie?
3. Jaké pomůcky dechové terapie jsou vhodné pro děti se spinální svalovou atrofií?

4 METODIKA PRÁCE

V rámci své bakalářské práci jsem se věnovala kvalitativnímu výzkumu, při kterém jsem po dobu 6 měsíců pracovala s dětmi se spinální svalovou atrofií, s nimiž jsem prováděla respirační terapii. Výzkumem jsem chtěla zjistit, jaké jsou možnosti dechové terapie u dětí s SMA a porovnat vhodnost dechových pomůcek pro každou respirační komplikaci. Do výzkumu byly zařazeny 4 děti s různými typy nemoci. Konkrétně to byla dívka (13 let) s SMA typu III, dívka (18 let) s SMA typu I-II, chlapec (14 let) s SMA typu III a dívka (12 let) s SMA III. typu. Rodiče dětí podepsali informovaný souhlas (viz Příloha 1 na str. 63), kterým vyjádřili svolení k terapii. K dětem jsem docházela do jejich domácího prostředí a schůzky probíhaly dle možností přibližně 1x měsíčně.

U dětí jsem provedla celkový kineziologický rozbor, do kterého patřila anamnéza dítěte, vyšetření aspekcí, palpací, svalový test, antropometrické vyšetření, kdy jsem měřila obvody hrudníku v maximálním inspiriu a exspiriu a nakonec děti podstoupily spirometrické vyšetření. Následně jsem dětem navrhla dlouhodobý rehabilitační plán a určila terapii, kterou jsem s nimi později prováděla.

Anamnézu jsem provedla formou semistrukturovaného rozhovoru s dětmi a jejich rodiči, další informace jsem získala od fyzioterapeutů, ke kterým děti dochází, či z lékařské dokumentace. Věnovala jsem se otázkám ohledně nynějšího onemocnění dítěte a jeho problémům, dosud prodělaným chorobám, onemocněním rodičů a blízkých příbuzných, situaci v rodině, sociálním podmínkám v místě domova i ve škole, kam děti dochází, alergiím, používaným pomůckám a všem dalším zásadním komplikacím.

Vyšetření aspekcí jsem prováděla vsedě na invalidním vozíku z důvodu nemožnosti vertikalizace. Hodnotila jsem celkový vzhled a symetrii těla, postavení hlavy, krku, křivku páteře, pánve a končetin.

Vyšetřením palpací jsem hodnotila svalový tonus, rozsahy pohybů, kloubní omezení a kontraktury. U výstupního vyšetření jsem hodnotila také posunlivost a citlivost jizvy.

Dále jsem provedla svalový test, kde jsem se soustředila převážně na svaly, které souvisejí s dechovými funkcemi. Byly to svaly mm. scaleni, m. longus coli, m. longus capitis a m. sternocleidomastoideus, m. rectus abdominis, m. trapezius, m. erector spinae, mm. rhomboidei, m. levator scapulae, m. latissimus dorsi a mm. pectorales.

Prováděla jsem tedy flexi hlavy, sunutí hlavy vpřed, flexi trupu, flexi krku s rotací, extenzi krku, addukci lopatek, elevaci lopatek, flexi v ramenním kloubu, extenzi v ramenním kloubu, abdukci v ramenním kloubu a horizontální addukci v ramenním kloubu. Test jsem prováděla v předem určených polohách pro každý sval, některé polohy jsem však musela uzpůsobit podle možností dítěte.

K antropometrickému vyšetření (měření obvodu hrudníku) jsem využila krejčovský metr a změřila obvod v maximálním nádechu a výdechu a vyžádala jsem si také výsledky spirometrie před započetím a na konci terapie.

Ze získaných informací od rodičů a dětí, z lékařské dokumentace a z vlastních vyšetření jsem zhodnotila stav dechových funkcí a navrhla terapii, kterou jsem následně s dětmi realizovala. Pomocí dechových cvičení jsem se snažila o zlepšení či alespoň udržení kapacity plic. Terapie byla u každého probanda jiná vzhledem k typu onemocnění, stavu páteře a hrudního koše, celkové kondici, svalové síle a k hlavním dýchacím obtížím. Podle rozlišných dechových obtíží jsem volila různé dechové pomůcky a dechová cvičení.

Do terapie jsem zařadila dechovou gymnastiku, která spočívá v lokalizovaném dýchání do břicha, dolního a horního hrudníku při správném dechovém vzoru, dechovou vlnu, začínající v břišní dutině a plynule postupující do dolního a horního hrudníku, dále kontaktní dýchání, což je mobilizační technika založená na prohloubeném, vědomém dechu, při němž klademe odpor proti hrudní stěně (Žáčková, 2004) nebo autogenní drenáž, což je metoda, kdy nádech je hluboký a pomalý, na jehož konci je inspirační pauza 3-4 sekundy a následuje pomalý a dlouhý výdech s otevřenými ústy (Zdařilová et al., 2005). S dětmi jsem používala také dechové pomůcky jako triflo, respiflo, flutter nebo magic ball podle specifických potřeb každého z probandů. U dětí trpících dechovou nedostatečností jsem používala pomůcky pro posílení dechových svalů a u těch, které měly problémy se zahleňováním a nemožností odkašlávání sputa jsem přistoupila k pomůckám oscilačním a pomůckám s výdechovým přetlakem. Nakonec jsem vždy prováděla měkké techniky na uvolnění m. trapezius, m. levator scapulae, mm. pectorales, mm. scaleni, a mm. intercostales, dále vytírání mezižeberních prostor, míčkování a postizometrickou relaxaci. Při terapiích jsem brala ohled na možnosti každého dítěte, cvičila jsem podle jejich momentální nálady, únavy a rozpoložení a snažila se s nimi komunikovat.

Děti dostávaly úkoly, co mají samy trénovat, a při každé další terapii jsem zkontrolovala, zda cvičí správně, srovnala jsem změny od minulého setkání a případně upravila další terapii. Všechny výsledky, které jsem zjistila nebo které si poznamenaly děti při samostatném domácím cvičení, jsem si průběžně zapisovala. U dětí jsem pořizovala fotodokumentaci jich samotných, ale také pomůcek, které používají. Ve fotodokumentaci je zařazen také rentgenový snímek chlapce z jeho lékařské dokumentace.

Proband 1 (dívka) trpěla dechovou insuficiencí, měla dextrokonvexní kyfoskoliózu s gibem, kvůli které podstoupila mezi terapiemi korekční operační zákrok a mým cílem bylo posílení jejích dechových svalů a udržení plicních objemů. S dívkou jsem cvičila dechovou gymnastiku, lokalizované dýchání, dechovou vlnu, autogenní drenáž, foukání brčkem do vody a používala jsem u ní inspirační pomůcku triflo a pro trénink výdechových svalů jsem zvolila vydechování brčkem do vody. Nakonec terapie jsem jí vždy uvolnila svaly pomocí měkkých technik, vytírání mezižeberních prostor nebo míčkování. Po operaci do terapie přibyla také péče o jizvu a její uvolňování.

Probanda 2 (dívku) trápilo kromě dechové nedostatečnosti hlavně zahleňování a nemožnost odkašlání sputa. Zvolila jsem terapii, při níž jsem chtěla dosáhnout odhlenění a tedy i jednoduššího dýchání. Snažila jsem se u ní prohloubit dech, cvičily jsme dechovou vlnu, tzv. „mašinku“, rozfázovaný výdech, odporovaný výdech a používaly jsme inspirační pomůcku cliniflo, oscilační pomůcku flutter a kašlacího asistenta. Poté následovaly měkké techniky a míčkování.

Proband 3 (chlapec) měl dechovou insuficienci a obdobně jako proband 1 kyfoskoliózu, kvůli níž podstoupil korekční operaci páteře, a bylo u něj potřeba posílit dechové svaly pro udržení kapacity plic. Přistoupila jsem u něj ke cvičení segmentového dýchání, dechové vlny, autogenní drenáže a dechové gymnastiky. Z dechových pomůcek chlapec používal inspirační pomůcku triflo, cliniflo, výdechovou pomůcku akapela, a výdechový trenažér, sloužící ke kontrole případných změn při každé terapii a také k motivaci chlapce. Po cvičení následovaly uvolňující měkké techniky, míčkování či vytírání mezižeberních prostor a po operaci taktéž péče o jizvu.

Po dokončení terapie jsem s každým dítětem provedla výstupní vyšetření. V kineziologickém rozboru jsem porovnávala výsledky ze vstupního vyšetření. Ptala jsem se, zda jsou nějaké změny v anamnéze, formou rozhovoru s dětmi i rodiči jsem zjistila,

jak se dítě cítí a zda pociťuje subjektivní změny, provedla jsem vyšetření aspekcí, kdy jsem zhodnotila symetrii těla, postavení hlavy, krku, ramen, páteře, pánve, dále vyšetření palpací, do něhož patřilo také vyšetření pooperačních jizev, jejich posunlivost a citlivost, vyšetření končetin, svalový test, antropometrické vyšetření, při němž jsem měřila obvody hrudníku v maximálním exspiriu a inspiriu a porovnala jsem vstupní a kontrolní spirometrii.

5 VÝSLEDKY

5.1 Proband 1

Dívka, rok narození 2006

Diagnóza: Spinální svalová atrofie II. typu

Hmotnost: 28 kg

5.1.1 Vstupní vyšetření

Anamnéza

NO: SMA II. typu, těžká kyfoskolióza, dechová insuficience, kloubní hypermobilita

OA: Diagnóza stanovena v 18 měsících věku, motorický vývoj opožděn. Chůze kolem 10. měsíce života kolem nábytku, nepouštěla se, samostatná chůze v 15 měsících. Do věku 9 let chůze samostatná, kulhavá, nejistá. V 10 letech se začala rozvíjet skolióza, nyní 68° (zdroj z lékařské dokumentace), nyní čeká na termín operace páteře (stabilizace zadním přístupem).

FA: Od března 2018 aplikace léku Spinraza, zatím nepozoruje žádné změny.

RA: Oba rodiče přenašeči genu pro SMA, 4 sourozenci, u 3 z nich je přenašečství nejasné, nejmladší zcela zdráv.

SA: Dívka žije v bariérovém rodinném domě se schody. Stará se o ni matka, sourozenci. Ošetřovatelská péče (manipulace) prozatím poměrně snadná, rodiče jí nosí po schodech, přendávají do auta, je schopna samostatného sedu, osobní hygiena jen s dopomocí. Ve škole taktéž není bezbariérový přístup, rodina usiluje o schodolez.

Vyšetření

Vyšetření aspekcí: Hlava v předsunutém postavení, volná rotace na obě strany. Vleže na zádech hlavu nezvedne. Levé rameno je podstatně výše díky skolióze, ramena v mírné protrakci. Na trupu těžká dextrokonvexní kyfoskolióza s gibem. Lopaty kosti kyčelní asymetrické, spina iliaca posterior superior na levé straně výše.

Vyšetření končetin: Horní končetiny hypotonické, pravá ruka silnější, zvedne vsedě až nad hlavu (píďalkovitým pohybem), levá ruka slabší, zvedne na úroveň obličeje. Na stisk pravá ruka silnější. Dolní končetiny poměrně silné, při postavení dívka dokáže s dopomocí stát na místě. Aktivně vsedě provede extenzi kolenního kloubu – pravá dolní končetina silnější, u levé dolní končetiny extenze kolenního kloubu do -10°. Vsedě zvládá flexi v kyčelním kloubu, na pravé dolní končetině opět větší rozsah. Uvádí křeče v DKK.

Svalový test viz tabulka 2 na straně 36

Antropometrické vyšetření viz tabulka 3 na straně 36

Spirometrické vyšetření viz Příloha 2 na str. 64

Vyšetření palpací: Klouby volné, pohyblivé. Pasivní protažení lze provést do plného rozsahu. Hypertonus m. trapezius, m. levator scapulae, mm. scaleni. Mm. pectorales nezkráceny.

Dechové pomůcky: inspirační dechová pomůcka triflo

5.1.2 Terapie

Dlouhodobý rehabilitační plán: Celkové zlepšení respiračních funkcí, posílení dechových svalů, udržení objemů plic, dosažení správného dechového vzoru, uvolňování hypertonických svalů.

Terapie č. 1

S dívkou jsem nejprve trénovala správný dechový vzor. Postupovala jsem technikou segmentového kontaktního dýchání – do břicha, dolního hrudníku a horního hrudníku, asistovaným nádechem a výdechem, kdy jsem přiložila dívce ruce do různých oblastí hrudníku, a dívka měla za úkol se nadechnout do oblasti pod rukama.

Dále jsem s dívkou trénovala dýchání s nádechovou pomůckou triflo. Dívka zvládne při nádechu zvednout všechny 3 kuličky, snažily jsme se však o udržení kuliček co nejdéle ve vzduchu a tím o prohloubení dechu. Poté jsem dívce pomocí postizometrické relaxace protáhla prsní svalstvo, m. trapezius, m. levator scapulae, mm. scaleni a m. sternocleidomastoideus.

Terapie č. 2

Na druhé schůzce jsem zkontrolovala, jak dívka pokročila a další terapie probíhala podobně jako první. Nejdříve jsme trénovaly dýchání do břicha, dolního hrudníku, horního hrudníku a následně dechovou vlnu. Přidala jsem do terapie dynamickou dechovou gymnastiku, foukání brčkem do vody a míčkování šíjových a hrudních svalů.

Terapie č. 3

Po druhé terapii dívka podstoupila operaci stabilizaci páteře zadním přístupem, a tudíž jsem dívku ze zdravotních důvodů navštívila až několik týdnů po operaci. Díky zdravotnímu stavu jsem musela terapii upravit. Cvičení probíhalo vleže na zádech a trvalo kratší dobu díky únavě a bolesti v hrudníku. Trénovala jsem s dívkou dechovou vlnu, kdy nádech začíná do dutiny břišní, dále do dolní části hrudníku a horní části hrudníku. Výdech začíná opět v břišní oblasti, dolní hrudní a končí v oblasti horní hrudní. Dále pomalé, hluboké dýchání, a nakonec jsem provedla měkké techniky, míčkování hrudníku a uvolnění jizvy.

Terapie č. 4

Při dalším setkání už byla dívka silnější a dýchalo se jí lépe. Terapie probíhala stejně jako předchozí, cvičila jsem s dívkou delší dobu a zvýšila jsem náročnost cviků od minulého setkání. Používaly jsme pomůcku triflo, dále foukala brčkem do vody a trénovaly jsme dýchání do horního hrudníku, dolního hrudníku a do břicha.

Terapie č. 5

V následné terapii jsem vzhledem ke zlepšování zdravotního stavu po operaci mírně navýšila časovou i fyzickou náročnost terapie. Cvičily jsme s pomůckou triflo, segmentové, kontaktní dýchání a autogenní drenáž. Opět jsem provedla míčkování a měkké techniky na uvolnění dýchacích svalů hlavních, pomocných a na uvolnění jizvy.

Terapie č. 6

Při posledním setkání jsme zopakovaly všechny cviky, které jsme trénovaly. V mnoha cvicích se dívka zlepšila a zvládala je bez problémů. Dívka byla po cvičení unavená, následovaly měkké techniky, uvolňování jizvy, postizometrická relaxace a míčkování.

5.1.3 Výstupní vyšetření

OA: V listopadu 2018 korekční operace páteře, po operaci uvádí úlevu v dýchání, dle dokumentace korekce křivky páteře na 20°.

SA: Vybudován výtah v rodinném domě, kde žije.

Vyšetření

Vyšetření aspekcí: Hlavu drží samostatně, v rovině, ramena v symetrickém postavení, v mírné protrakci. Páteř díky operaci vyrovnaná, skoliotická křivka mírného stupně. Pánev symetrická. Horní končetiny slabé, dívka udává větší sílu po aplikaci Spinrazy, pravá ruka silnější, na stisk oslabené obě ruce. Dolní končetiny poměrně silné, dívka se dokáže postavit, několik vteřin se ve stoji udrží. Po Spinraze subjektivně stabilnější stoj, odezněly křeče v DKK.

Vyšetření palpací: Hypertonus m. trapezius, m. levator scapulae, mm. scaleni. Mm pectorales uvolněné, svaly v oblasti hrudníku taktéž uvolněné. Po operaci v oblasti krční páteře palpačně omezená citlivost, v oblasti hrudně-bederní nepříjemné pocity, pálení, parestezie. Jizva klidná, volná, posunlivá.

Tabulka 2 uvádí vstupní a výstupní vyšetření svalového testu.

Tabulka 2. Svalový test probanda 1

	Vstupní		Výstupní	
Pohyb	P	L	P	L
obloukovitá flexe hlavy	2	2	Po operaci nemožná	
sunutí hlavy vpřed	2	2	1+	1+
flexe trupu	1	1	Po operaci nemožná	
flexe krku s rotací	1	1	1	1
extenze krku	2	2	2	2
addukce lopatky	3	2	3	2
elevace lopatky	3+	3-	4-	4-
flexe v ramenním kloubu	3-	2	2+	2
extenze v ramenním kloubu	2+	2+	2+	2
abdukce v ramenním kloubu	2	2	2+	2
horizontální addukce v ramenním kloubu	3-	2	3-	2+

Tabulka 3 uvádí antropometrické vyšetření probanda 1.

Tabulka 3. Obvody hrudníku v maximálním nádechu a výdechu probanda 1

obvod hrudníku	Vstupní	Výstupní
v maximálním inspiriu	68 cm	65 cm
v maximálním exspiriu	64 cm	62 cm

Spirometrické vyšetření viz Příloha 3 na str. 65

Zhodnocení terapie: Dívka se na konci terapie cítí v lepší kondici než na začátku. Podle výsledků svalového testu má silnější svaly provádějící elevaci lopatek (m. trapezius, m. levator scapulae), naopak slabší jsou svaly flektující hlavu (mm. scaleni, m. longus colii, m. longus capitis a m. sternocleidomastoideus) a svaly flektující ramenní kloub (m. deltoideus, m. coracobrachialis). Dívka také uvádí snazší dýchání. Při kontrolním spirometrickém vyšetření se dívce zlepšily všechny měřené hodnoty.

Na obrázku 8 a 9 je znázorněna fotografie dívky před operací a po operaci

Obrázek 7. Fotografie probanda 1 před operací (vlastní zdroj)

Obrázek 8. Fotografie probanda 1 po operaci (vlastní zdroj)

5.2 Proband 2

Dívka, rok narození: 1999

Diagnóza: Spinální svalová atrofie I – II. typu

Hmotnost: 19 kg

5.2.1 Vstupní vyšetření

Anamnéza

NO: SMA I-II. typu,časté zahleňování a nemožnost odkašlání, skolióza, kontraktury na horních i dolních končetinách, luxovaná levá kyčel, ventilační porucha.

OA: Psychomotorický vývojdo 10. měsíce věku v normě, poté se začal opožďovat. Diagnóza stanovena v 15 měsících. Skolióza se začala rozvíjet ve 4 letech. Nikdy se nepostavila na vlastní nohy, často byla polohována ve vertikalizačním stojanu. Dříve zvládla sedět několik vteřin bez opory. V roce 2005 operace – prodloužení Achillových šlach, efekt minimální, krátkodobý. Dříve opakovaně zápaly plic, v 7. třídě zlomenina klíční kosti.

RA: Oba rodiče přenašeči genu pro SMA.

SA: Dívka navštěvuje střední školu, zvládá bez problémů. Žije v rodinném domě s výtahem, dům přizpůsoben bezbariérovým potřebám. Stará se o ni matka se sestroua babička. Ve škole taktéž bezbariérový přístup. Pravidelně 2x týdně dochází do rehabilitační ambulance.

Vyšetření

Vyšetření aspekcí: Hlavu udrží ve statické poloze, v pohybu hlava padá, podpírá si ji levým ramenem. Ramena asymetrická, levé rameno podstatně výše. Dextrokonvexní skolióza v hrudně-bederní krajině tvaru S, gibus na pravé straně (viz obrázek 10), dívka nosí pře den korzet (viz obrázek 11).

Obrázek 9. Kyfoskolióza probanda 2 (vlastní zdroj)

Obrázek 10. Korzet probanda 2 (vlastní zdroj)

Vyšetření končetin: Na horních končetinách kontraktury v loketním kloubu, omezená hybnost v loketním, ramenním kloubu. Na obou dolních končetinách kontraktury v kolenním kloubu.

Vyšetření palpací: Hypertonus m. trapezius, m. levator scapulae, mm. pectorales.

Svalový test viz tabulka 4 na str. 41

Antropometrické vyšetření viz tabulka 5 na str. 41

Spirometrické vyšetření: Extrémně těžká redukce vitální kapacity VC – 15 %, bez známek obstrukce dýchacích cest (červenec 2018, zdroj z lékařské dokumentace).

Dechové pomůcky

- nádechový trenažér Coach 2
- kašlací asistent
- odsávačka – používá cca 2x denně
- magic ball

5.2.2 Terapie

Dlouhodobý rehabilitační plán: Snížení zahleňování, posílení dechových svalů, prohloubení a zpomalení dechu pro zmírnění komplikací v každodenním životě.

Terapie 1

Při prvním setkání jsem s dívkou trénovala pomalé a hluboké kontaktní dýchání, nádech do břicha, dolního hrudníku, horního hrudníku a dechovou vlnu. Pro hlubší dýchání jsem do terapie zařadila cvik, tzv.“ mašinku“, kdy pacientka vydechovala postupně se zvukem „š-š-š“ a rozfázovaný nádech a výdech na 3 doby, kdy jsem intervaly postupně prodlužovala. Dále jsem s dívkou prováděla cviky pro zlepšení expektorace, jako asistované dýchání nebo odporovaný výdech. Věnovala jsem se dýchání s nádechovým trenažérem cliniflo, kdy se dívka snažila udržet „smajlíka“ v trenažéru co nejdelší dobu uprostřed trubice a dále výdechovou vibrační pomůcku flutter pro rozechvění dýchacích cest a uvolnění sputa. Nakonec jsem prováděla měkké techniky na hrudníku a na šíjové svalstvo, míčkování a vibrační techniky pro uvolnění sputa.

Terapie 2

S dívkou jsem zopakovala cviky z prvního setkání, trénuje samostatně několikrát týdně. Dívka byla při terapii unavená, proto jsem zkrátila čas terapie asi na 15 minut, provedla jsem měkké techniky šíjového svalstva, senzitivní stimulaci končetin, míčkování prsních svalů a m.trapezius a vytírání mezižeberních svalů.

Terapie 3

Dívka zvládala zadané cviky s přehledem. Prodloužila jsem intervaly rozfázovaného nádechu a výdechu na 4 doby, aby se dívce dech prohloubil. Cvičily jsme také s pomůckami cliniflo a flutter. Opět jsem prováděla měkké techniky a míčkování.

Terapie 4

Na další terapii se dívka necítila dobře, nedávno prodělala infekci dýchacích cest, proto jsem s ní při terapii aktivně necvičila. Použila jsem kašlacího asistenta kvůli zahlenění a dále jsme konzultovaly její stav a cviky, které bude trénovat samostatně, až se její zdravotní stav zlepší.

Terapie 5

Dívka se již cítilalépe a byla v plné kondici. Nejdříve jsem provedla měkké techniky na hrudníku, pletencích horních končetin a extenzorech krční páteře. Poté jsme cvičily segmentové kontaktní dýchání do břicha, dolního hrudníku a horního hrudníku, dechovou vlnu a opět dýchání na 4 doby, které dívka zvládala lépe než na předchozích terapiích. Dále jsme pracovaly s nádechovým trenažérem a vibračními výdechovými pomůckami.

Terapie č. 6

Při poslední terapii dívka zopakovala cviky, které jsem s ní dělala, a konzultovaly jsme, co jí jde a co naopak ne a s čím má stále problémy. Poté jsem použila techniku míčkování a vytírání mezižebří.

5.2.3 Výstupní vyšetření

Vyšetření aspekcí: Hlavu samostatně udrží na několik sekund, poté hlava padá na levou stranu. Dívka si hlavu podpírá levým ramenem. Ramena asymetrická, levé rameno výše. Trup asymetrický, těžká dextrokonvexní skolióza s gibem.

Vyšetření končetin: Horní končetiny velmi slabé, pravá ruka na stisk silnější. Končetiny nezvedne. V loktech horních končetin kontraktury, rozsah pohybu levé horní končetiny omezen. Na dolních končetinách taktéž kontraktury.

Vyšetření palpací: Flekční kontraktury v horních končetinách. Hypertonus m. trapezis, m. levator scapulae, mm. scaleni, zkrácené mm. pectorales.

Svalový test viz Tabulka 4 na str. 41

Tabulka 4 uvádí vstupní a výstupní vyšetření svalového testu.

Tabulka 4. Svalový test probanda 2

	Vstupní		Výstupní	
Pohyb	P	L	P	L
obloukovitá flexe hlavy	1	1	1	1
sunutí hlavy vpřed	1	1	1	1
flexe trupu	0+	0+	0+	0+
flexe krku s rotací	1+	1+	1	1
extenze krku	1+	1+	1+	1+
addukce lopatky	1+	1	1+	1
elevace lopatky	1+	1	1+	1+
flexe v ramenním kloubu	0+	0+	0+	0+
extenze v ramenním kloubu	2-	1	1+	1-
abdukce v ramenním kloubu	1-	1-	1	1
horizontální addukce v ramenním kloubu	0+	0+	0+	0+

Tabulka 5 zobrazuje antropometrické vyšetření probanda 2

Tabulka 5. Obvody hrudníku probanda 2

obvod hrudníku	**Vstupní**	**Výstupní**
v maximálním inspiriu	62 cm	65 cm
v maximálním exspiriu	60 cm	63 cm

Spirometrické vyšetření: Těžká kombinovaná ventilační porucha s převahou restrikce (viz Příloha 4 na str. 66).

Zhodnocení terapie: Subjektivně se cítí v podobné kondici jako na začátku terapie. Výsledky svalového testu se výrazně nezměnily, v antropometrickém vyšetření došlo ke zvýšení obvodu hrudníku v maximálním nádechu z 62 cm na 65 cm a obvod v maximálním výdechu se změnil z 60 cm na 63 cm. Dechová cvičení dívka subjektivně zvládá o lépe než na začátku terapie, podle spirometrického vyšetření se vitální kapacita plic zhoršila z 15 % na 11%.

5.3 Proband č. 3

Chlapec, rok narození: 2004

Diagnóza: Spinální svalová atrofie III. typu

Výška: 164 cm

Váha 73 kg

5.3.1 Vstupní vyšetření

Anamnéza

NO: SMA III. typu, respirační obtíže, dechová insuficience

OA:Diagnostika SMA III. typu ve 2,5 letech. Předtím cvičil vojtovu metodu pro diagnózu DMO. Motorický vývoj zpočátku v normě, později se začal opožďovat, ruce stále stisknuté v pěst, špičky u nohou propnuté, Achillovy šlachy zkrácené. Chůzev 15 měsících. Ve 12 letech se začala rozvíjet skolióza v hrudně-bederní krajině, ve 14 letech podstoupil operaci páteře – zadní korekci a stabilizaci (25. 9. 2018).

FA: Chlapec podal žádost o aplikaci Spinrazy a čeká na rozhodnutí.

RA: Oba rodiče přenašeči genu pro SMA, chlapec má bratra (dvojče), je zdravým přenašečem.

SA: Chlapec žije v panelovém domě s výtahem s matkou, bratrem a babičkou, kteří se o něj starají. Byt je bezbariérový. Manipulace s chlapcem prováděna pomocí zvedáku, chlapec se pohybuje na elektrickém vozíku. Osobní hygienu zvládá s dopomocí - čištění zubů, česání zvládne sám, jinak odkázán na pomoc.

Vyšetření

Vyšetření aspekcí: Hlava držená v rovině, hlavou volně otáčí na obě strany. Ramena v asymetrii, na trupu je velmi zřetelně vidět skolióza. Lopaty kosti kyčelní taktéž v asymetrii.

Vyšetření končetin: Horní končetiny hypotonické, levá ruka silnější, vleže ji zvedne nad hlavu,pravá ruka slabší, zvedne o 1/3 níže. Na stisk jsou ruce poměrně silné, síla rukou je vyrovnaná. Dolní končetiny taktéž v hypotonii.V kyčelních kloubech rozsah plný, v kolenních kloubech omezený. Vleže při pokrčení DKK v kyčelních i kolenních kloubech pacient dopomáhá v pohybu.

Vyšetření palpací: Kontraktury v kolenních kloubech, klouby volné, pohyblivé. Hypertonus m. levator scapulae, m. trapezius, mm. scaleni. Mm pectorales volné.

Svalový test viz Tabulka 6 na str. 46

Antropometrické vyšetření viz tabulka 7 na str. 47

Spirometrické vyšetření viz Příloha 5 na str. 67

Dechové pomůcky

- Nádechové pomůcka triflo
- Nádechová pomůcka cliniflo
- nafukování overballu brčkem
- oscilační pomůcka akapela

5.3.2 Terapie

Dlouhodobý rehabilitační plán

U chlapce bylo velmi důležité posílit nádechové i výdechové svalstvo pro zvýšení či udržení kapacity plic a zlepšení kvality dýchání v každodenním životě. Správný dechový vzor a posílení svalstva pro brzký návrat do původní kondice po operaci. Pro motivaci chlapce a porovnání jeho výsledků dýchal každou terapii do trenažéru, který mu ukazoval případné pokroky (viz Obrázek 12 na str. 44).

Obrázek 11. Nádechový trenažér probanda 3 (vlastní zdroj)

Terapie č. 1

Na první terapii jsem chlapce učila segmentové dýchání, kdy se nadechoval postupně do břicha, dolní části hrudníku a horní části hrudníku. Zprvu jsem zvolila techniku kontaktního dýchání, kdy jsem mu přikládala ruce na dolní, horní hrudník a břicho, kam se měl nadechovat, což už po chvíli zvládal sám. Poté jsem chlapce učila dechovou vlnu, kdy nádech začíná do břicha a plynule přechází přes dolní hrudník do horního a zase plynule zpět. Dále jsem s chlapcem pracovala s dechovými pomůckami, konkrétně nafukoval overball brčkem, což pomáhá posilovat svaly z důvodu výdechu proti odporu a dýchal do výdechového trenažéru. Na konci terapie jsem chlapci protáhla svalstvo v oblasti krční páteře.

Terapie č. 2

Při druhém setkání jsme opět trénovali dechovou vlnu. Do cvičení s dechovými pomůckami jsem přidala nádechový trenažér triflo, kdy se chlapec snažil svým nádechem udržet kuličky v trenažéru co nejdéle ve vzduchu. Nejprve jen jednu kuličku, což mu šlo velmi dobře a poté 2 kuličky. 3 kuličky zvládnul udržet ve vzduchu asi 1 sekundu, proto jsem se zatím zaměřila na zvedání 2 kuliček na dobu alespoň 3 sekund. V druhé polovině terapie jsem chlapci povedla měkké techniky na šíjové svalstvo, následovala míčková facilitace a vytírání mezižeberních prostor.

Terapie č. 3

Třetí terapie probíhala několik dní po návratu z nemocnice po operaci páteře, proto jsem terapii přizpůsobila současnému stavu. Chlapec byl vysílený, ospalý a hrudník měl po operaci ještě bolestivý. Dýchala jsem s ním tzv. dechovou vlnu a výdech do trenažéru

pro porovnání průběžného stavu. Věnovala jsem se hlavně měkkým technikám na celou hrudní oblast, míčkování, vytírání mezižeberních prostor, protahování šíjového svalstva a uvolňování jizvy. Terapie trvala místo obvyklých 30 minut asi poloviční dobu.

Terapie č. 4

Na dalším setkání byl chlapec již v daleko lepší kondici. S maminkou trénoval dýchání téměř každý den a od minulé terapie byl vidět velký pokrok. Cvičili jsme spolu segmentové dýchání, dechovou vlnu a autogenní drenáž, kdy měl chlapec položené ruce na svém hrudníku, pomalu a plynule se nadechl, v nádechu vydržel asi 3-4 sekundy a pomalu, plynule opět vydechl s pootevřenými ústy. Nakonec následovaly opět měkké techniky a postizometrická relaxace prsních svalů, m. trapezius, a m. levator scapulae.

Terapie č. 5

Chlapec se na terapii necítil dobře, minulý týden prodělal virózu a při dechovém cvičení se hned rozkašlal, tudíž jsem se dále věnovala technikám pomáhající k odhlenění, jako kontaktní dýchání a huffing. Uvolnila jsem chlapci jizvu a dále jsme konzultovali jeho stav, cviky, které mu nejdou, a také jsem hovořila o jeho stavu s maminkou.

Terapie č. 6

Tentokrát se chlapec cítil dobře a mohla jsem s ním pokračovat v terapii. Trénovali jsme autogenní drenáž a dynamickou dechovou gymnastiku, kdy nádech a výdech doprovázel pohyb horních končetin. Chlapec cvičil s trenažérem triflo a cliniflo a také s výdechovým trenažérem pro porovnání výsledků. Nakonec jsem provedla měkké techniky na šíjové svalstvo, prsní a hrudní svaly, míčkování a uvolnění jizvy.

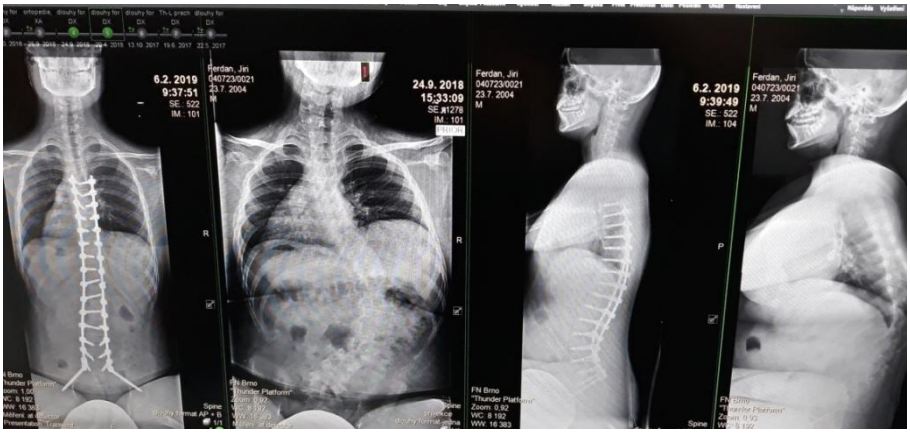
Terapie č. 7

Při posledním setkání uběhl týden od aplikace první dávky léku Spinraza. Chlapec se cítil dobře a nic ho nebolelo. Zopakovala jsem s ním všechny dosavadní cviky, které výborně zvládá, udělala jsem poslední kontrolní výdech do exspiračního trenažéru a měkké techniky na jizvu.

5.3.3 Výstupní vyšetření

Změna v FA: Pacientovi byla schválena žádost o léčbu Spinrazou a v nynější době má za sebou 2 dávky léku.

Vyšetření aspekcí: Hlava v rovině, volně otáčí na obě strany. Ramena symetrická, trup taktéž v symetrii, páteř v rovině díky operativnímu zpevnění (viz obrázek 13). Pánev v symetrii. Horní končetiny oslabeny, subjektivně silnější pravá končetina. Na stisk ruce poměrně silné, síla je vyrovnaná. Dolní končetiny hypotonické, rozsah v kyčelních kloubech neomezen, v kolenou kontraktury.



Obrázek 12. Rentgenový snímek chlapce před operací a po operaci

(zdroj z lékařské dokumentace)

Vyšetření palpací: Kontraktury v kolenních kloubech, klouby volné, pohyblivé, omezena hybnost v levém ramenním pletenci. Šíjové svalstvo volné, prsní svaly mírně v hypertonu.

Tabulka 6 uvádí vstupní a výstupní vyšetření svalového testu.

Tabulka 6. Svalový test probanda 3

	Vstupní		Výstupní	
Pohyb	P	L	P	L
obloukovitá flexe hlavy	2	2	2+	2+
sunutí hlavy vpřed	2	2	2	2
flexe trupu	1	1	po operaci nemožná	
flexe krku s rotací	2	2	2	2
extenze krku	2+	2+	2	2
addukce lopatky	2+	3	2+	3
elevace lopatky	3	3	2+	2+
flexe v ramenním kloubu	2+	3	2-	2+
extenze v ramenním kloubu	2+	2+	2+	2+
abdukce v ramenním kloubu	2+	3	2	2+
horizontální addukce v ramenním kloubu	2	2+	2+	2+

Tabulka 7 uvádí výsledky antropometrického měření probanda 3.

Tabulka 7. Obvod hrudníku v maximálním nádechu a výdechu probanda 3

obvod hrudníku	Vstupní	Výstupní
v maximálním inspiriu	101,5 cm	101 cm
v maximálním exspiriu	96 cm	96 cm

Spirometrické vyšetření: objemy v normě, křivka bez obstrukce; FVC 80 %, FEV1 80%, PEF 82%, FEF5O 77%, FEV1/FVC 100% .

Zhodnocení terapie: Chlapec se po skončení terapie cítí přibližně ve stejné kondici jako na počátku. Výsledky vydechnutého vzduchu do exspiračního trenažéru se měnily podle kondice, na konci terapie však byly výsledky velmi pozitivní (viz Tabulka 8). Obvody hrudníku byly téměř stejné, změna byla v řádu několika milimetrů, výsledky spirometrického vyšetření se zhoršily jen nepatrně a u vyšetření svalovým testem taktéž nejsou změny. Zatím má chlapec aplikované 2 dávky léku, ale necítí zatím žádné zlepšení.

Tabulka 8 uvádí výsledky objemů vydechnutého vzduchu do výdechového trenažéru.

Tabulka 8. Objem vydechovaného vzduchu do trenažéru

Terapie	Objem vydechnutého vzduchu (L/min)
Terapie 1	230
Terapie 2	245
Terapie 3	115
Terapie 4	180
Terapie 5	230
Terapie 6	255

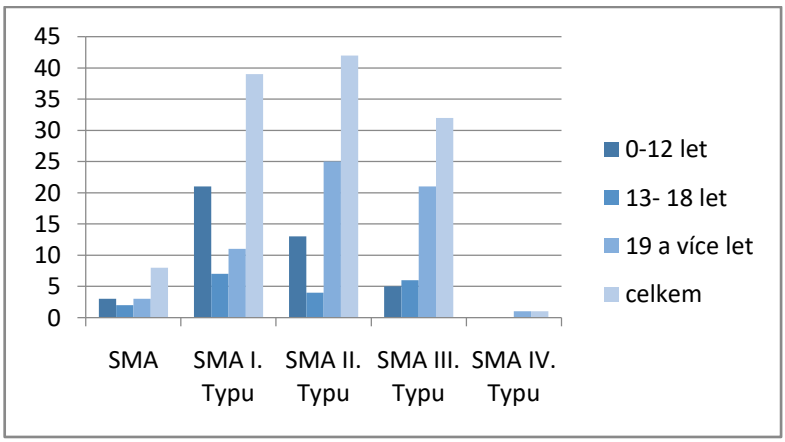
6 DISKUSE

Ve své bakalářské práci jsem se soustředila na respirační fyzioterapii u dětí se spinální svalovou atrofií. Konkrétně jsem se zaměřila na možnosti dechové terapie a vhodnost dechových pomůcek. Respirační obtíže jsou velmi častou komplikací u dětí se SMA a u typu I a II bývají velmi častou příčinou úmrtí a respirační péče je pro ně tedy nezbytná (Schroth, 2007). Podle Koláře a Šulce (Kolář, 2011), je hlavním mechanismem poruch dýchacích cest snížená kapacita ventilace, která bývá vyvolána obstrukcí dýchacích cest, což má za následek zvýšení dechových odporů a zhoršení dechového vzoru, což jsem si ve své práci ověřila. Je tedy velmi důležité udržovat dýchací cesty čisté a průchodné.

Spinální svalová atrofie je velmi vzácné onemocnění, kterým trpí v České republice (stav k 26. 5. 2018) 122 lidí, z nichž největší zastoupení má v populaci spinální svalová atrofie II. typu, dále SMA I. typu, na třetím místě je v zastoupení SMA III. typu, předposlední je SMA I. typu a nejméně je zastoupeno SMA IV. typu (Hlavica, 2018).

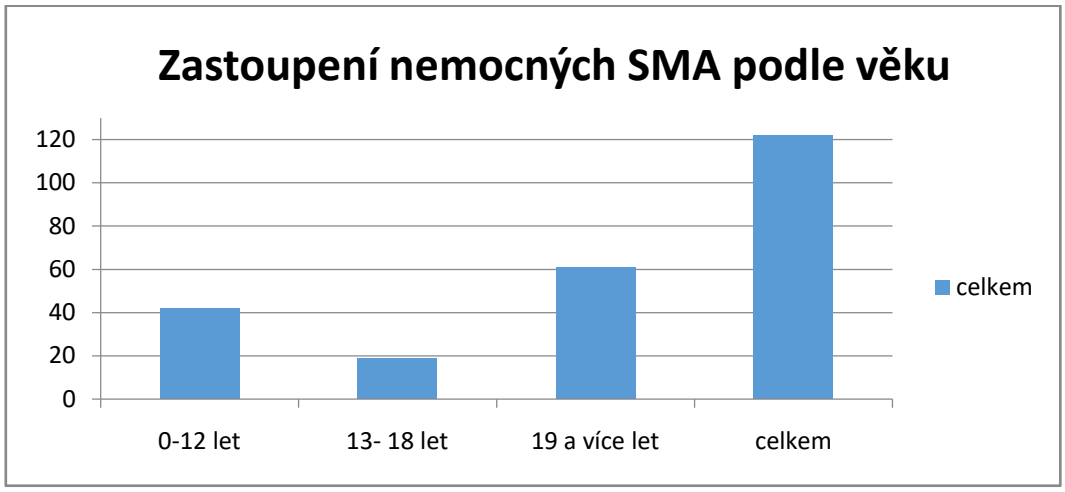
Graf 1 uvádí počet pacientů s různými typy SMA podle věku.

Graf 1. Počet pacientů s různými typy SMA podle věku (www.smaci.cz)



Graf 2 uvádí zastoupení nemocných SMA podle věku.

Graf 2. Zastoupení nemocných SMA podle věku (www.smaci.cz)



Právě pro malé zastoupení nemocných v populaci není k dispozici příliš mnoho zdrojů, ze kterých bych mohla čerpat a nebylo tak jednoduché sehnat velký počet různorodých publikací. Nejméně publikací jsem sehnala o farmakologické léčbě nemoci, neboť do nedávné doby existovala jen léčba symptomatická a kauzální farmakum bylo vyvinuto teprve nedávno a pro evropskou unii bylo registrováno 30. 5. 2017 (Hlavica, 2017).

Z tohoto důvodu také nebylo lehké oslovit dostatečný počet probandů z blízkého okolí, se kterými bych se mohla pravidelně scházet. Do svého výzkumu jsem se spojila s pěti dětmi se spinální svalovou atrofií, které souhlasily se vstupem do terapie, kdy v původním plánu bylo sehnat 3-5 dětí. Jedna dívka však v průběhu terapie další cvičení odmítla a nechtěla se dále výzkumu zúčastnit. S druhou dívkou jsem měla problém se setkávat z důvodu vzdálenosti a časových možností, tudíž jsem jí musela z výzkumu vyřadit. Terapii jsem tedy dokončila se třemi dětmi – dvěma dívkami a jedním chlapcem. Jedna dívka a chlapec v průběhu terapie podstoupili korekční operaci páteře pro skoliózu, která jim utlačovala plíce a znesnadňovala jim tak dýchání. *Společnost pro vývoj skoliózy (The Scoliosis Research Society) definuje skoliózu jako stranové zakřivení páteře v rozsahu 11 a více stupňů* (Kolář, Šafářová, in Kolář str. 441) a často má za následek utlačování plic, a tak i zhoršení dechu a celkové kapacity plic. Pokud tedy skolióza přesáhne 40° ještě před ukončením růstu kostí, často se provádí operační korekce. Repko (2016) říká, že u progrese deformity dochází mimo kosmetických problémů také ke zhoršení celkového postavení páteře, omezuje se celkový pohyb, dechové a srdeční funkce.

Dále byla dvěma probandům během sledování aplikována Spinraza, tudíž některé terapie se musely odložit kvůli zdravotnímu stavu po aplikaci, samotné aplikaci nebo pro špatnou tělesnou kondici, únavu či virózu. S dětmi jsem pracovala individuálně, podle potřeb každého z nich. U vstupního vyšetření jsem s každým nejdříve udělala anamnézu. K tomu jsem potřebovala pomoc rodičů, neboť děti si některé informace nevybavovaly nebo je vůbec nevěděly. Dále jsem provedla vyšetření jako svalový test podle profesora Jandy, vyšetření aspekcí, palpací, samostatně vyšetření končetin a změřila jsem obvody hrudníku v maximálním inspiriu a exspiriu. U svalového testu jsem testovala jen některé svaly a to ty, které jsou důležité pro dechovou funkci. Testovala jsem svaly pletence ramenního, které pomáhají při nádechu, svaly břišní, jež se zapínají naopak při exspiriu, svaly prsní a také šíjové, které měly děti velmi ztuhlé a v hypertonu. Testování neprobíhalo vždy ve správných polohách, a to kvůli tělesným či prostorovým bariérám. Při vyšetření aspekcí jsem vyšetřovala vsedě na vozíku, neboť všechny z dětí trpí typem nemoci, který je již od útlého věku upoutává na invalidní vozík. Palpačním vyšetřením jsem hodnotila hypertonus, kontraktury a orientačně jsem zhodnotila kloubní rozsahy. Obvody hrudníku jsem měřila vleže na zádech. Také jsem si od probandů vyžádala spirometrii, která jim byla provedena u jejich lékaře. Při výstupním vyšetření jsem si zaznamenala změny v anamnéze, provedla znovu svalový test, který byl v některých polohách náročný či neproveditelný z důvodu proběhlé korekční operace páteře, nové antropometrické měření obvodů hrudníku, vyšetření aspekcí, palpací a opět si vyžádala spirometrii. U svalového testu se u mnoha svalů výsledek zhoršil, což bylo způsobeno jednak tím, že spinální svalová atrofie je progresivní onemocnění a cvičením se snažíme hlavně o zpomalení postupu nemoci, který bývá v mnoha případech velice rychlý. Dalším důvodem mohla být také operace u dvou probandů, která značně omezila jejich schopnosti.

S dětmi jsem se scházela u nich doma, což pro mě bylo časově náročné a terapie tak neprobíhaly ve zcela pravidelných intervalech. Dalším důvodem, proč schůzky neprobíhaly pravidelně, byl zdravotní stav dětí. S dětmi jsem se scházela přibližně jedenkrát za měsíc a terapií bylo 6-7. Cvičení probíhalo u každého dítěte individuálně. S každým jsem však prováděla respirační terapii pro posílení kapacity plic a používala jsem dechové pomůcky. Pomůcky jsem volila podle vhodnosti ke konkrétním obtížím dítěte. S někým jsem tedy pracovala spíše s pomůckami nádechovými, s někým s oscilačními pomůckami.

S chlapcem jsem také po každé terapii porovnávala objem vydechovaného vzduchu, což ho motivovalo k dalšímu cvičení. U dětí jsem si pořizovala fotodokumentaci, kterou jsem použila jen u dvou dívek, kde jsem chtěla poukázat na skoliózu, kvůli které byla u jedné z nich provedena operace. Dále jsem použila fotodokumentaci dechových a ostatních pomůcek, které děti používají.

Protože je spinální muskulární atrofie progresivní onemocnění, u kterého se rehabilitací snažíme hlavně o zpomalení průběhu nemoci, zmírnění příznaků a zlepšení kvality života (Kočová, 2017), dalo se předpovídat, že výsledky terapie nebudou výrazně lepší, než byly hodnoty na počátku, naopak bylo možné, že se výsledky zhorší. Mou snahou bylo cvičením udržet kapacitu plic těchto dětí, usnadnit jim odkašlávání, zbavit je častého zahleňování a dopřát jim tak pohodlnější a snadnější dýchání. Výsledky terapie byly u každého z probandů rozdílné.

U dívky 1 bylo mým cílem udržet kapacitu a objem plic, posílit dechové svalstvo a zmenšit její dechovou insuficienci. Ta byla způsobena mimo jiné skoliózou, která činila na počátku terapie 68° (zdroj z lékařské dokumentace) a byla tak indikována ke korekční operaci zad. Těsně před operací, která se uskutečnila v listopadu 2018, přesáhl úhel její skoliózy 100°. Díky této operaci nebylo jednoduché provádět terapii, neboť dívka potřebovala čas na rekonvalescenci po zákroku. Musela jsem tedy každé setkání přizpůsobit momentálnímu stavu dívky, zjednodušit cviky či zkrátit čas terapie pro velkou únavu. Výsledky byly tedy ovlivněny jednak operací a jednak také lékem Spinraza, který je dívce aplikován již od března roku 2018. Výsledky svalového testu se na konci terapie výrazně nelišily. Některé svaly mírně ochably a některé naopak posílily. Slabší byly podle svalového testu svaly flektující hlavu (mm. scaleni, m. longus colii, m. longus capitis a m. sternocleidomastoideus) a svaly flektující ramenní kloub (m. deltoideus, m. coracobrachialis). Silnější byly svaly provádějící elevaci lopatek (m. trapezius, m. levator scapulae). Dívce také posílily nohy, na nichž dokáže stát delší dobu než dříve a přestaly se jí vyskytovat křeče v dolních končetinách. Některé polohy jsem netestovala pro nemožnost provedení z důvodu operace. Obvody hrudníku se překvapivě i přes pravidelná dechová cvičení zmenšily, což je podle mého názoru způsobeno strukturálním postavením hrudníku, který byl před operací značně deformovaný skoliózou. Obecně se nyní dívka cítí lépe, udává, že se jí dýchá snadněji a cítí se silnější.

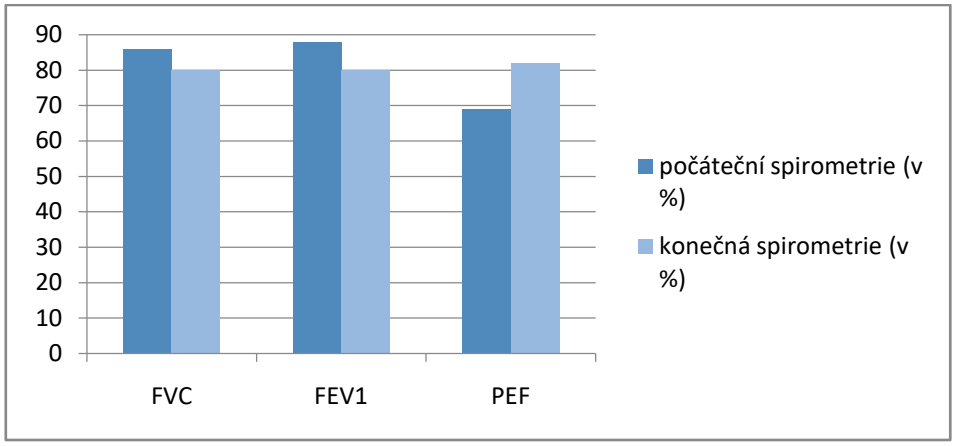
Dívka 2 měla velké problémy se zahleňováním, s odkašláváním sputa a celkově s dýcháním, proto jsem se při terapii snažila využívat pomůcek a cviků, které pomáhají od zahlenění a posunu sputa ven z dýchacích cest. Také jsem u dívky chtěla udržet nebo zvětšit kapacitu plic pro snadnější dýchání. Dívka má dextrokonvexní skoliózu s gibem v hrudně-bederní krajině), což jí utlačuje plíce a znesnadňuje tak dýchání. Terapie probíhaly hladce, dívka v průběhu posledního půl roku neprodělala žádnou operaci ani žádný jiný náročný zákrok, a tak nám, kromě několika viróz či únavy, nic nebránilo v setkáních. Dívce není zatím aplikována Spinraza, o kterou však již dlouhou dobu usiluje, a tudíž nebyly výsledky ničím výrazně ovlivněny. Výsledky se však příliš nelišily od vstupního vyšetření. Svalový test měl na konci terapie velmi podobné hodnoty, obvody hrudníku se lišily, na začátku terapie byl obvod v maximálním inspiriu 62 cm a v maximálním exspiriu 60 cm, na konci terapie se obvody zvětšily, kdy v maximálním inspiriu byl obvod 65 cm a v maximálním exspiriu 63 cm. Vždy se však obvod změnil o stejnou hodnotu, tudíž pružnost hrudníku zůstala nezměněná. Myslím si, že to mohlo být způsobeno pokročilostí skoliózy, nebo také nepřesným měřením. Změna pravděpodobně nemohla být způsobena zvětšením kapacity plic, neboť podle spirometrického vyšetření se hodnoty na konci terapie naopak mírně zhoršily. Na počátku terapie byla vitální kapacita plic 15 %, na konci 11 %. Dívka se cítí poměrně dobře a od začátku terapie neudává žádné rozdíly ve zdravotním stavu.

Proband 3 netrpěl jako první dívka žádnými výraznými dechovými obtížemi, jako je nemožnost odkašlávání či zahleňování. Podobně jako u dívky 1 jsem tedy chtěla dosáhnout lepší nebo alespoň stejné kapacity plic, zlepšení funkce dechového svalstva a zmírnit dechovou nedostatečnost. Chlapec trpěl, stejně jako ostatní dvě dívky, skoliózou a byl taktéž odeslán na operační zákrok – stabilizace páteře zadním přístupem. To nám tedy opět mírně zkomplikovalo terapii z důvodu zotavování po zákroku, oslabení a špatné fyzické kondice. Další terapie se odkládaly kvůli virózám či aplikaci Spinrazy, která byla chlapci schválena a prvně aplikována až v průběhu našich setkání. U výsledků terapie musíme tedy ke všem těmto skutečnostem přihlédnout. Výsledky svalového testu se nijak výrazně nelišily od výsledků počátečních. Je pravděpodobné, že jeho svalová síla se po čase ještě mírně zlepší díky Spinraze. Její účinnost se však v mém výstupním testu ještě neprojevila a chlapec na sobě ani zatím nepociťuje žádné změny. Obvody jeho hrudníku zůstaly stejné a za posledních 6 měsíců se nijak nezměnily.

Vyšetření spirometrie se od počátečního měření mírně zhoršilo v usilovné vitální kapacitě plic (FVC), kde se výsledek zhoršil z 86 % na 80%, dále došlo k mírnému zhoršení u usilovně vydechnutého vzduchu za 1. sekundu (FEV1) z 88% na 80% a ke zlepšení došlo u maximální výdechové rychlosti (PEF) z 69% na 82%. Celkové zhodnocení funkce a objemů plic je v normě. Chlapec se cítí dobře, nepociťuje však žádné výrazné změny od počátku terapie. Stav se zhoršil jen bezprostředně po operaci, kdy byl chlapec oslabený. Nyní je však možnost dalšího zlepšení právě díky operaci, vyrovnání skoliózy a také díky aplikaci Spinrazy.

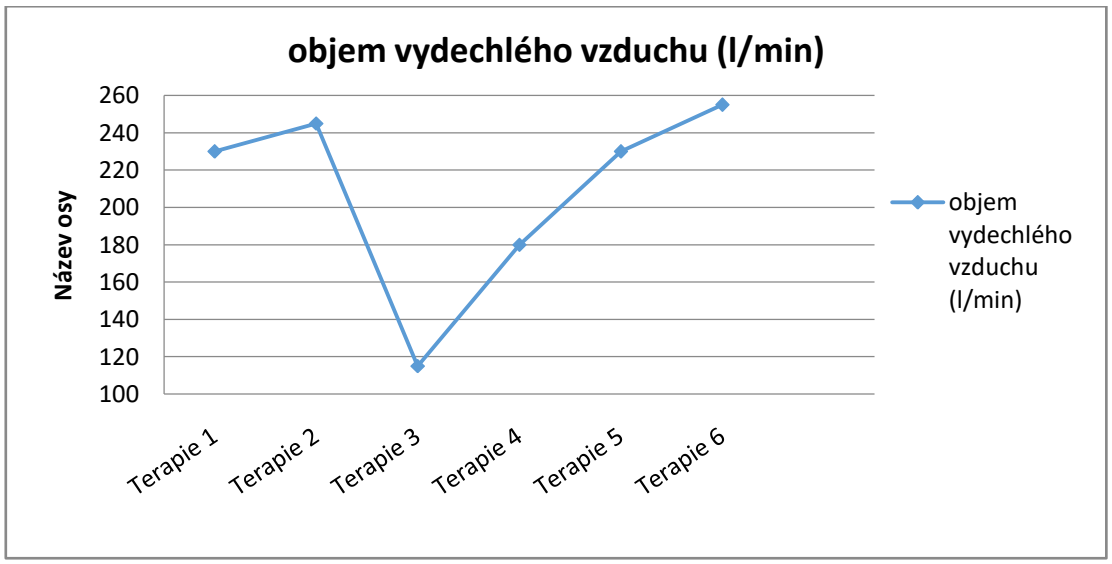
Graf 3 uvádí výsledky počáteční a kontrolní spirometrie probanda 3.

Graf 3. Výsledky počáteční a kontrolní spirometrie probanda 3



Graf 4 ukazuje objemy vydechovaného vzduchu probanda 3 do výdechového trenažéru.

Graf 4. Objemy vydechovaného vzduchu do výdechového trenažéru u probanda 3



7 ZÁVĚR

Na počátku psaní této práce jsem si položila otázku, jaké metody dechové terapie jsou vhodné pro děti se spinální svalovou atrofií. Při cvičeních s dětmi jsem si ověřila informace, které jsem zjistila v dostupné literatuře a zmiňuji je v teoretické části, že pro děti se spinální muskulární atrofií je důležité posilovat dechové svaly, které ochabují a následně dochází k ventilačnímu selhání (Kočová, 2017).

Při terapiích se mi osvědčily metody kontaktního dýchání, dechové gymnastiky statické, u dětí s lehčí formou SMA i dynamické a autogenní drenáž.

Jako velmi účinné jsem shledala také používání dechových pomůcek a nádechových trenažérů, což byla další z mých výzkumných otázek. Konkrétněji jsem se ptala, jaké pomůcky dechové terapie jsou vhodné pro děti s SMA. Došla jsem k závěru, že výběr pomůcek závisí na konkrétních obtížích. U dětí s dechovou insuficiencí, potřebou posílení dechové svalstva a udržení objemů plic jsou nejvhodnější pomůcky triflo, cliniflo a magic ball. U nemocných s častým zahleňováním, potřebou odvodu sputa z dýchacích cest a obtížného odkašlávání se mi osvěčily pomůcky flutter a akapela. Velmi vhodný při obstrukci dýchacích cest je také kašlací asistent. Jako velmi motivující jsem shledala kontrolní dýchání do výdechového trenažéru po každé terapii.

Poslední otázka, kterou jsem si položila, zněla: Jaké změny v kineziologickém vyšetření nastanou po realizaci navržené dechové terapie? Musíme brát v úvahu, že spinální svalová atrofie je progresivní onemocnění vedoucí ke stálému zhoršování zdravotního stavu. Terapií se tedy snažíme příznaky zpomalit a zlepšit tak kvalitu života. Také musíme přihlédnout k zákrokům, které děti v posledním půlroce podstoupily, a to především k operativním zákrokům a aplikacím Spinrazy. Operacemi došlo ke korekci skoliózy a změně postavení hrudního koše, tudíž se rozdíl projevil i na dýchání. Aplikací Spinrazy mohlo posílit svalstvo a s ním mohlo být tedy pozitivně ovlivněno i dýchání.

Obecně se celkové výsledky dechové terapie na začátku a na konci terapie příliš nelišily. Rozdíly byly vidět v průběhu terapie podle momentálního stavu dětí (únava, stav po lékařském zákroku). Změny v kineziologickém vyšetření po realizaci navržené terapii byly pouze malé a téměř zanedbatelné. Subjektivně došlo ke zlepšení či

k udržení stejného stavu. Myslím si, že tento výsledek se dá, vzhledem k progresivitě onemocnění, považovat za pozitivní efekt vybraných technik dechové terapie.

Tato práce může být použita pro rodiče dětí se spinální svalovou atrofií nebo jako přehledový výukový materiál.

8 SEZNAM POUŽITÝCH ZDROJŮ

1. AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie: [učebnice pro lékařské fakulty]*. 6., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Galén, c2006. ISBN 80-246-1258-5.

2. ARENS, Raanan a Hiren MUZUMDAR. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2010, 11(1), 24-30. DOI: 10.1016/j.prrv.2009.10.003. ISSN 15260542. Dostupné také z: https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1526054209000712

3. CUNHA, M.C, A OLIVEIRA, R LABRONICI a A.A GABBAI. Spinal muscular atrophy type II (intermediary) and III (Kugelberg-Welander). Evolutionof 50 patients with physiotherapy and hydrotherapy in a swimming pool. *Arq Neuropsiquiatr* [online]. São Paulo, 1996, September 1996, 54(3), 402-6 [cit. 2019-04-27]. ISSN 1678-4227. Dostupné z: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9109983

4. ČIHÁK, Radomír. *Anatomie 2: Druhé, upravené a doplněné vydání*. 2. Praha: Grada Publishing, 2002. ISBN 80-247-0143-X.

5. DHD CliniFLO. *Power breathe* [online]. [cit. 2019-03-16]. Dostupné z: https://respiration.cz/ostatni/58-dhd-cliniflo.html

6. GAILLYOVÁ, Renata. Genetické aspekty onemocnění: Lékařská genetika. In: KOČOVÁ, Helena. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. 1. Praha: Grada, 2017. ISBN 987-80-247-5705-6.

7. GALAJDOVÁ, Lenka a Zdenka GALAJDOVÁ. *Canisterapie: pes lékařem lidské duše*. Praha: Portál, 2011. ISBN 978-80-7367-879-1.

8. HABERLOVÁ, Jana. Spinální svalová atrofie v dětském věku – základní informace pro rodiče dětí s SMA. In: *Kolpingova rodina Smečno* [online]. 6. 10. 2015 [cit.

2019-02-20]. Dostupné z: http://www.dumrodin.cz/clanky/spinalni-svalova-atrofie-v-detskem-veku-zakladni-informace-pro-rodice-deti-s-sma.html

9. HABERLOVÁ, Jana, Alžběta SLABÁ, Petra HEDVIČÁKOVÁ a Tereza DOUŠOVÁ. Spinální svalové atrofie – diagnostika, léčba, výzkum. *Neurologie pro praxi* [online]. Praha: Solen, 2016, 1. 12. 2016, 17(6), 349-53 [cit. 2019-04-28]. Dostupné z: https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2016/06/03.pdf

10. HAJDOVÁ, Zuzana. *Význam snoezelenu u dětí s kombinovaným postižením – stanovisko rodičů*. Olomouc, 2015. Diplomová práce. Univerzita Palackého v Olomouci, pedagogická fakulta. Vedoucí práce Eva Urbanovská.

11. HAVLIŠTOVÁ, Michaela. Respirační fyzioterapie ovlivňuje kvalitu života dětí se SMA – Jak, kdy a proč? Praha, 2012, 81 s. Diplomová práce. 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy. Vedoucí práce Doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph.D.

12. HLAVICA, Ondřej. Smáci: Spinraza – kde, komu a jak požádat aktualizace. In: *SMÁci* [online]. 13. 2. 2018 [cit. 2018-12-12]. Dostupné z: http://www.smaci.cz/spinraza-kde-komu-a-jak-pozadat-aktualizace/c640

13. HLAVICA, Ondřej. Smáci: Spinraza v ČR shrnutí (květen 2017). *SMÁci* [online]. 2017 [cit. 2019-02-20]. Dostupné z: http://www.smaci.cz/spinraza-v-cr-shrnuti-kveten-2017/c594

14. HOLLÝ, Karol a Karol HORNÁČEK. *Hipoterapie: léčba pomocí koně*. Ostrava: Montanex, 2005. Kůň v životě člověka. ISBN 8072251902.

15. HUPTYCH, Michal. *Funkční vyšetření plic Spirometrie: Úvod do biomedicínského inženýrství* [online]. 27. 10. 2011, s. 1-54 [cit. 2019-04-03].

16. JANDA, Vladimír. *Funkční svalový test*. Vyd. 1. čes. Praha: Grada, 1996. ISBN 80-7169-208-5.

17. JEBAVÁ, Zdena. Míčkování – neboli technika míčkové facilitace. *Míčkování: http://www.mickuj.cz/mickovani.html* [online]. 2015, 2015 [cit. 2019-04-28]. Dostupné z: http://www.mickuj.cz/mickovani.html

18. K. RAO, Vamshi, Daniel KAPP a Mary SCHROTH. Gene Therapy for Spinal Muscular Atrophy: An Emerging Treatment Option for a Devastating Disease. *Journal of Managed Care & Speciality Pharmacy* [online]. 2018, 24. 12. 2018, 24(203) [cit. 2019-02-20]. ISSN 2376-103. Dostupné z: https://www.jmcp.org/doi/10.18553/jmcp.2018.24.12-a.s3

19. KOČOVÁ, Helena a kol. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha: Grada, 2017. ISBN 987-80-247-5705-6.

20. KOLÁŘ, Pavel a Marcela ŠAFÁŘOVÁ. Deformity: Skolióza. In: KOLÁŘ, Pavel et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2010, s. 441-448. ISBN 978-80-7262-657-1.

21. KOLÁŘ, Pavel a Magdaléna LEPŠÍKOVÁ. Obecné fyzioterapeutické (myoskeletální) postupy. KOLÁŘ, Pavel et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2009, s. 230-233. ISBN 978-80-7262-657-1.

22. KOLÁŘ, Pavel. Relaxační techniky. KOLÁŘ, Pavel et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2012, s. 251. ISBN 978-80-7262-657-1.

23. KOLÁŘ, Pavel a Marcela ŠAFÁŘOVÁ. Dynamická neuromuskulární stabilizace. KOLÁŘ, Pavel et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2012, s. 233-246. ISBN 978-80-7262-657-1.

24. KRAUS, Josef a Petra HEDVIČÁKOVÁ. Spinální svalová atrofie v dětském věku: Genetika. *Neurologie pro praxi* [online]. Praha: Solen, 2006, 1. 1. 2006, 7(1), 18-19 [cit. 2019-04-28]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: https://www.solen.cz/pdfs/neu/2006/01/07.pdf

25. LEMKE, Danielle, ROTHWELL Erin, NEWCOMB Tara M., SWOBODA Kathryn J. Perceptions of Equine Assisted Activities and Therapies by Parents and Children with Spinal Muscular Atrophy. *Pediatric Physical Therapy* [online]. California, 2014, 1. 7. 2014, 26(2), 237-244 [cit. 2019-04-26]. DOI: 10.1097/PEP.0000000000000027. Dostupné z: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3970180/

26. LEWITOVÁ, Clara-Maria Helena. Dech. *Umění fyzioterapie: Dýchání*. Příbor: Marika Bajerová, 2017, (4), 5-9. ISSN 2464-6784.

27. LUKEŠOVÁ, Eva. *Hydrokinezioterapie*. Praha, 2010. Diplomová práce. 3. Lékařská fakulta. Vedoucí práce MUDr. Jan Vacek.

28. MEADOWS, Linzi, Sue RAINE a Mary LYNCH-ELLERINGTON. *Bobath concept: theory and clinical practice in neurological rehabilitation*. Ames, Iowa: Wiley-Blackwell, 2009. ISBN 9781405170413

29. MUNTAU, Ania. *Pediatrie*. Praha: Grada, 2009. ISBN 978-80-247-2525-3.

30. MR Diagnostic. Dechová rehabilitační pomůcka. [online]. Praha [cit. 2019-03-16]. Dostupné z: https://www.mr-diagnostic.cz/pari-o-pep

31. MRÁZOVÁ, Lenka, Dominika ŠABATOVÁ a Hana OŠLEJŠKOVÁ. Léčba pacientů se spinální svalovou atrofií. In: KOČOVÁ, Helena. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha: Grada, 2017, s. 66-70. ISBN 978-80-247-5705-6.

32. NEUMANNOVÁ, Kateřina. Plicní funkce a možnosti respirační fyzioterapie u nemocných se spinální svalovou atrofií. In: KOČOVÁ, Helena. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha: Grada, 2017, s. 74-96. ISBN 978-80-247-5705-6. ISSN 978-80-271-9639-5.

33. NEUMANNOVÁ Kateřina a Jakub ŠESTÁK. Neinvazivní ventilační podpora. In: KOČOVÁ, Helena. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha: Grada, 2017, s. 82-84. ISBN 978-80-247-5705-6.

34. NOSKOVÁ, Petra. *Vybrané metody léčebné rehabilitace u spinálnímuskulární atrofie*. Praha, 2011. Bakalářská práce. Univerzita Karlova v Praze. Vedoucí práce Mgr. Martina Ježková.

35. NOSKOVÁ, Petra. Fyzikální terapie a léčebné rehabilitace u spinální muskulární atrofie. In: KOČOVÁ, Helena et al. *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha: Grada, 2017. ISBN 978-80-247-5705-6. ISSN 978-80-271-9639-5.

36. PALANOVÁ, Petra. *Rehabilitace ve vnitřním lékařství: Respirační fyzioterapie* [online]. 13. 1. 2015, s. 18-39 [cit. 2019-03-16].

37. PARI PEP Systems – pARI. *PARI* [online]. © 2019 [cit. 2019-05-01]. Dostupné z: https://www.pari.com/int/products/pari-pep-systems/

38. PHILIPPE, A. Scoliosis, Orthodontics and Occlusion, Are There Evidence? In *Scoliosis: Causes, Symptoms and Treatment*. New York, NY, USA: Nova Science Publishers, Inc., 2012. Chapter 2, p. 49-71. ISBN: 978-1-62081-007-1.

39. PŘÍHODOVÁ, Iva a David KEMLINK. Respirační péče o pacienty se spinální svalovou atrofií. In: KOČOVÁ, Helena a Dana KOVÁČOVÁ. *Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA)* [online]. Praha: Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta, 2011, 2011, s. 30-37 [cit. 2019-04-03]. ISBN 978-80-7394-310-3. Dostupné z: http://www.nataliakollar.sk/app/webroot/files/ckeditor/files/Zbornik%20SMA.pdf

40. RC-Cornet: Dechová rehabilitační pomůcka. *MR Diagnostic* [online]. Praha [cit. 2019-03-16]. Dostupné z: https://www.mr-diagnostic.cz/rc-cornet

41. REPKO, Martin. *Doc. MUDr. Martin Repko, Ph.D.: Know-how operací deformit páteře netajíme* [online]. 12. 12. 2016 [cit. 2019-04-15]. Dostupné z: https://www.fnbrno.cz/doc-mudr-martin-repko-ph-d-know-how-operaci-deformit-patere-netajime/t5964

42. SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro studium i praxi: 2., přepracované a doplněné vydání*. Praha 7: Grada, 2015. ISBN 978-80-247-5247-1.

43. SEIDL, Zdeněk a Jiří OBENBERGER. *Neurologie pro studium i praxi*. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-0623-7.

44. SCHROTH, M. Breathing basics. USA FSMA 2009. [online] [cit. 2010-05-25] Dostupné z WWW:http:/www.fsma.org/UploadedFiles/FSMACommunity/Forum/ForumPublications/FSMABreathingBrochure.pdf

45. SILVINATO, Antonio a Wanderley M BERNARDO. Spinal muscular atrophy 5Q – Treatment with nusinersen. *Revista da Associação Médica Brasileira* [online]. São Paulo, 2018, 5. 5. 2018, 6(64), 484-491 [cit. 2019-02-20]. ISSN 1806-9282. Dostupné z: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302018000600484&lng=en&nrm=iso&tlng=en

46. SMOLÍKOVÁ, Libuše. Dechová gymnastika In: KOLÁŘ, Pavel et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2010, s. 255-256. ISBN 978-80-7262-657-1.

47. SMOLÍKOVÁ, Libuše. Korekční fyzioterapie posturálního systému: Úloha bránice při fyziologickém dechovém cyklu. In: KOLÁŘ, Pavel et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2010, s. 255-256. ISBN 978-80-7262-657-1.

48. SMOLÍKOVÁ, Libuše a Miloš MÁČEK. *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. Brno: Národní centrum ošetřovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. ISBN 978-80-7013-527-3.

49. SURGIMEDI. Acapella choice: Material médico quirúrgico. *Surgimedi* [online]. Vigo, ©2013 [cit. 2019-05-01]. Dostupné z: https://www.surgimedi.com/index.php?id_product=11&controller=product

50. TYRLÍKOVÁ, Ivana et al. *Neurologie pro sestry*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví v Brně, 1999. ISBN 80-7013-287-6.

51. VLČEK, Jiří a Miroslav DOBEŠ. *Fyzioweb: Průvodce léčbou a prevencí poruch hybného systému* [online]. České Budějovice, 2017 [cit. 2019-04-21]. Dostupné z: https://www.fyzioweb.cz/

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

53. ZDAŘILOVÁ, Eva et a. Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných. *Neurologie pro praxi* [online]. 2005, 2005, (5), 267-269 [cit. 2019-01-01]. Dostupné z: https://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200505-0009_Techniky_plicni_rehabilitace_a_respiracni_fyzioterapie_pri_poruchach_dychani_u_neurologicky_nemocny.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3DTechniky%2Bplicn%25ED%2Brehabilitace%2Ba%2Brespira%25E8n%25ED%2Bfyzioterapie%2Bp%25F8i%2Bporuch%25E1ch%2Bd%25FDch%25E1n%25ED%2Bu%2Bneurologicky%2Bnemocn%25FDch%26sfrom%3D0%26spage%3D30

54. ŽÁČKOVÁ, Lenka. *Respirační handling ve fyzioterapii dětí*. Olomouc, 2014. Bakalářská práce. Univerzita Palackého v Olomouci. Vedoucí práce Kateřina Teplá.

9 PŘÍLOHY

Příloha 1. Informovaný souhlas

Informovaný souhlas

Vážená paní, vážený pane,

obracím se na Vás s prosbou o spolupráci. V současné době vypracovávám závěrečnou práci, v rámci které provádím výzkum, jehož cílem je zmapovat možnosti dechové terapie u dětí se spinální svalovou atrofií a porovnat vhodnost dechových pomůcek. Ve své práci bych chtěla pracovat s vaším dítětem, naučit ho správně dýchat a rozvíjet dechové funkce. Také bych chtěla dosáhnout udržení či zlepšení kapacity plic a usnadnit mu tak dýchání. Chtěla bych se scházet v průběhu budoucích 6 měsíců a porovnávat výsledky cvičení. Do svého výzkumu bych také chtěla zařadit anonymní fotodokumentaci dítěte.
Z účasti na výzkumu pro Vás vyplývají tyto výhody či rizika: Mohou se zlepšit dechové funkce vašeho dítěte, které tak mohou usnadnit každodenní dechové obtíže.

Prohlášení

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

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

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

Vyplněním tohoto dotazníku souhlasím s účastí ve výše uvedeném výzkumu.

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

Podpis:

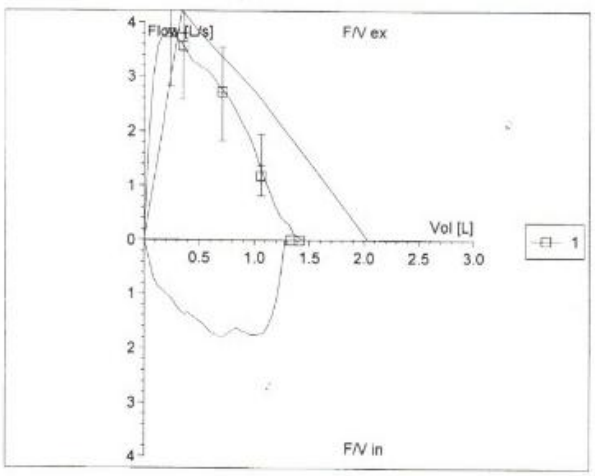
Příloha 2. Počáteční spirometrické vyšetření probanda 1 (zdroj z lékařské dokumentace)

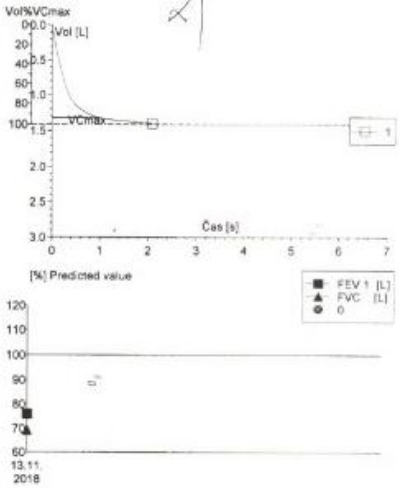
TRN oddělení nemocnice Tábor, a.s.
kpt. Jaroše 2000, 390 03 Tábor, tel. 381606462-3-4
Spirometr Jaeger Master Screen Pneumo
výrobní číslo 511856 a inventární číslo 0/381726 - TRN ambulance

Spirometrie, Flow-volume

Příjmení: [redacted] Rodné číslo: [redacted]
Jméno:

Datum narození: [redacted] Výška:
Věk: Váha:
Pohlaví: Žena Obsluha:

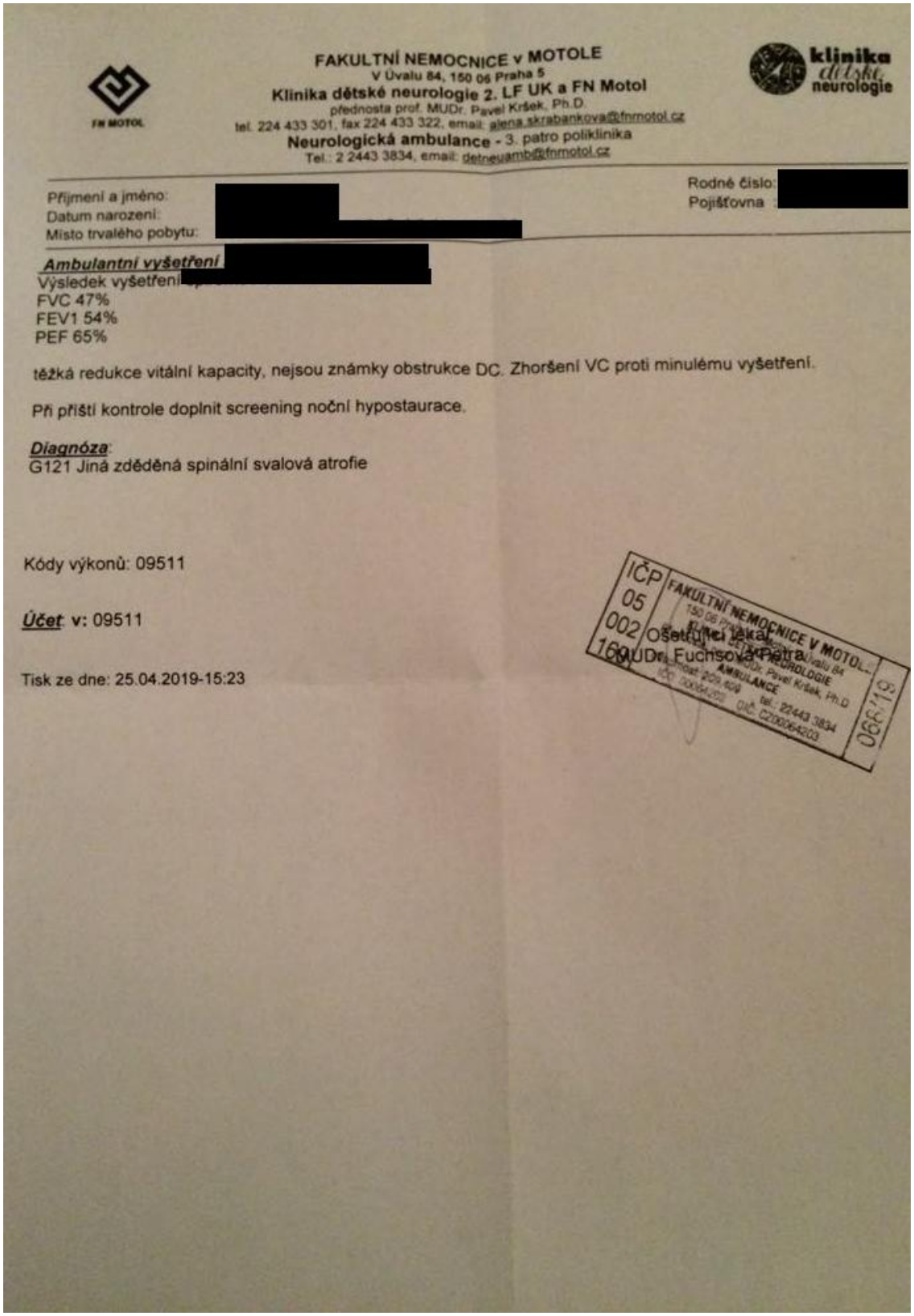




		Nál.	M1	%Nál1
VC IN	[L]	2.12	1.26	59.5
VC EX	[L]	2.12	1.41	66.5
VC MAX	[L]	2.12	1.41	66.5
FVC	[L]	2.03	1.41	69.4
FEV 1	[L]	1.75	1.33	75.9
FEV 1 % FVC	[%]	84.97	93.98	110.6
FEV 1 % VC MAX	[%]	84.97	93.98	110.6
PEF	[L/s]	4.22	3.81	90.4
MEF 75	[L/s]	3.80	3.56	93.8
MEF 50	[L/s]	2.68	2.70	100.8
MEF 25	[L/s]	1.37	1.18	85.8
MMEF 75/25	[L/s]	2.33	2.26	96.8
Ex. F/V-Plocha	[L*L/s]		3.18	
FET	[s]		2.09	
FET PEF	[s]		0.06	
V Rückextrapolation ex	[L]		0.03	
V Rückextrapol. % FVC	[%]		2.19	
Datum			13.11.18	
Čas			14:01:07od	

Lehká restrikce VC na 69% NL

Příloha 3. Kontrolní spirometrické vyšetření probanda 1



FAKULTNÍ NEMOCNICE v MOTOLE
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol
přednosta prof. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D.
tel. 224 433 301, fax 224 433 322, email: alena.skrabankova@fnmotol.cz
Neurologická ambulance - 3. patro poliklinika
Tel.: 2 2443 3834, email: detneuamb@fnmotol.cz

klinika dětské neurologie

Příjmení a jméno: [redacted]
Datum narození:
Místo trvalého pobytu:
Rodné číslo: [redacted]
Pojišťovna :

Ambulantní vyšetření [redacted]
Výsledek vyšetření
FVC 47%
FEV1 54%
PEF 65%

těžká redukce vitální kapacity, nejsou známky obstrukce DC. Zhoršení VC proti minulému vyšetření.

Při příští kontrole doplnit screening noční hypostaurace.

Diagnóza:
G121 Jiná zděděná spinální svalová atrofie

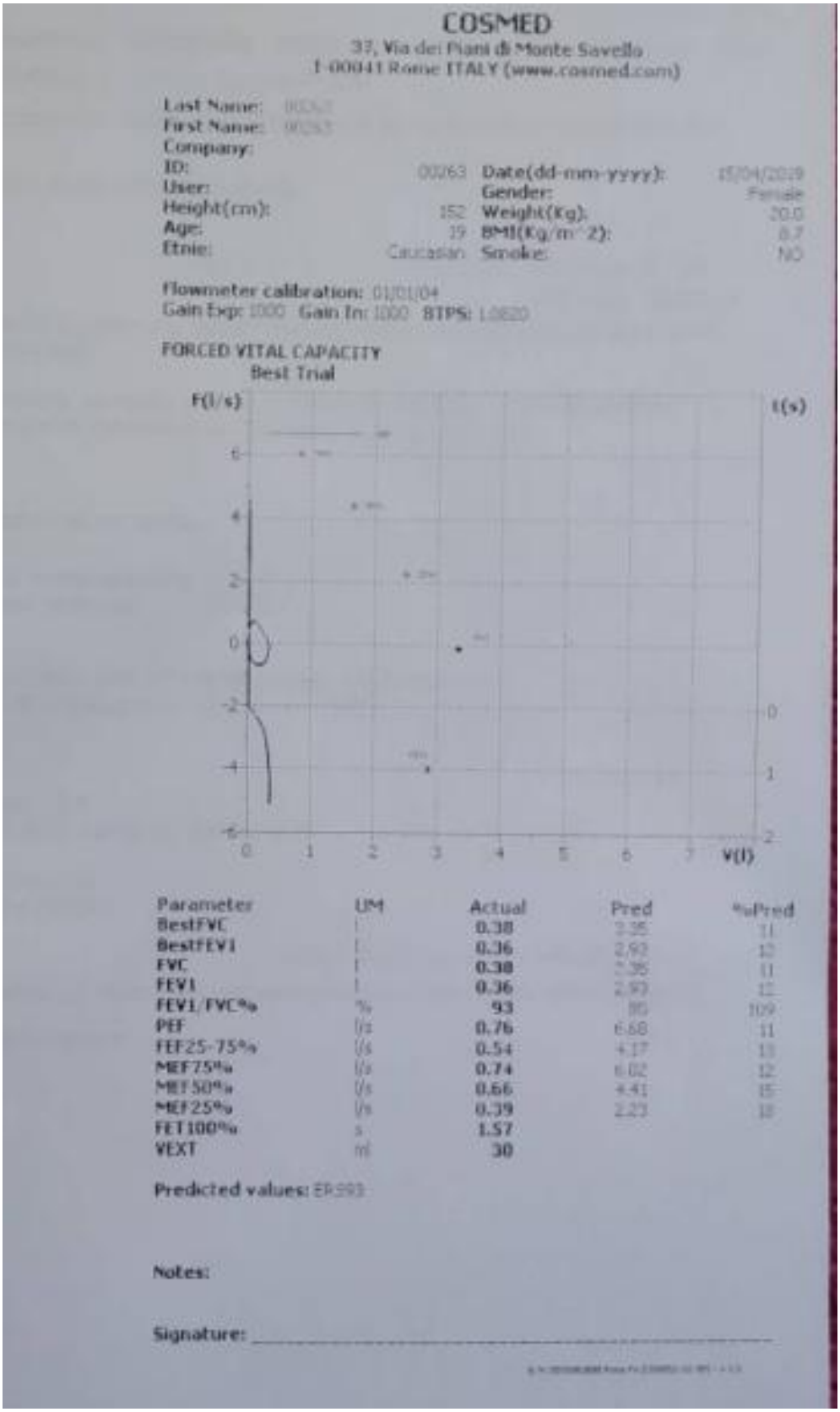
Kódy výkonů: 09511

Účet: v: 09511

Tisk ze dne: 25.04.2019-15:23

IČP 05 002 160
FAKULTNÍ NEMOCNICE V MOTOLE
AMBULANCE
Ošetřující lékař
MUDr. Fuchsová Petra
06/19

Příloha 4. Kontrolní spirometrické vyšetření probanda 2 (zdroj z lékařské dokumentace)



COSMED

37, Via dei Piani di Monte Savello
I-00041 Rome ITALY (www.cosmed.com)

Last Name:
First Name:
Company:
ID: 00263 Date(dd-mm-yyyy): 15/04/2019
User: Gender: Female
Height(cm): 152 Weight(Kg): 20.0
Age: 19 BMI(Kg/m^2): 8.7
Etnie: Caucasian Smoke: NO

Flowmeter calibration: 01/01/04
Gain Exp: 1000 Gain In: 1000 BTPS: 1.0820

FORCED VITAL CAPACITY
Best Trial

F(l/s) t(s) V(l)

Parameter	UM	Actual	Pred	%Pred
BestFVC	l	0.38	3.35	11
BestFEV1	l	0.36	2.93	12
FVC	l	0.38	3.35	11
FEV1	l	0.36	2.93	12
FEV1/FVC%	%	93	86	109
PEF	l/s	0.76	6.68	11
FEF25-75%	l/s	0.54	4.17	13
MEF75%	l/s	0.74	6.02	12
MEF50%	l/s	0.66	4.41	15
MEF25%	l/s	0.39	2.23	18
FET100%	s	1.57		
VEXT	ml	30		

Predicted values: ER-S93

Notes:

Signature: _____

Příloha 5. Počáteční spirometrické vyšetření probanda 3 (zdroj z lékařské dokumentace)

FAKULTNÍ NEMOCNICE v MOTOLE
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol
přednosta prof. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D.
tel. 224 433 301, fax 224 433 322, email: alena.skrabankova@fnmotol.cz
Neurologická ambulance - 3. patro poliklinika
Tel.: 2 2443 3834, email: detneuamb@fnmotol.cz

FN MOTOL

klinika dětské neurologie

Příjmení a jméno: [redacted]
Datum narození:
Místo trvalého pobytu: [redacted]

Rodné číslo: [redacted] M
Pojišťovna : [redacted]

Ambulantní vyšetření ze dne 16.07.2018 - 09:32
Výsledek vyšetření spirometrei ze dne 12.7.2018
FVC 86%
FEV1 88%
PEF 69 %
Normální funkce plic.
Bez změny doporučení.

Diagnóza:
G121 Jiná zděděná spinální svalová atrofie

Kódy výkonů: 09511

[redacted]

Ošetřující lékař
MUDr. Fuchsová Petra

Tisk ze dne: 16.07.2018-09:34

IČP 05 002 169 FAKULTNÍ NEMOCNICE V MOTOLE 150 06 Praha 5 - Motol, V Úvalu 84 Klinika dětské neurologie Přednosta: Prof. MUDr. Pavel Kršek, Ph.D. elektrofyziologická laboratoř ordinace: 403 tel.: 22443 3901 IČO: 00064203 DIČ: CZ00064203 199/16

10 SEZNAM PŘÍLOH

Příloha 1. Informovaný souhlas 64
Příloha 2. Počáteční spirometrické vyšetření probanda 1 (zdroj z lékařské dokumentace) 65
Příloha 3. Kontrolní spirometrické vyšetření probanda 1 66
Příloha 4. Kontrolní spirometrické vyšetření probanda 2 (zdroj z lékařské dokumentace) 67
Příloha 5. Počáteční spirometrické vyšetření probanda 3 (zdroj z lékařské dokumentace) 68

11 SEZNAM OBRÁZKŮ

Obrázek 1. Nádechová pomůcka cliniflo (www.respiration.cz, © 2019)..... 24
Obrázek 2.Nádechová pomůcka triflo 24
Obrázek 4. Výdechová pomůcka cornet (www.mr-diagnostic.cz, © 2019)..... 25
Obrázek 5. Vvýdechová pomůcka akapela..... 26
Obrázek 6. Výdechová pomůcka magic ball (vlastní zdroj)..... 26
Obrázek 7. Caugh asistent (vlastní zdroj)..... 26
Obrázek 8. Fotografie probanda 1 před operací (vlastní zdroj)..... 38
Obrázek 9. Fotografie probanda 1 po operaci (vlastní zdroj)..... 38
Obrázek 10. Kyfoskolióza probanda 2 (vlastní zdroj)..... 39
Obrázek 11. Korzet probanda 2 (vlastní zdroj)..... 39
Obrázek 12. Nádechový trenažér probanda 3 (vlastní zdroj) 45
Obrázek 13. Rentgenový snímek chlapce před operací a po operaci 47

12 SEZNAM TABULEK

Tabulka 1. Typické plicní objemy zdravého dospělého jedince 12
Tabulka 2. Svalový test probanda 1 37
Tabulka 3. Obvody hrudníku v maximálním nádechu a výdechu probanda 1 37
Tabulka 4. Svalový test probanda 2 42
Tabulka 5. Obvody hrudníku probanda 2 42
Tabulka 6. Svalový test probanda 3 47
Tabulka 7. Obvod hrudníku v maximálním nádechu a výdechu probanda 3 48
Tabulka 8. Objem vydechovaného vzduchu do trenažéru 48

13 SEZNAM GRAFŮ

Graf 1. Počet pacientů s různými typy SMA podle věku (www.smaci.cz) 49
Graf 2. Zastoupení nemocných SMA podle věku (www.smaci.cz) 50
Graf 3. Výsledky počáteční a kontrolní spirometrie probanda 3 54
Graf 4. Objemy vydechovaného vzduchu do výdechového trenažéru u probanda 3 54

14 SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

SMA – spinální muskulární atrofie

VPA – valproát sodný

FN – fakultní nemocnice

EKG – elektrokardiografie

EMG – elektromyografie

SMN protein – survival motor neuron

DNS – dynamická neuromuskulární stabilizace

DMO – dětská mozková obrna

C4 – čtvtý krční obratel

C6 – šestý krční obratel

m. - musculus

mm. - musculi

PIR – postizometrická relaxace

PEP – possitive exspiratory pressure system

CPAP – continuous positive airway pressure

DUPV – domácí umělá plicní ventilace

OA – osobní anamnéza

NO – nynější onemocnění

RA – rodinná anamnéza

FA – farmakologická anamnéza

SA – sociální anamnéza

DKK – dolní končetiny

VC – vitální kapacita

FVC – nucená vitální kapacita

FEV1 – usilovně vydechnutý objem vzduchu za 1. vteřinu výdechu

P – pravá strana

L – levá strana