Univerzita Palackého v Olomouci
Fakulta tělesné kultury

HIPOTERAPIE VE FYZIOTERAPII A ERGOTERAPII JAKO DOPLŇKOVÁ LÉČBA U PACIENTŮ SE SPINÁLNÍ SVALOVOU ATROFIÍ

Diplomová práce
(bakalářská)

Autor: Michaela Součková, fyzioterapie
Vedoucí práce: Mgr. Hana Bednáříková
Olomouc 2020

Jméno a příjmení autora: Michaela Součková

Název bakalářské práce: Hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii jako doplňková léčba u pacientů se spinální svalovou atrofií

Pracoviště: Katedra fyzioterapie, Fakulta tělesné kultury, Univerzita Palackého v Olomouci

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Hana Bednáříková

Rok obhajoby bakalářské práce: 2020

Abstrakt: Bakalářská práce shrnuje základní informace o spinální svalové atrofii a poznatky týkající se farmakologické a rehabilitační léčby. Další část práce se věnuje představení fyzioterapeutické metody hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii. Její využití jako doplňkové terapie u pacientů se spinální svalovou atrofií bude podpořeno uvedením provedených studií, které potvrzují její pozitivní vliv na obtíže objevující se u těchto pacientů. V závěru práce je uvedena kazuistika.

Klíčová slova: spinální svalová atrofie, hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii, rehabilitace, fyzioterapie, kůň

Souhlasím s půjčováním bakalářské práce v rámci knihovních služeb.

Author´s first name and surname: Michaela Součková

Title of the bachelor´s thesis: Hippotherapy as a Complementary Treatment in Patients with Spinal Muscular Atrophy

Department: Department of Physiotherapy, Faculty of Physical Culture at Palacký University in Olomouc

Supervisor: Mgr. Hana Bednáříková

The year of presentation: 2020

Abstract: The Bachelor Thesis sums up the basic information about spinal muscular atrophy and the findings related to pharmacological and rehabilitation therapies. The next part of the Thesis aims at introducing hippotherapy as a form of physiotherapy. Its use as a support therapy in patients with spinal muscular atrophy will reinforced by the presentation of the conducted studies that substantiate its positive effect on the problems occuring in these patients. The final part of Thesis contains a case report.

Keywords: Spinal Muscular Atrophy, Hipotherapy, Rehabilitation, Physiotherapy, Horse

I agree to the Bachelor’s thesis being lent within the library services.

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala samostatně pod vedením Mgr. Hany Bednáříkové, pouze s použitím literatury uvedené v referenčním seznamu, a že jsem dodržela zásady vědecké etiky.

V Olomouci dne..... .....

Děkuji Mgr. Haně Bednáříkové za její milé a inspirativní vedení při psaní bakalářské práce a za její cenné rady. Dále bych chtěla poděkovat spolku Ryzáček z. s. za zapojení do chodu spolku a umožnění realizace kazuistiky, za což děkuji i zúčastněnému chlapci a jeho rodičům. V neposlední řadě děkuji svému příteli a rodině za podporu a zázemí při studiu.

Seznam použitých zkratek

ASO	antisence oligonukleotidy
BiPAP	Bilevel Positive Airway Pressure
CNS	centrální nervový systém
CPAP	Continuous Positive Airway Pressure
ČHS	Česká hiporehabilitační společnost
DMO	dětská mozková obrna
DNA	Deoxyribonucleic Acid, deoxyribonukleová kyselina
DNS	dynamická neuromuskulární stabilizace
EMG	elektromyografie
FNOL	Fakultní nemocnice v Olomouci
GMFM	Gross Motor Function Measurement
HETI	Horses in Education and Therapy International
HSSP	hluboký stabilizační systém páteře
HTFE	hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii
m.	musculus
MLPA	Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification
mRNA	messenger Ribonucleic Acid, mediátorová ribonuklová kyselina
NGS	sekvenování nové generace
PNF	proprioceptivní neuromuskulární facilitace
RF	respirační fyzioterapie
RNA	Ribonucleic Acid, ribonukleová kyselina
SMA	spinální svalová atrofie
SMN	Survival Motor Neuron
SMS	senzomotorická stimulace
VMC	Video Motion Capture
VPAP	Variable Positive Airway Pressure Level
VRL	Vojtova reflexní lokomoce

Obsah

Úvod 8

Cíl práce 9

Přehled poznatků 10

Spinální svalová atrofie 10

Patogeneze. 10

Diagnostika. 12

Klinický obraz. 13

Klasifikace. 14

Farmakologická léčba. 18

Léčebná rehabilitace. 21

Hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii 30

Terminologie. 30

Biomechanika pohybu koně. 32

Posturální vliv HTFE. 35

Facilitační podněty. 36

Praktické provádění hipoterapie. 39

Indikace a kontraindikace pro HTFE. 44

Využití hipoterapie u pacientů se spinální svalovou atrofií 46

Ovlivnění svalové hypotonie. 47

Ovlivnění skoliózy. 48

Zlepšení chůze. 48

Kazuistika 51

Diskuze 57

Závěr 61

Souhrn 62

Summary 63

Referenční seznam 64

Úvod

Hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii jako doplňková léčba u pacientů se spinální svalovou atrofií je obsáhlé téma, které v sobě zahrnuje dva samostatně se rozvíjející obory. Ve své bakalářské práci bych ráda tato témata propojila.

Spinální svalová atrofie je závažným vrozeným onemocněním, které razantně mění kvalitu života jedince. V posledních desetiletích došlo k velkému pokroku ve vývoji léčiv. Průlom v léčbě představuje látka nusinersen, která je pod obchodním názvem Spinraza schválena i v České republice. Budoucnost představují pro pacienty výzkumy probíhající v oblasti genové terapie. S vývojem nových léčiv, a s tím související prodlužující se délkou života, roste u těchto pacientů potřeba následné rehabilitační péče. Ve své práci bych proto ráda shrnula základní poznatky týkající se tohoto onemocnění, novinky v jeho léčbě a v neposlední řadě možnosti fyzioterapie, která je neodmyslitelnou součástí zmíněné rehabilitace.

Z velkého množství postupů, které se dají ve fyzioterapii využít, se zaměřím na jeden, který je mi osobně velmi blízký. Jedná se o hipoterapii ve fyzioterapii a ergoterapii (HTFE), dříve známou pouze pod pojmem hipoterapie. Vzhledem k tomu, že tato změna v terminologii platí teprve od 1. ledna 2020, bude tento nový termín v mé práci využíván souběžně s tím starým, protože byl užit ve většině použitých zdrojů. Kromě změn v terminologii se budu věnovat i principu působení HTFE, facilitačním prvkům a dalším náležitostem této fyzioterapeutické metody. Dále shrnu studie zabývající se aplikací hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii u pacientů s obdobnými obtížemi, čímž dojde ke zmiňovanému propojení obou témat.

Na závěr je práce doplněna o vlastní kazuistiku.

Cíl práce

Cílem bakalářské práce je shrnout teoretické informace o spinální svalové atrofii, o možnostech farmakologické léčby a využívaných rehabilitačních metodách. Vybranou metodu, hipoterapii ve fyzioterapii a ergoterapii, blíže představit, včetně jejího principu a popisu praktického provedení. Posledním cílem je na základě dosud provedených studií poukázat na možnost využití HTFE u pacientů se spinální svalovou atrofií.

Přehled poznatků

Spinální svalová atrofie

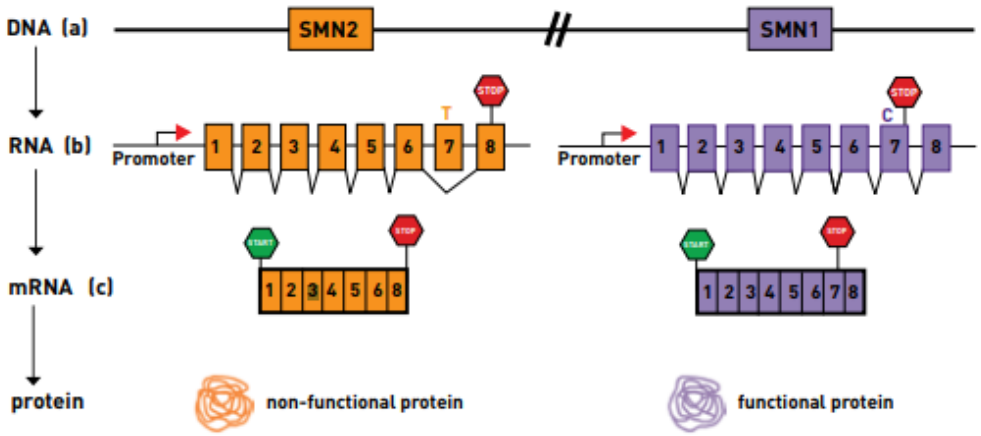
Spinální svalové atrofie (dále jen SMA) patří do skupiny dědičných nervosvalových onemocnění. Je to geneticky různorodá skupina, charakterizovaná degenerací motorických buněk v předních rozích míšních. Degenerace motorických buněk vede dále k atrofii a slabosti kosterního svalstva (Kočová, 2017; Melki, 2017).

Patogeneze.

Vysvětlení použitých pojmů.

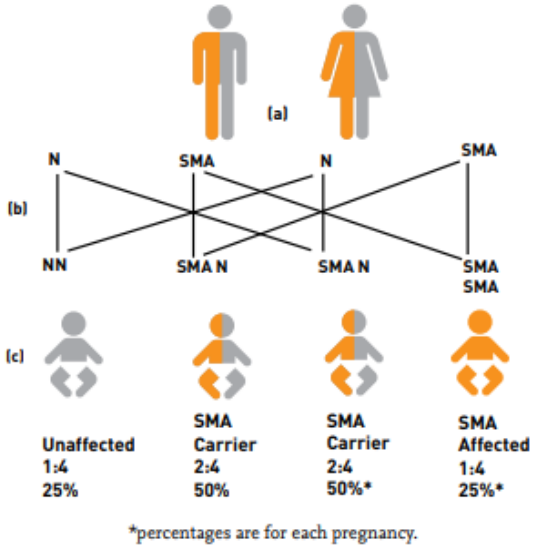
Pro lepší pochopení patogeneze tohoto dědičného onemocnění přikládám krátké vysvětlení dále užitých pojmů (Simard, 2009).

- genové mutace – dochází ke změně struktury na úrovni jednotlivých genů, následkem čehož se mění pořadí jednotlivých nukleotidů
- bodová mutace – typ genové mutace, při které je změna omezena pouze na jeden nukleotid
- delece – typ genové mutace, charakterizovaný ztrátou nukleotidů, čímž následně dochází k syntéze odlišného nebo nefunkčního proteinu
- konverze – typ genové mutace, při které dochází k záměně jedné nukleotidové báze za jinou, v případě SMA je to záměna nukleotidu C za T v exonu 7, čímž se z genu SMN1 (survival motor neuron) stává gen SMN2 (viz obrázek 1)



Obrázek 1. Rozdíl mezi SMN1 a SMN2 (Simard, 2009).

- autozomálně recesivní typ dědičnosti – aby došlo k projevům onemocnění SMA, musí dítě získat poškozený gen od obou rodičů, ti jsou v tomto případě přenašeči této nemoci, což znamená, že vlastní jeden funkční gen SMN1, který sám stačí na produkci dostatečného množství proteinu, zajišťujícího přežití motoneuronů, pro lepší představu přikládám obrázek (Obrázek 2)



Obrázek 2. Schéma dědičnosti u SMA (Simard, 2009).

V roce 1995 byl týmem Judith Melki (Burges, 2017) identifikován gen SMN1, který je zodpovědný za spinální svalovou atrofii. Konkrétně je SMA způsobena delecí nebo konverzí SMN1 genu, nacházejícího se na dlouhém raménku 5. chromozomu v oblasti 5q13. Při deleci dochází k částečnému nebo úplnému odstranění genu. U konverze dochází k záměně genu, v případě SMA se jedná nejčastěji o záměnu za podobný gen SMN2 (Simard, 2009).

Ve valné většině případů (přibližně u 95 % nemocných) je SMA způsobena homozygotní delecí exonů 7 a 8 genu SMN1, nebo pouze exonu 7, což znamená, že dítě zdědilo deleci SMN1 od obou svých rodičů. Dědičnost SMA je u něho autozomálně recesivní. Zhruba ve 2 % případů vznikají tzv. de novo delece na jedné ze dvou alel. Poslední možností jsou jiné mutace SMN1 na jedné alele a typická delece v SMN1 na alele druhé (Mercuri et al., 2018; Štětkářová, 2017).

Dalším genem z oblasti 5q13 je gen SMN2. Jediným funkčním rozdílem mezi těmito geny je mutace exonu 7 genu SMN2, která ve většině případů způsobí, že exon 7

genu SMN2 chybí. Tato zkrácená kopie s chybějícím exonem 7 kóduje zdánlivě kratší in vivo nestabilní SMN protein (Melki, 2017).

Počet kopií SMN2 je u nemocných se SMA důležitý, protože modifikuje závažnost onemocnění. Zjednodušeně to znamená, že čím více kopií genu SMN2 pacient má, tím menší jsou klinické obtíže. SMN2 gen je totiž schopen vyprodukovat 5-10 % funkčních proteinů v plné délce. Byly popsány i případy, kdy měla osoba pět kopií genu SMN2 a žádnou kopii genu SMN1 a byla bez příznaků, protože jí stačilo oněch 50 % funkčních proteinů plné délky. Takové množství má totiž i osoba s jednou kopií genu SMN1, která je považována za zdravou (Oskoui, Darras, De Vivo, 2017; Melki, 2017).

Diagnostika.

Pokud v rodině není podezření na toto onemocnění, provádí se diagnostika až po objevení generalizované či pletencové svalové slabosti.

Standartně se provádí genetické testování, které ve většině případů odhalí diagnózu. V případě nejasností je možné provést elektromyografii (EMG), která nám odliší myopatii a poruchu nervosvalového přenosu. U SMA jsou na EMG vyšetření patrné chronické změny, které prokážou axonální motorickou neuropatii (Lebl et at., 2018; Štětkářová, 2017). Při nejasných počátečních příznacích Lebl a kolektiv (2018) přistupují k biochemii séra. Zde bývá hladina kreatinkinázy i dalších svalových enzymů v normě, anebo jen lehce zvýšena, přičemž ani pětinásobné zvýšené této hladiny nevylučuje diagnózu SMA.

Genetické testování.

Genetické testování je vysoce spolehlivé, tudíž bývá metodou první volby při podezření na tuto diagnózu. Provádí se kvalitativní analýza SMN1 a SMN2 za pomoci následujících metod - MLPA (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification) nebo v případě potřeby sekvenování nové generace (NGS) (Mercuri et al., 2018).

Metodou MLPA se stanoví počet kopií genů SMN1 a SMN2. Výhodou této metody je možnost pracovat i s malým množstvím DNA, ve kterém dokáže odhalit změnu i v jednom nukleotidu. Zároveň můžeme zpracovávat velké množství vzorků najednou. Naproti tomu její nevýhodou je citlivost na kontaminaci vzorku a neschopnost detekovat balancované přestavby. Touto metodou dojde k odhalení až 95 % nemocných (Lengálová, 2015).

Sekvenování nové generace umožňuje vyšetření rozsáhlých úseků DNA. Sekvenování obecně nám umožňuje zjištění přesného pořadí nukleotidů, díky čemuž

odhalí i předchozí metodou neodhalené balancované přestavby. Z toho důvodu se využívá u těch případů, kdy jsou přítomny příznaky SMA, ale neprokázala se homozygotní delece exonu 7 metodou MLPA (Lengálová, 2015; Voháňka, Vlčková & Bednařík, 2019).

Klinický obraz.

V důsledku postižení periferních motoneuronů jsou přítomny příznaky obecně známé pro periferní obrny. Patří mezi ně areflexie, svalová hypotonie a hypotrofie a mohou se objevovat fascikulace či fibrilace (Kočová, 2017).

U SMA dochází k progresivní svalové slabosti na dolních a horních končetinách s větší manifestací na proximálních svalech. Slabost se zpravidla více projevuje na dolních končetinách. Přičemž rodiny i samotní pacienti udávají, že jedna strana bývá silnější. Tato asymetrie je viditelnější u mírnějších typů onemocnění (Oskoui, Darras & De Vivo, 2017). Limitujícími faktory pro pohyb jsou také menší vytrvalost a svalová únava (Montes et al., 2010; Stam et al., 2018). V důsledku snížené pohybové aktivity, v některých případech až imobilizace, u těchto pacientů vznikají svalové kontraktury. V krajních případech jsou řešeny operačně, většinou se ale dají ovlivnit cílenou rehabilitací (Mercuri et al., 2018).

Kromě postižení periferních motoneuronů a následné svalové atrofii, vede SMA také k postižení dalších orgánů. Výzkumy totiž ukazují, že geny SMN1 a SMN2 jsou vyjádřeny ve všech tkáních a jsou nutné pro životaschopnost všech eukaryotických buněk v těle (Lipnick et al., 2019). Léčba u těchto pacientů se tak může soustředit i na autonomní nervový systém, vývojové vady srdce, cévní defekty, játra, slinivku, zažívací obtíže a metabolické nedostatky (Pérez-García, Kong, Sumner & Tizzano, 2017). Až u 71 % dětí se SMA se vyskytovalo čtyři a více chronických onemocnění v různých orgánech, což je oproti 14 % v běžné populaci poměrně vysoké číslo. Mezi chronická onemocnění, kterými tyto děti trpí, patří například diabetes mellitus 2. typu, hypertenze, anemie a gastrointestinální problémy (Darbà, 2020).

SMA je jediné nervosvalové onemocnění, u kterého dochází k postižení interkostálních svalů, při kterém bránice zůstává relativně ušetřena. To je důvodem abdominálního typu dýchání, který tyto děti využívají. V důsledku svalové slabosti dochází k charakteristické hrudní deformitě k tzv. zvonovitému hrudníku. Takový hrudník je v horní části zúžený a má menší objem. U těžších variant můžeme pozorovat i pectus excavatum – tzv. vpáčený hrudník. Svalová slabost a hrudní deformity vedou ke snížení vitální kapacity plic a zhoršené průchodnosti dýchacích cest, což způsobuje

vetší náchylnost k respiračním chorobám, které dále způsobují velké komplikace (Crawford, 2017; Chatwin, Bush & Simonds, 2010; Khirani, Amaddeo & Fauroux, 2020).

Svalová slabost se kromě bránice vyhýbá i obličejovému svalstvu. Kognice a intelekt nejsou u těchto dětí zasaženy (Oskoui et al., 2017).

Další komplikací, objevující se u 69–90 % dětí, je skolióza. K její významné progresi většinou dochází s přechodem pacienta na vozík. Skolióza většinou není jedinou deformitou, změny se projevují i na pánvi a hrudníku. Důsledkem toho je omezená vertikalizace a snížení vitální kapacity plic. U větších deformit páteře a hrudníku dochází i k negativnímu ovlivnění srdečních funkcí a tlak žeber na břišní dutinu zasahuje do střevní peristaltiky. Většinou se tak po důkladném zhodnocení stavu a zvážení operačních rizik přistupuje k chirurgickému řešení. U pacientů téměř skeletálně zralých, od věku dvanácti let, se volí stabilizace páteře. U pacientů s přidruženými deformitami pánve se zajišťuje i její fixace, což následně pacientům zajišťuje rovnováhu v sedu. U mladších pacientů se využívají tzv. rostoucí tyče. Tato technika respektuje další růst páteře. Se zmíněnými deformitami pánve úzce souvisí i deformity a instabilita v oblasti kyčelních kloubů. Tyto související problémy bývají také řešeny operačně (Mercuri et al., 2018; Repko, 2017).

Klasifikace.

Pacienti se spinální svalovou atrofií byli dříve rozdělování do tří skupin na základě objevení prvních příznaků a věku úmrtí (Munsat, 1991). S postupným rozvojem péče se prodloužilo dožití pacientů, zlepšila se diagnostika a pouze tyto deskriptory již nebyly dostačující. S návrhem svého řešení přišel Dubowitz (1995), který nebyl s tímto zjednodušujícím dělením spokojen. Navrhl možný způsob klasifikace, do kterého zahrnul podrobnější popis klinických příznaků. Což je rozhodně zajímavé, takže ač se v celém rozsahu tato klasifikace aktivně nevyužívá, bude tomuto návrhu věnována krátká kapitola. Hlavní myšlenka se ale ujala a ke klasickým klasifikačním parametrům přibyl popis dosažených motorických dovedností.

Díky pokrokům na poli genetického vyšetření se jednotlivé typy od sebe odlišují i počtem přítomných kopií genu SMN2 (Oskoui et al., 2017).

Proximální spinální svalová atrofie.

Proximální spinální svalová atrofie je charakterizována největším postižením v oblasti kořenových kloubů. Podle rychlosti progrese onemocnění se dělí na následující typy (Nevšímalová, 2005).

SMA typ I (Werdnig-Hoffmannova nemoc).

Akutní infantilní forma, jak se tento typ také nazývá, je nejzávažnějším typem spinální svalové atrofie s nejhorší prognózou. Podle Nevšímalové (2005) tvoří zhruba čtvrtinu případů, její prevalence v populaci je asi 1 : 25 000 živých porodů.

Manifestuje se již v prvních šesti měsících života. U 2/3 dětí se projevuje záhy po narození hypotonický syndrom, u kterého je v leže na zádech popisována tzv. „frog-leg posture“, poloha dolních končetin dítěte v kyčelních kloubech je podobná držení zadních končetin u žáby. Při vertikálním visu je dítě jako hadrová panenka. Přítomny bývají fascikulace jazyka. Děti nejsou schopné se samostatně přetočit a nikdy nezískají schopnost samostatného sedu. V prvních měsících života dochází k progresi onemocnění. Zhoršuje se slabost bulbárních svalů, což zapříčiňuje problémy s příjmem potravy, vedoucí k neprospívání dítěte. Hrozí zde také aspirační pneumonie. U tohoto typu SMA je také nejvíce zvýrazněno paradoxní brániční dýchání a zmiňovaný vpáčený hrudník. Děti s tímto závažným typem často umírají na respirační selhání, ke kterému dochází v průběhu prvního roku (Kapur, Deegan, Parakh & Gauld, 2019; Kočová & Mrázová, 2017; Oskoui et al., 2017). Nicméně s respirační a výživovou podporou se délka jejich života může prodloužit až na dva roky. Dle počtu kopií genu SMN2 tento typ dělíme na následující tři podtypy (Oskoui et al., 2017).

SMA typ IA.

Jedná se o vůbec nejzávažnější formu, někdy též označovanou jako SMA typ 0. Mají přítomnu pouze jednu kopii genu SMN2. Příznaky se objevují v prvním týdnu života a k úmrtí většinou dochází na zmiňované respirační selhání již v průběhu prvního měsíce. Dále u dětí vidíme parézu obličeje a kloubní kontraktury, někdy se objevují i atriální nebo ventrikulární defekty sept (Oskoui et al., 2017).

SMA typ IB.

Děti s typem IB vlastní dvě kopie genu SMN2 a k rozvoji příznaků u nich dochází mezi prvním týdnem a třemi měsíci života. Zde bývají přítomny již jen drobné srdeční vady jako foramen ovale nebo neuzavřená Botallova dučej (Oskoui et al., 2017).

SMA typ IC.

Většina z nich má také dvě kopie SMN2, ale jsou i jedinci se třemi kopiemi, u nich již nebývají srdeční vady (Oskoui et al., 2017).

SMA typ II (chronický typ Werdnigovy-Hoffmannovy nemoci).

SMA typ II, nebo také přechodná pozdně infantilní forma, je nejrozšířenější formou spinální svalové atrofie, objevuje se téměř u poloviny diagnostikovaných dětí. K projevům prvních příznaků dochází již v kojeneckém věku, nejčastěji mezi šestým a osmnáctým měsícem, nejpozději však do pěti let věku dítěte (Kočová & Mrázová, 2017; Oskoui et al., 2017; Nevšímalová, 2005).

Děti s typem II mají většinou tři kopie SMN2. Dosahují schopnosti samostatně sedět. Ovšem u některých dojde časem ke ztrátě této dovednosti – tyto děti bývají někdy označovány jako SMA typ IIA a děti, které si schopnost samostatného sedu udrží jako SMA typ IIB (Oskoui et al., 2017).

U tohoto typu spatřujeme nejčastěji popisovaný klinický obraz zahrnující proximální svalovou slabost manifestující se více na dolních končetinách, hypotonii a areflexii. Ovšem v některých případech jsou na začátku onemocnění distální reflexy, brachioradiální a reflex Achillovy šlachy, normálně výbavné. Dále mohou být přítomny fascikulace jazyka a minipolymyoklonus, jemný posturální třes rukou. Postupná progresivní slabost interkostálních svalů a skolióza vedou časem k restriktivnímu onemocnění plic a nutnosti provést u nich opatření týkající se podpory dýchání. Většina z nich je schopna přijímat potravu orálně bez dysfagie, ale objevují se případy, u kterých je například z důvodu ankylózy čelisti, nutno zvolit jinou formu výživy (Kočová & Mrázová, 2017; Oskoui et al., 2017).

Délka života u 98,5 % dětí dosahuje 5 let, u 68,5 % až 25 let a s vyšší dostupností nutričních a respiračních podpůrných opatření se posouvá i za tuto věkovou hranici (Oskoui et al., 2017).

SMA typ III (choroba Kugelberg-Wellanderová).

Tento typ, též známý pod pojmem juvenilní či časně adultní forma, tvoří necelých 10 % případů. Může se objevovat od dětského do adolescentního věku. Manifestuje se postižením kořenového svalstva dolních končetin, které může být i asymetrické. U osob s tímto typem onemocnění se v pozdějším věku přidává i postižení proximálního svalstva horních končetin, mimického svalstva a jazyka (Kočová & Mrázová, 2017; Nevšímalová, 2005). Třes se u těchto dětí také může objevit, stejně tak skolióza a restriktivní onemocnění plic, nejsou ale tak nápadné jako u dětí s typem II (Oskoui et al., 2017).

Počet kopií SMN2 se rovná třem nebo čtyřem. Tento typ se také rozděluje na typ A a B. U typu IIIA se příznaky objevují po 18. měsíci života, ale ne déle než ve třech letech.

Progrese onemocnění u těchto dětí většinou způsobuje ztrátu dříve nabyté schopnosti chůze. SMA typ IIIB o tuto chopnost nepřichází a projev prvních příznaků je až u dětí starších tří let (Oskoui et al., 2017).

SMA typ IV (Aran-Duchennova choroba).

Tato forma se odlišuje tím, že se svalová slabost manifestuje až v dospělosti po dvacátém roce života. Progrese onemocnění je velmi pomalá a nemívá zásadní vliv na kvalitu a délku života. V 75 % případů se objevují fascikulace, příležitostně i křeče. Naproti tomu skolióza a postižení interkostálních svalů jsou velmi vzácnými komplikacemi. Tento mírný průběh je pravděpodobně způsoben přítomností čtyř až pěti kopií SMN2, které lidé s touto formou vlastní. (Mutsaers, 2013; Oskoui et al., 2017).

Distální spinální svalová atrofie.

U distální spinální svalové atrofie dochází naopak k největšímu postižení na končetinách, zejména v akrálních částech. Toto onemocnění má výrazně mírnější průběh. Pacienta může postihnout v průběhu celého jeho života, který ale nijak nezkracuje a ani nedochází k jeho výraznému omezení (Nevšímalová, 2005).

Návrh klasifikace SMA dle Dubowitze.

Podle Dubowitze (1995) je předchozí dělení nedostatečné, protože rozděluje pacienty do jednotlivých typů na základě objevení prvních příznaků a na věku úmrtí. Snažil se o to, aby diagnóza konkrétněji specifikovala závažnost stavu každého pacienta. Navrhl vznik nového dělení, ve kterém by byli pacienti zařazování na základě dosažených dovedností, zejména podle schopnosti samostatně sedět, bez pomoci stát nebo chodit.

Ponechal tři typy a každý z nich pomyslně rozdělil na 9 stupňů. Pro lepší pochopení přidávám kopii tabulky (Obrázek 3) z jeho článku zabývajícím se touto myšlenkou. Pod něho přidávám v odrážkách stručný popis krajních a prostředních stupňů v každé skupině. Ostatní body nechává Dobowitz (1995) bez popisu, protože z jeho pohledu je vymezení extrémů a středu dostačují pro představu a uvědomění si variability klinické manifestace onemocnění. V žádném případě proto není nutné přemýšlet například nad bodem 2.2.

Table 1. Classification of Childhood SMA

Type 1	Severe (variable)	Type 1.1–1.9
Type 2	Intermediate (variable)	Type 2.1–2.9
Type 3	Mild (variable)	Type 3.1–3.9
	(continuum from severe to mild)	
("Type 4.0" = normal)		

Obrázek 3. Návrh klasifikace pacientů se SMA (Dubowitz, 1995).

- 1.1 – těžké obrny od narození a brzké respirační a bulbární potíže, špatná prognóza pro přežití
- 1.5 – nemůže zvednout dolní končetiny nebo hlavu v poloze na břiše nebo na zádech proti gravitaci, ale už nemá potíže s krmením a polykáním, nedochází k akumulaci sekretu v hrtanu, stále je to ale riziko pneumonie nebo infekcí horních cest dýchacích
- 1.9 – slabost začíná až mezi 3-5 měsícem, téměř dosáhnout schopnosti sedět bez pomoci, mají větší respirační rezervu, i když je stále velmi omezuje
- 2.1 – schopnost sedět bez opory, ale pouze nejistě
- 2.5 – sedí sám bez opory s napřímenými zády, ale nevydrží v této pozici delší dobu a není schopen unést žádnou váhu na dolních končetinách
- 2.9 – sedí sám velmi dobře a rovně bez jakékoliv podpory, dokáže tuto pozici udržet delší dobu, dokonce může s pomocí někoho dalšího přenést část váhy i na dolní končetiny, sám ale stát nedokáže
- 3.1 – dokáže samostatně stát, dokonce zvládne i pár nestabilních krůčku
- 3.5 – schopnost volné a stabilní chůze

  3.9 – chůze je zcela samostatná, dokáže se zvednout ze země a zase se posadit, celkově je na něm vidět jen velmi malé postižení

Farmakologická léčba.

Spinální svalová atrofie je nejčastější příčinou úmrtí na vrozené onemocnění u kojenců. V České republice se každoročně narodí asi 10 dětí se SMA. Incidence tohoto onemocnění je 1 nemocné dítě na 6 000 až 10 000 živých porodů. Dlouhou dobu bylo toto vzácné ale závažné onemocnění kauzálně neléčitelné. V posledních letech ovšem probíhají v této oblasti mnohé studie a výzkumy, které by do budoucna mohly pacientům přinést velkou naději (Lebl et. al., 2018; Mercuri, 2018).

Léčba SMA se po objevení její příčiny zaměřila na obnovení exprese genu SMN. Zpočátku se výzkumy soustředily na sestřih SMN2, aby došlo ke zvýšení hladiny mRNA a produkce proteinu plné délky. Využívají se k tomu látky zvané antisense oliginukleotidy (ASO). Jejich účinek spočívá v zeslabení nebo inhibici sekvencí, které mají na svědomí sestřih exonu 7 SMN2. Nejnadějnější látkou z této skupiny je nusinersen, který bude dále blíže rozebrán. Klinické studie probíhají také k posouzení účinnosti orálně podávaných léčiv. Jedná se o malé molekuly, které zvyšují začlenění exonu 7 do sestřihu SMN2 (Groen, Talbot & Gillingwater, 2018). Jedním z testovaných

léků je fenylbutyrát sodný, který by měl být schopen zvýšit expresi genu SMN2. Výsledky klinických studií ale z důvodu malého počtu účastníků nejsou považovány za validní (Mrázová, Šabatová & Olejšková, 2017).

Možný potenciál mají neuroprotektivní látky. Nejdál v klinickém vývoji je orální lék olexosim. U pacientů se SMA II a SMA III dochází k mírnému funkčnímu zlepšení. Vyvíjí se také léky, které mají za cíl snížit svalovou únavu a slabost. Preklinické studie sledují účinnost na funkci svalů například u látek CK-2127107 a SRK-015. Pozornost je kromě nových léků věnována i léčivům, které se využívají u jiných nemocí. Mezi ně patří pyridostigmin, schválený pro léčbu myastenia gravis, nebo 4-aminopyridin, používaný u roztroušené sklerózy (Groen et al., 2018). Možný přínos by mohl přinést i lék salbutamol, využívaný u pacientů s astmatem. U pacientů se SMA ho lze tak využít, jak pro usnadnění dýchání, tak ke zvýšení počtu funkčních proteinů SMN. Je totiž schopen zasáhnout do sestřihu SMN2 genu (Mrázová, Šabatová & Ošlejšková, 2017).

Spinraza (nusinersen).

Nusinersen je prvním lékem uznaným pro léčbu SMA. Food and Drug Administration (Úřad pro kontrolu potravin a léčiv ve Spojených státech amerických) ho schválil v prosinci 2016 a v červnu roku 2017 byl schválen European Medicines Agency (Evropská léková agentura) (Gidaro & Servais, 2018).

Jedná se o modifikované antisense oligonukleotidové léčivo. Váže se na specifickou sekvenci pre-messengerové RNA genu SMN2, čímž modifikuje sestřih pre-messenger RNA. Díky tomu dojde ke zvýšení exprese proteinu SMN v plné délce. Zvýšená produkce kompletního SMN proteinu zlepšila motorické schopnosti pacientů zařazených v klinických studiích, což předčilo očekávání před zahájením studií, kdy se předpokládala pouze stabilizace stávajícího stavu (Bennett, 2019; Mercuri et. al., 2018).

Randomizovaná, dvojitě zaslepená, placebem kontrolovaná studie ENDEAR zahrnovala 121 kojenců s diagnózou SMA, u kterých se příznaky objevili do 6 měsíců věku. U 51 % dětí ve skupině léčené nusinersenem došlo k dosažení motorického milníku (plná kontrola hlavy u 22 %, přetáčení u 10 %, samostatný sed u 8 % a 1 % bylo schopno stát). Naproti tomu děti v kontrolní skupině nedosáhly žádného z nich. U dětí v kontrolní skupině byl zaznamenán větší počet úmrtí (zemřelo 39 %) oproti skupině léčené nusinersenem (19 %). Děti zařazeny v této studii byly po jejím skončení zařazeny do studie SHINE, která se zabývá dlouhodobým efektem léčby v oblasti motorických funkcí a kvality života (Finkel et. al., 2017). Dětmi s příznaky objevujícími se až

po 6. měsíci věku se zabývala multicentrická, dvojitě zaslepená, placebem kontrolovaná studie CHERISH. V této studii bylo zařazeno 126 dětí. Opět zde došlo ke klinicky významnému zlepšení motorických funkcí (Mercuri et. al., 2018).

Z uvedených klinických studií vyplívá, že Spinraza je velmi nadějným léčivem. Její nevýhodou je nutnost intrathekální aplikace a vysoká cena. Z údajů na stránkách fakultní nemocnice v Brně, která je jedním ze dvou míst, které je v České republice oprávněno tuto léčbu poskytovat, se cena jedné dávky pohybuje okolo dvou milionů korun. Pacient přitom potřebuje šest dávek Spinrazy během prvního roku a potom jednu dávku každé čtyři měsíce (Havlín, Bálintová, Mrázová & Ošlejšková, 2018).

Genová terapie.

Zolgensma (AVXS-101).

Velkou změnu přinese pravděpodobně genová substituční terapie. Jedna intravenozní aplikace tohoto geneticky modifikovaného adeno-asociovaného viru by měla obnovit expresi proteinu SMN. Tento vir je nositelem funkční kopie genu SMN1, která je krevním řečištěm dopravena do mozku. Dostane se do pacientových buněk a zapříčiní vlastní produkci proteinu SMN („Zolgensma“, 2020).

Léčba je ve fázi klinického vývoje. Studie probíhají s lékem Zolgensma. Nejprve byla hodnocena bezpečnost, snášenlivost a účinnost přípravku v otevřené klinické studii s názvem START, ve které bylo zařazeno 15 dětí se SMA I se dvěma kopiemi SMN2. Po dvou letech žádné z dětí nezemřelo a ani nevyžadovalo trvalou plicní ventilaci, což je u těchto pacientů neobvyklé. Tyto děti budou nadále sledovány po dobu 15 let, tedy až do roku 2033 („Zolgensma“, 2020).

Ze studie START bylo vybráno 12 dětí, které dostaly Zolgensmu ve vysoké dávce a dva roky byl sledován jejich stav podrobněji. U dětí došlo k dosažení motorických milníků (92 % dosáhlo schopnosti kontrolovat pohyby hlavy a sedět déle než 5 sekund samostatně, 83 % sedělo samostatně déle než 10 sekund a 75 % déle než 30 sekund, 75 % bylo schopno se přetočit a 17 % se začalo plazit, následně dosáhly samostatného stoje a později i samostatné chůze) (Al-Zaidy et al., 2018).

Další proběhlou studií je studie STR1VE. Dokončilo ji 20 pacientů, žádný z nich nepotřeboval ventilaci a také u nich došlo ke zlepšení stavu. V Evropě studie probíhá pod názvem STR1VE-EU. Její ukončení plánují v září 2020. U presymptomatických jedinců je účinnost sledována studií SPR1NT („Zolgensma“, 2020).

Z výsledků výzkumů se zdá, že Zolgensma by mohla být pro pacienty ještě nadějnější. Mimo výše popsané studie probíhá ještě několik dalších, které pravděpodobně také přinesou slibné výsledky. Zolgensma se proto zdá jako ideální lék, zatím jediným zjištěným nežádoucím účinkem je zvýšení hladiny jaterního enzymu aminotransferázy v séru. Zvýšení lze ovšem regulovat glukokortikoidem prednizolonem. Zásadní překážkou se z toho důvodu stává opět cena, která činí v přepočtu kolem 50 milionů korun („Zolgensma“, 2020).

Léčebná rehabilitace.

I přes velké pokroky ve výzkumu léčiv, je SMA stále považována za kauzálně nevyléčitelné onemocnění a jednou zaniklým alfa-motoneuronů již jejich funkci vrátit nedokážeme. Je proto nutné se zaměřit na zachování zbylých funkcí v nejlepší možné kvalitě. Léčebná rehabilitace se tak stává důležitou složkou komplexní péče o pacienty se SMA. Mezi její hlavní cíle patří udržení funkčních schopností jedince, zpomalení projevů SMA a prevence zhoršení dosaženého stavu (Nosková, 2017).

Mezinárodní doporučený postup péče o pacienty se SMA definuje specifika rehabilitace na základě toho, zda je pacient nesedící, sedící nebo chodící (Mercuri et al., 2018). Vzhledem k prolínání některých postupů budou shrnuty do několika celků.

Polohování.

Polohování má význam nejen u ležících pacientů, kterým slouží pro prevenci vzniku dekubitů a svalových kontraktur. Důležité je také dbát i na polohovatelnost vozíku a volbu vhodných podpěr a polštářů pro zachování správného sedu (Kočová, 2017; Mercuri et al, 2018). Na pomezí polohování a protahování lze využít i polohových končetinových ortéz, využívaných u progredujících kloubních kontraktur (Krawczyk, 2017).

Strečink.

Strečink svalů je důležitý z hlediska zabránění vzniku kontraktur a udržení rozsahu pohybu. Protažení lze dosáhnout pasivně terapeutem nebo instruovaným rodičem, aktivně asistovaným strečinkem a jak bylo zmíněno výše, za pomoci ortéz a dlah. Ať už je ale zvolena jakákoliv metoda protahování, je vhodné, aby byla prováděna denně (Kraeczyk, 2017; Mercuri et al., 2018).

Respirační fyzioterapie.

Respirační komplikace jsou jedny z nejvážnějších, které toto onemocnění provázejí a někdy mohou mít fatální následky. Riziko respiračního selhání se u jednotlivých typů liší. U SMA I. typu k nim může dojít v prvních týdnech až měsících života, většinou do pěti let života se projeví u SMA II. typu. Pacienti se SMA III. typu jsou ohrožení až mezi dvacátým a třicátým rokem. V nejmenším nebezpečí vzniku respiračního selhání jsou pacienti se IV. typem, kdy přichází až v pozdějším dospělém věku (Neumannová, 2017).

U SMA I. typu neprobíhá v důsledku onemocnění fyziologický psychomotorický vývoj a nedojde k optimální změně tvaru hrudníku a postavení žeber. Bránice nemůže zcela plnit svou dechovou a posturální funkci. Dochází k nedostatečnému rozvíjení hrudníku. Děti mají snížený dechový objem, což se tělo snaží vykompenzovat zvýšením dechové frekvence. Tento mechanismus ale následně prohlubuje únavu oslabených dýchacích svalů. Shrneme-li si to, tak u pacientů se SMA nacházíme změněný dechový vzor, snížený dechový objem i vitální kapacitu plic. Snížená síla dýchacích svalů postupně vede k rozvoji neefektivní expektorace. Problém je v tomto případě s nádechovou i výdechovou fází kašle. Důsledkem je stagnace bronchiálního sekretu při zánětech dýchacích cest, které následně vedou k plicní atelektáze a vzniku pneumonií. U vážnějších typů onemocnění jsou postiženy i bulbární svaly, což zapříčiňuje poruchu kompresní fáze kašle (Khirani , Amaddeo & Fauroux, 2020; Neumannová, 2017).

Techniky respirační fyzioterapie.

U nejmladších pacientů, novorozenci, kojenci a batolata, využíváme techniky respirační fyzioterapie (dále jen RF), u kterých není nutná jejich spolupráce. Patří sem respirační handling, zahrnující manuální podporu dechového vzoru současně se snahou o vhodné nastavení těla. Pro reedukaci a podporu správného dechového vzoru můžeme využít neurofyziologické facilitace dýchání. Nejčastěji ve formě reflexní stimulace dýchání anebo prováděním kontaktního dýchání. Pro podporu expektorace můžeme aplikovat vibrace, manuální kompresi hrudníku v thorakoabdominální oblasti (Neumannová, 2017).

Při možnosti aktivního zapojení pacienta do terapie využíváme aktivní techniky RF. Pro podporu výdechu využíváme výdech přes sešpulené rty a techniku ústní brzdy, které slouží ke stabilizaci dýchacích cest v průběhu výdechu. Expektoraci podpoříme u pacienta nácvikem aktivního cyklu dechových technik a autogenní drenáže, která může

zpočátku probíhat i asistovaně. Pro podporu nádechu, který je také nezbytný pro efektivní expektoraci můžeme zvolit nácvik glosofaryngeálního dýchání (Neumannová, 2017).

Do terapie lze v rámci RF zahrnout pestrou paletu dechových pomůcek. Pomůcky CliniFlo a TriFlo pomáhají k nadechnutí dostatečného objemu vzduchu. Sílu nádechových svalů zvýší pomůcky Treshold IMT (Inspiratory Muscle Trainer) a POWERbreathe. Výdech lze cvičit využitím Flow ball, Thera-PEP, Pari-PEP, Magic ball a TriFlo. Cíleně výdechové svaly posílíme Tresholdem PEP (Possitive Expiratory Pressure). Existují i pomůcky usnadňující expektoraci jako například PARI O-PEP, Flutter, RC-Cornet či Acapella. Pro podporu kašle je u těchto pacientů také hojně využíván přístroj CoughAssist (Neumannová, 2017).

Vyjmenované techniky RF je vhodné kombinovat s využitím měkkých a mobilizačních technik. Někdy je dokonce vhodné s nimi začít, aby blokády kloubů či velké napětí měkkých tkání v oblasti hrudníku nebránilo správnému provedení terapie (Finkel et al., 2018; Neumannová, 2017).

I přes korektně vedenou RF je u některých pacientů, buď s těžší formou onemocnění nebo v pozdějším věku, nutno využít neinvazivní ventilační podpory během spánku, nebo i v průběhu dne. Využívají se přístroje CPAP (Continuous Positive Airway Pressure), VPAP (Variable Positive Airway Pressure Level) a BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure). Připojení na neinvazivní ventilační podporu ovšem rozhodně neznamená ukončení RF, v té je nutno pokračovat, i když v omezeném rozsahu. Snahou je co nejvíce oddálit nutnost tracheální intubace a umělé plicní ventilace, která přináší pro pacienta značná rizika například ve formě pneumonií (Finkel et al., 2018; Kapur et al., 2019; Neumannová & Šesták, 2017).

Metody na neurofyziologickém podkladě.

Metody na neurofyziologickém podkladě jsou vhodné pro dosažení optimální koordinace a timingu svalů, čehož chceme využít u svalů se zachovanými alfa-motoneurony. Neexistuje jedna metoda, která by byla u pacientů se SMA nejvhodnější. Vždy je důležité individuální přizpůsobení a případná kombinace více metod, na míru každému pacientovi, dle znalostí a zkušeností fyzioterapeuta. V následujícím textu uvádím stručný přehled pěti metod doporučených u pacientů se SMA, které splňují předchozí požadavky a jejich využití je v České republice rozšířeno (Nosková, 2017).

Dynamická neuromuskulární stabilizace (DNS).

Ovlivnění posturální funkce svalu je hlavním cílem konceptu DNS. Vychází z poznatku, že rozvoj svalové síly nevyplývá pouze z anatomické funkce svalu, ale i z konkrétní posturální (stabilizační) funkce, do které je začleněn. Tato posturální aktivita a koordinovaná souhra agonistů a antagonistů je důležitá pro správné provedení pohybu. Dále vychází z toho, že pro cílenou funkci končetin je nutná trupová stabilizace. V konceptu se používá pojem hluboký stabilizační systém páteře (HSSP), ten se skládá z bránice, m. transversus abdominis, m. multifidus a svalů pánevního dna. HSSP je zodpovědný za onu trupovou stabilizaci, a proto je mu věnována největší pozornost (Kolář et al., 2009).

Techniky konceptu DNS nám nabízí zlepšení posturální stabilizace páteře, hrudníku a pánve, ovlivnění napřímení páteře, zlepšení dynamiky hrudního koše a nácvik dechového stereotypu a stabilizační funkce bránice. Což nám může u pacientů se SMA, kteří jsou ohroženi skoliózou, dechovými obtížemi a svalovou slabostí, může přinést pozitivní výsledky. Je ovšem nutná dobrá spolupráce pacienta, využitelnost tohoto konceptu je proto spíše u starších dětí a dospělých (Kolář et al., 2009; Nosková, 2017).

Koncept Bobathových (Neurodevelopmental Treatment).

Terapeutický přístup konceptu Bobathových pracuje na neurovývojovém podkladě. Jeho cílem je individuálně vyřešit konkrétní problém dítěte. Nejedná se tedy o pouhý soubor cviků, právě naopak. Jde o celodenní práci s pacientem, nutná je spolupráce rodiny. Na základě vyšetření terapeut stanoví cíl a naučí rodiče tzv. handling. Techniku manipulace s dítětem, jejímž cílem je, skrz naučený způsob krmení, oblékání a specifický způsob hry, podpořit správný vývoj dítěte. Nejde zde o pouhé pasivní vedení dítěte, ale o navození automatické hybnosti a aktivní volní hybnosti za použití minimální nutné opory v ten okamžik, kdy to dítě potřebuje. Významný prvek tvoří v terapii také senzomotorická stimulace, která využívá mnoho pestrých pomůcek motivujících dítě ke spolupráci (Nosková, 2017; Pavlů, 2003; Zounková, 2009).

Metoda manželů Bobathových se většinou využívá u dětí s poškozeným centrálním motoneuronem, i přesto se dá ale využít u dětí se SMA. Terapie může pomoci v oblasti facilitace fyziologické postury a pohybu. Změnou senzomotorického vjemu ovlivníme motorický výstup dítěte a zlepšíme vnímání polohy jeho těla a větší uvědomění pohybu. Předchozí techniky a vlastně celý koncept směřují k podpoře motorického vývoje.

Preventivně působí i proti vzniku kontraktur a deformit. (Nosková, 2017; Pavlů, 2003; Zounková, 2009)

Vojtova metoda reflexní lokomoce (VRL).

Metoda vychází z představy, že v centrálním nervovém systému (CNS) máme geneticky naprogramované základní hybné vzory. Ty nám v průběhu vývoje slouží ke vzpřímení těla a pohybu dopředu. VLR pracuje se dvěma globálními vzory – reflexním plazením a reflexním otáčením. Ani jeden z nich se v lidské motorice samostatně nevyskytuje, ovšem jejich dílčí části ano, čehož se v terapii využívá. Dalším předpokladem je možnost ovlivnění CNS aferentním vstupem z periferie. V tomto konkrétním případě je aferentním podnětem manuální tlak na přesně dané tzv. spoušťové zóny v předem definovaných polohách, odpovídajících právě reflexnímu otáčení nebo plazení. Tím dojde k vyvolání komplexní motorické reakce. Pro úspěšnost terapie je nutná její přesnost, frekvence a včasné zahájení – před rozvinutím a fixací patologických náhradních vzorů. Z hlediska frekvence je potřeba, aby rodiče s dětmi cvičili alespoň třikrát denně. Dojde tak k aktivaci vrozených schopností a jejich zařazení do spontánní hybnosti dítěte (Pavlů, 2003; Nosková, 2017; Vojta, 1995, Zounková & Šafářová, 2009).

Výhodou je využitelnost metody u novorozenců a kojenců, protože není nutná jejich spolupráce. Z pohledu pacientů se SMA je metoda vhodná, jelikož působí na dýchací svaly, čímž zvyšuje vitální kapacitu plic. U pacientů s poruchami v orofaciální oblasti dochází ke zlepšení polykání a žvýkaní, zesiluje hlasový projev a dopomáhá nástupu řeči (Kolář, 2009; Nosková, 2017; Vojta, 1995; Zounková & Šafářová, 2009).

Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF).

Podstatou metody PNF je cílená stimulace motorický neuronů v předních rozích míšních. Dosahujeme jí dvěma způsoby. Přímo aferentními impulzy z Golgiho šlachových tělísek, svalových vřetének a kloubních proprioceptorů. Nebo nepřímo přes zrakové, sluchové a taktilní exteroceptory, které působí na mozková centra. Ta následně eferentními impulzy ovlivňují činnost motoneuronů v předních rozích míšních. Těchto neurofyziologických mechanismů je využíváno k usnadnění pohybu jedince. V rámci metody je toho dosahováno konkrétními facilitačními prvky, mezi které patří odpor, manuální kontakt, verbální stimulace, zraková kontrola a mnoho dalších (Bastlová, 2013; Nosková, 2017).

Cvičení probíhá v tzv. pohybových vzorcích. Vzorce odpovídají pohybům, které využíváme v běžném životě, mají diagonální průběh a kombinují v sobě tři složky pohybu

(flekční/extenční, abdukční/addukční a zevně/vnitřně rotační). Zkušený terapeut potom na základě vyšetření vybere vhodný pohybový vzor a za použití facilitačních mechanismů a dalších facilitačních technik, trénuje s pacientem konkrétní pohyb, aby dosáhli funkčního zapojení svalů v řetězci (Bastlová, 2013; Nosková, 2017, Pavlů, 2003).

Pro většinu technik PNF je vhodná spolupráce pacienta, a proto se využívá spíše u starších dětí a dospělých. U pacientů se SMA využíváme zejména principu iradiace. Tohoto fenoménu využíváme k rozšíření svalové aktivity ze svalů silnějších na ty oslabené, což provádíme kladením odporu proti prováděnému pohybu. PNF lze ovšem využít i u imobilních pacientů, kde pasivním prováděním udržujeme rozsah pohybu a bráníme vzniku kontraktur (Bastlová, 2013; Nosková, 2017).

Senzomotorická stimulace (SMS).

Senzomotorická stimulace je metoda vycházející z poznatků o dvoustupňovém modelu učení motorických dovedností. V prvním stupni se při provádění nového pohybu v CNS vytváří základní funkční spojení. Tato činnost probíhá v senzorické a motorické oblasti mozku (ve frontálním a parietálním laloku). Z důvodu nutné účasti kortexu je tento způsob pro organismus náročný, jeho snahou je proto přesunout řízení pohybu na úroveň subkortikální. Tak dochází k druhému stupni učení, tzv. automatizaci pohybu. Cílem SMS je vytvoření automatické, reflexní aktivace svalů v optimálním časovém sledu a na takovém stupni, aby byl pohyb co nejekonomičtější. Cvičení probíhá nejprve na pevných a později na labilních plochách, důležité ale je, aby probíhalo na boso. Díky tomu dojde k facilitaci proprioceptorů a aktivaci spino-cerebelo-vestibulárních drah, které se podílí na řízení vertikálního držení a stoje a jsou zodpovědné za koordinaci pohybu (Janda & Vávrová, 1992).

Nutnost spolupráce pro korektní provedení cvičení znamená, že je opět vhodné pro starší pacienty, kteří jsou již schopni s terapeutem komunikovat a cvičení zvládat. Na druhou stranu je terapie pro děti lákavá z hlediska množství barevných čoček, úsečí a dalších pomůcek, které mohou sloužit jako motivace. U pacientů se SMA můžeme dosáhnout kvalitnější trupové stabilizace i celkové stabilizace těla ve stoji, chůzi, ale i v nižších polohách a zlepšíme timing stabilizačních svalů. Aktivací proprioceptorů svaly rychleji reagují například na změněné postavení v kloubu. Dodáme jim tak pocitu větší jistoty v situacích s vyššími nároky na posturu a snížíme riziko zranění (Bitnar & Lepšíková, 2009; Nosková, 2017; Veverková & Vávrová, 2009).

Doplňkové metody.

Hydroterapie.

Pohyb ve vodě může být pro děti příjemným zpestřením, které má mnoho benefitů. Mezi ty základní patří uvolnění zkrácených svalů, posilování těch oslabených a svalová relaxace. Pohybová léčba ve vodním prostředí, hydroterapie, se proto stává jednou z možností terapie. Vztlak vody snižuje účinky gravitace. Pacienti tak snáze udělají pohyby, jejichž provedení na souši může činit problémy. Opakovaným cvičením dochází ke zvýšení svalové síly. Vodní prostředí může působit i relaxačně a při tzv. splývání je usnadněn žilní návrat, což příznivě podporuje funkci kardiovaskulárního systému. V průběhu cvičení je nutné dbát na kontrolu dýchání. Pro větší jistotu je možné používat nadlehčující pomůcky (Bulut et al., 2019; Cunha, Oliveira, Labronici & Gabbai, 1996; Čelko, 1997; Nosková, 2017).

Posilovací cvičení.

Analytické metody nebývají většinou pro pacienty s nervosvalovými onemocněními lékaři doporučovány, aby nedošlo k poškození svalů. Podle nejnovějších výzkumů, je ale tento strach způsoben zřejmě nedostatkem literatury. Lewelt (2015) se svým týmem spolupracovníků zahrnuly do dvanáctitýdenní studie devět dětí se SMA II a SMA III. Po tuto dobu prováděli třikrát týdně progresivní odporované cvičení pod dohledem fyzioterapeuta, který dohlížel na správné provedení, a hlídal, zda u cvičení nevzniká bolest či přílišná únava. Po tuto krátkou dobu nebyla na skupině pozorována statisticky významná zlepšení, ač v jednotlivých případech došlo k viditelným zlepšením. Příkladem může být pacient, který před zahájením terapie nebyl schopen sejít a vyjít 4 schody, po dvanáctitýdenním programu to již zvládl, což pro něho jistě významné je. Navíc u nikoho nedošlo k poklesu svalové síly ani ke zhoršení motorických funkcí. Z této studie tak vyplývá, že odporové cvičení je pro pacienty se SMA bezpečné a může přinést stabilizaci, někdy i mírné zlepšení svalové síly.

Ani další studie zabývající se tímto tématem nezaznamenaly statisticky významné změny ve svalové síle, motorických dovednostech či v dalších parametrech. Shodují se ale na tom, že cvičení je bezpečné. Do budoucna je tu tak prostor pro nalezení toho ideálního tréninku, který by přinesl jasnější výsledky. Studie na myších modelech totiž popisují u trénované skupiny myší změnu v sestřihu exonu 7 v genu SMN2, což způsobilo delší přežití jejich motoneuronů. Předpokládá se tak, že by cvičení mělo mít neuroprotektivní účinky (Grondart et al., 2005; Chali et al., 2016). Pozitivní vliv má

fyzická aktivita také na kardiorespirační funkce u myší (Biondi et al., 2012). Pro praxi je to tak spíše jen okrajová metoda, která však může terapii ozvláštnit anebo může být zařazena do pacientova domácího cvičení (Bartels, Montes, Pol & Groot, 2019).

Cvičení na ovlivnění skoliózy.

Skolióza je častou komplikací u dětí se SMA a z důvodu rychlé progrese bývá často řešena operačně. Je proto výhodné mít v rámci fyzioterapeutického vyšetření nástroj k jejímu odhalení, aby se mohlo začít s brzkou intervencí, která by mohla případnou chirurgickou léčbu alespoň oddálit. Pokud se skolióza prokáže, je možné využít výše zmíněné metody na posílení trupových svalů (DNS, VRL), dále metodu dle Klappa nebo dle Schrothové či hipoterapii (Pavlů, 2003).

Funkční diagnostika skoliózy.

Ve fyzioterapeutické praxi běžně nemáme přístup k rentgenu. Z toho důvodu se Stepien, Jedrzejowska, Guzek, Rekowski a Stepowska (2019) rozhodli na třiceti dětech s diagnózou spinální svalové atrofie (12 dívek a 18 chlapců, ve věkovém rozmezí 4-15 let, z čehož 24 dětí s typem SMA II a 6 dětí s typem SMA III) ověřit a popsat využitelnost testování, které používají v jejich klinické praxi pro hodnocení skoliózy. Tyto čtyři testy (cervikální rotace, rotace trupu, šikmost pánve a rozsah kyčelních kloubů) ji nehodnotí přímo. Se skoliózou ale úzce souvisí a dají se tak využít pro zdokumentování účinnosti použitých postupů v terapii.

Zkouška rotace krční páteře (Cervical rotation test) je prováděna pasivně v leže na zádech v supinované poloze s lehce podloženými koleny. Fyzioterapeut fixuje žebra v oblasti sterna a provádí rotaci krční páteře. K měření byl použit Rippsteinův plurimetr, který byl resetován na nulu ve vztahu k povrchu a poté byl přiložen na korpus mandibulae. Špatná pozice hlavy a omezení rotačních pohybů krční páteře může být důvodem pro problémy s polykáním, které se u pacientů se SMA objevují.

Zkouška otáčení trupu vleže (Supine angle of trunk ratation test) se provádí opět v leže na zádech v supinované poloze. Měření se provádí přiložením skoliometru na sternum a žebra kolmo na podélnou osu těla na dvou místech, mezi druhé a třetí žebro a na spodní část hrudní kosti, kde se sternum stýká s processus xiphoideus. Tento test byl původně vybrán pro posouzení deformit přední části hrudníku, které významně ovlivňují „dýchací mechanismus“. Největší hodnoty úhlu byly v této studii zaznamenány u pacientů se skoliózou, což jen potvrzuje předpoklad, že lze tímto testem zprostředkovaně hodnotit deformitu páteře.

Test šikmé pánve (Pelvic obliquity test) spočívá v přiložení spodního okraje skoliometru na předem označené spinae illiacae posteriores superiores. Při tomto vyšetření pacient sedí s podepřenými dolními končetinami. Test umožňuje odhalit již mírné příznaky nesprávné polohy pánve a tím i možnost včas zahájit preventivní opatření a zároveň si i opětovným provedením testu ověřit správnost postupu, protože šikmá pánev je v ortopedické léčbě neuromuskulární skoliózy závažný problém, a proto je dobré ho včas objevit.

Zkouška extenze v kyčli (The hip extension test) byla provedena pasivně ve standartní poloze v leže na zádech s jednou dolní končetinou přitaženou ke hrudi, aby bylo zamezeno pohybu křížové kosti. Rozsah pohybu byl změřen pomocí Rippsteinova plurimetru, jehož výchozí pozice byla rovnoběžná s podložkou, přiložením na stehno nad bazi pately.

Hipoterapie.

Mezi doporučované doplňkové metody rehabilitace patří také hipoterapie. Svým komplexním působením na nervosvalový a limbický systém člověka může významně zasáhnout do svalové koordinace a tvorby pohybových programů (Kočová, 2017). Z důvodu značného potenciálu hipoterapie, ale jejímu relativně menšímu využití u této diagnózy, bude hipoterapii věnována následující část bakalářské práce.

Hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii

Hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii (dále jen HTFE) patří mezi rehabilitační metody. Většinou je řazena do skupiny proprioceptivních neuromuskulárních facilitačních metod. K rehabilitaci využíváme hlavně krok koně, pomocí něhož působíme na pohybový aparát člověka způsobem, který bude v této kapitole blíže rozveden (Dvořáková, Pavelková, Janura & Svoboda, 2005).

Terminologie.

Mnoho lidí si pod pojmem „hipoterapie“ představuje pouze jízdu na koni. V některých případech, kdy je prováděna pod neodborným dohledem, to tak i dopadá. Z toho důvodu je na tento obor z řad lékařů a dalších odborníků někdy pohlíženo skepticky. Díky současným krokům České hiporehabilitační společnosti (ČHS) by se to brzy mohlo změnit.

Na členské schůzi ČHS, která se uskutečnila 9. 11. 2019 došlo k hlasování o aktualizaci názvosloví používaného v hiporehabilitaci. Tato aktualizace vzešla v platnost 1. 1. 2020. Právě sjednocená terminologie by měla přispět k přehlednosti a jasnosti publikovaných výsledků jednotlivých studií a zajistit hiporehabilitaci zasloužený respekt.

Je zde také prostor pro změnu vyjadřování samotných odborníků, kteří se HTFE věnují. Na stránkách středisek, by se již neměla objevovat označení typu „kůň léčitel, léčba koněm“ atd. Mělo by tam být jasně uvedeno, že se jedná o rehabilitační metodu a je při jejím poskytování nutná přítomnost odborníka. V tomto případě fyzioterapeuta nebo ergoterapeuta, který pohyb koňského hřbetu využívá jako rehabilitační pomůcku, na základě specializovaných znalostí účinků metody a jejích kontraindikací (ČHS, 2019).

Termíny používané v hiporehabilitaci.

Klient HTFE.

Pacient, klient, dítě nebo dospělý zařazený za základě indikace lékaře do terapie. HTFE může být poskytována klientům již od 2 měsíců věku. Do tří let věku dítěte, ji ale smí poskytovat pouze terapeut se specializačním kurzem „Hipoterapie v rané péči“ („Oficiální slovník ČHS“, 2020).

Hipoterapeutický tým.

Hipoterapeutický tým je tvořen lidmi spolupracujícími v rámci HTFE. Zahrnuje terapeuta (fyzioterapeuta nebo ergoterapeuta), cvičitele koní pro hiporehabilitaci, vodiče koně a asistenta. Všechny osoby musí splňovat kvalifikační a personální požadavky Standardů kvality pro HTFE ČHS. Společně zajišťují korektní provedení odborné terapie („Oficiální slovník ČHS“, 2020).

Terapeutická jednotka HTFE.

Jedná se o časový úsek trvající 5-20 minut, během něhož je pacient za asistence fyzioterapeuta umístěn aktivně či pasivně do stanovené polohy na hřbet kráčejícího koně. Přesná délka závisí na míře únavy každého klienta. Terapie nerespektující únavu, nemůže přinést kvalitní, fyziologickou odpověď, naopak by mohla způsobit rozvoj patologických pohybových vzorů („Oficiální slovník ČHS“, 2020; Jiskrová et al., 2010).

Polohovací pomůcky.

Pro lepší dosažení příslušné polohy lze využít různých pomůcek. Mezi ty nejvyužívanější patří madla, podložky, větší či menší míčky, válečky, polštářky anebo pro konkrétního pacienta vytvořené kompenzační nebo polohovací pomůcky („Oficiální slovník ČHS“, 2020).

Hiporehabilitační kůň.

Jedná se o speciálně vybraného a vycvičeného koně či ponyho, který má úspěšně absolvovanou Specializační zkoušku ČHS pro koně a pony zařazené do hiporehabilitace, která je specifická pro každý obor hiporehabilitace. Výjimku představují koně, kteří se na tuto zkoušku teprve připravují. Ti mohou být do terapie také zapojováni, ovšem pouze na kratší dobu a po boku zkušeného koně („Oficiální slovník ČHS“, 2020; Jiskrová, Casková & Dvořáková, 2010).

Terapie se mohou účastnit pouze klisny a valaši starší 5 let. Plemeno nehraje u výběru žádnou roli. Důležité jsou vlastnosti a typ koně. Typem se rozumí výška koně a šířka jeho hřbetu. Mezi vlastnosti patří temperament, nelekavost, důvěřivost a pracovní charakter koně. Posouzení těchto parametrů a hodnocení zdravotního stavu koně má na starosti cvičitel koní. Konečný výběr ovšem provádí fyzioterapeut podle toho, pro jaké pacienty bude daného koně využívat (Hermanová et al., 2014; Jiskrová et al., 2010).

V průběhu výcviku se u koně upevňuje charakter, pravidelný a klidný chod. Učí se poslušnosti na lonži, na dvou lonžích při vedení zezadu i na ruce. Zvyká si na klidný stoj u rampy, na rušivé vlivy z okolí, či ze strany klienta. U mladého koně je nutné vybudovat

dobrou kondici, aby práci dobře zvládal, a udržovat ji v průběhu celého jeho života, aby zůstal zdravý do vysokého věku (Hornáček & Hollý, 2005).

Biomechanika pohybu koně.

Pro správné pochopení léčebného působení HTFE je důležité mít alespoň základní představu o stavbě koňského těla a jeho biomechanice.

Páteř koně se skládá přibližně z 56 obratlů, které jsou schopny mezi sebou dosáhnout různé pohyblivosti. Mezi pohyblivější části patří krk, jehož pohyblivost je nutná pro zajištění potravy a komunikace. O podráždění nebo nekomfortu koně nás informuje druhá pohyblivá část, ocas, sloužící také k odhánění hmyzu. Mezi těmito dvěma pohyblivými konci páteře se nachází relativně rigidní hřbet. Svou pevností musí zajistit bezpečné připojení hrudních a pánevních končetin, aby byl umožněn přenos pohybu z pánevních končetin směrem vpřed. Nejméně pohyblivým místem na koňském hřbetu je kohoutek. Jeho stabilita je nutná z důvodu připojení hrudních končetin. V oblasti lopatek se také nachází těžiště koně. Jistou pohyblivostí se naopak vyznačuje lumbosakrální kloub (spojení posledního bederního obratle a kosti křížové) s rozsahem flexe a extenze kolem 30 °. Díky tomu může pánev rotovat dopředu a dostat pánevní končetiny pod tělo koně, aby mohlo dojít k následnému odrazu a pohybu vpřed. Část páteře nacházející se mezi kohoutkem a lumbosakrálním kloubem má rozsah pohybu v každém kloubu 3–4 ° do flexe a extenze. Během chůze tak může docházet k typickému vyklenutí koňského hřbetu. Páteř spolu s dolními končetinami tak tvoří tzv. statický oblouk (Jiskrová et al., 2010).

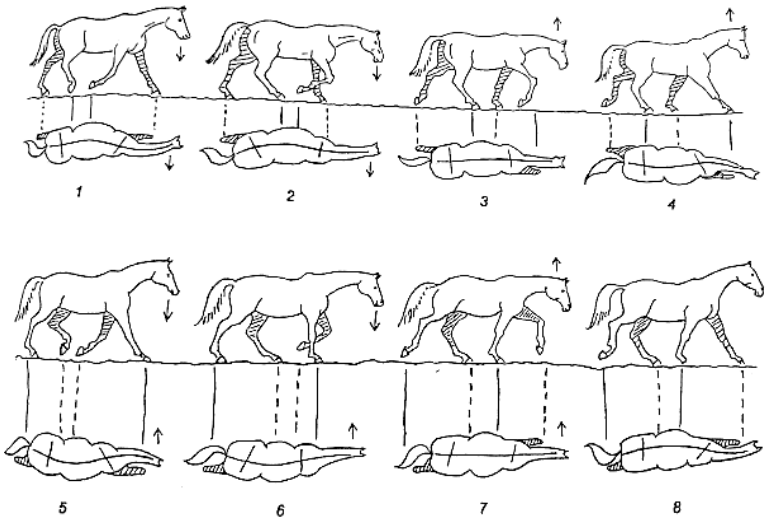
Tento statický oblouk koně je do pohybu uváděn svalovým systémem, který se označuje jako oblouk dynamický. Ten vzniká při pohybu a skládá se ze tří fázi. První fáze je odrazová. Odraz vychází z pohybu pánevní končetiny a je uskutečňován mohutnými stehenními a hýžďovými svaly. Ve druhé, dopadové fázi dojde k přenosu vzniklé energie na hrudní končetiny a svalstvo ramenního pletence. Energie je využita k pohybu vřed přední končetinou. V poslední fázi se zapojí hřbet a krk. Koordinovaná souhra jejich svalů dá vznik „vlnění“ páteře, čímž ovlivní kvalitativně i kvantitativně celý popsaný pohyb. Tato fáze se proto také označuje jako spojovací či regulační (Jiskrová et al., 2010).

Biomechanika koňského kroku.

V terapii využíváme nejpomalejší chod koně, tedy krok. Tento chod nám umožňuje dosáhnout nejlepších výsledků z hlediska přenosu impulzů a zároveň má minimální rizika pro klienty (Hernmannová et al., 2014).

Koňský krok můžeme posuzovat z kvantitativního hlediska, kdy hodnotíme rychlost, která se pohybuje mezi 6–8 km za hodinu, délku kroku, ta bývá 1,5−1,9 m a frekvenci, která je v rozmezí od 0,8 do 1,1 kroků za sekundu. Ke zrychlování pohybu dochází většinou prodloužením kroku, ale může být realizováno i zvýšením krokové frekvence (Dvořáková et al., 2005). Důležitá z hlediska terapie je ale spíše pohybová způsobilost koně. Tou se myslí lehkost, prostornost a pravidelnost s jakou kůň střídá končetiny. Kvalitativní hodnocení koňského pohybu je již na subjektivním posouzení fyzioterapeuta nebo cvičitele koní (Jiskrová et al., 2010).

Krok je chod čtyřdobý, měli bychom tak slyšet v pravidelných časových rozestupech čtyři údery kopyt v pořadí pravá zadní, pravá přední, levá zadní a levá přední končetina. V jednom krokovém cyklu se kůň opírá střídavě o boční a diagonální končetiny. Zároveň s tím čtyřikrát dojde k opoře o tři končetiny a čtyřikrát o dvě končetiny (Dvořáková et al., 2005; Heine, 1997; Jiskrová et al., 2010; Zaneb, Peham & Stanek, 2013). Pro lepší představu přikládám obrázek (Obrázek 4).



Obrázek 4. Krokový cyklus a pohyby hlavy a trupu v kroku (Jiskrová et al., 2010).

V průběhu krokového cyklu projde každá končetina šesti neustále se opakujícími fázemi. Pohyb začíná odrazem končetiny od země. Pokračuje pohybem nad zemí. Tato fáze se označuje také jako vznos končetiny a rozděluje se na přísun (pohyb od odrazu

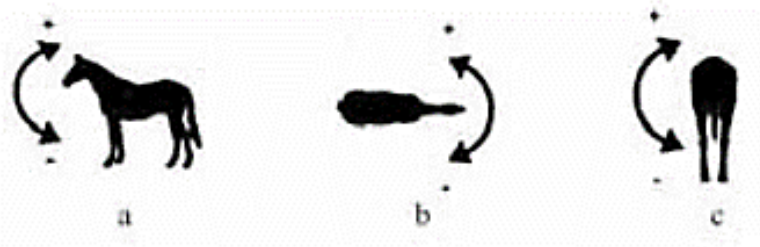
po dosažení pomyslné úrovně sousední končetiny) a vykročení (pohyb od minutí oné vedlejší končetiny těsně před došlápnutí). Samotný kontakt se zemí, došlápnutí, se počítá jako třetí fáze. Od okamžiku došlápnutí k dosažení svislé polohy se jedná o nesení. Moment, kdy je končetina kolmo k zemi, se nazývá podpírání. A poslední fází je posouvání, což je pohyb od kolmé polohy k odrazu (Heine, 1997; Jiskrová et al., 2010).

Pohyb koňského hřbetu v kroku.

Předchozí kapitola se věnovala popisu pohybu končetin v průběhu koňské chůze. Na tento pohyb logicky reaguje i jeho hřbet. Tato reakce je z hlediska hipoterapie velmi důležitá, protože skrz něho se přenáší pohybové impulzy na pacienta.

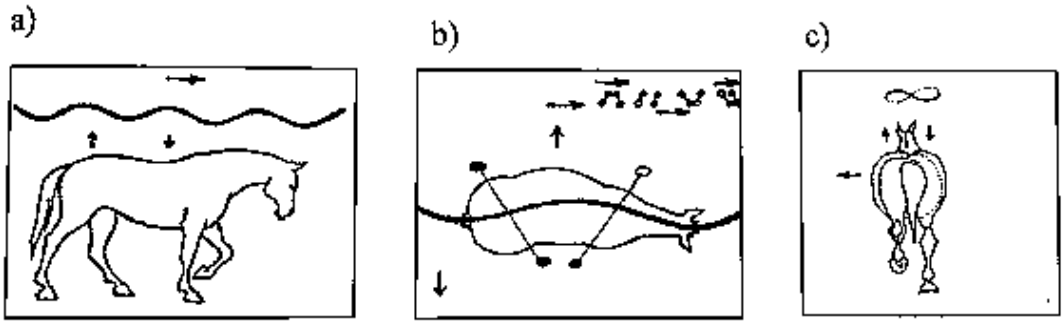
Pro koňský hřbet se často užívá výraz balanční plocha. Toto označení získal díky přenosu energie, vznikající během pohybu končetin. Ta se následně přenáší na systém dvouramenných pák, jejichž vzájemný pohyb tuto balanční plochu vytváří. Přední páka je složena z hlavy, krku a hřbetu koně, podpěrný bod této páky je v kohoutku. Zadní páka se skládá z beder a pánve a je podepřena pohyblivým bodem v kyčelním kloubu. Tento bod se mění na základě velikosti svíraného úhlu (Dvořáková, Janura, Svoboda & Dvořáková, 2010; Jiskrová et al., 2010). Vlastnosti pohybových impulzů, které budou tímto systémem přeneseny na pacienta můžeme ovlivnit výcvikem koně a vedením při terapii. Tělesná stavba koně, mechanika pohybu končetin a temperament se počítají mezi neovlivnitelné faktory (Dvořáková et al., 2010).

Skloubení jednotlivých obratlů umožňuje páteři koně pohyb ve třech rovinách. Jednoduché znázornění je níže uvedeno na obrázku (Obrázek 5). V rovině sagitální jde o flexi a extenzi (a), v horizontální rovině probíhá lateroxlexe (b) a v rovině transverzální dochází k axiální rotaci (c) (van Weeren, 2004; Zaneb, Peham & Stanek, 2013).



Obrázek 5 Základní pohyby koňského hřbetu (van Weeren, 2004).

Složením těchto tří složek dohromady v průběhu chůze vzniká trojdimenzionální pohyb hřbetu viz obrázek (Obrázek 6). V rovině sagitální vzniká sinusový pohyb v reakci na krokovou fázi pánevních končetin (a). Během odrazu zadní končetiny poklesá záď koně na této straně a zároveň dochází k vyklenutí beder. Po dopadu končetiny se záď zvedá a bedra naopak klesají. Sinusová křivka vzniká i v rovině horizontální. Ve srovnání s tou předchozí má dvakrát menší frekvenci. Páteř se uklání ke straně pánevní končetiny, která je ve fázi došlápnutí, vrchol oblouku se nachází kontralaterálně k této končetině (b). Spojením těchto pohybů vzniká křivka vypadající při pohledu zezadu jako ležatá osmička (c). Posledním pohybem je axiální rotace, tedy rotace kolem osy procházející páteří. Pokud je končetina ve fázi odrazu nebo došlapu je hřbet na straně této končetiny v tu chvíli níže. Naopak když je končetina ve fázi vznosu nebo podpírání je hřbet výše (Dvořáková et al., 2005; Jiskrová et al., 2010; Zaneb et al., 2013).



Obrázek 6. Pohyb hřbetu koně v jednotlivých rovinách (Jiskrová et al., 2010).

Posturální vliv HTFE.

Postura je řízená z CNS na základě informací přicházejících z periferie, především z proprioceptorů, vestibulárního aparátu, smyslových orgánů a dalších receptorů. Jejím hlavním úkolem je udržet segmenty těla v požadovaném nastavení proti působení tíhové síly. Zajišťuje klidovou rovnováhu těla například ve stoji či sedu, ale také dynamickou stabilitu při chůzi, jízdě na kole a dalších pohybových aktivitách. Posturální aktivita je udržována svalovým tonem, který je upravován na základě přicházejících informací dle konkrétní polohy a postavení v gravitačním poli (Dvořák, 2007; Vařeka & Vařeková, 2009). Její ovlivnění je proto v terapii zcela zásadní.

HTFE působí na lidskou posturu především přímo přes pohybový systém. Ovlivňuje její řízení skrz působení na CNS, a to na třech úrovních. Tlakem a tahem

v oblasti kloubu působí na spinální úroveň. Přes subkortikálně-supraspinální oblast zasahuje do centrálního posturálního vzoru. A na nejvyšší, kortikální, úrovni vytváří pohybové programy a upravuje pohybové stereotypy. Kromě CNS působí hipoterapie na všechny složky myoskeletálního systému, čímž se myslí svaly, klouby, vazy atd. (Hornáček & Hollý, 2005).

U HTFE dochází vlivem pohybu koňského hřbetu ke stimulaci posturoreflexních mechanismů, a tím k nácviku rovnováhy a koordinace pohybů. Svaly, v tomto případě převážně posturální, musí neustále reagovat na měnící se pohyb hřbetu, který se stává pro klienta nestabilní podložkou (Dvořáková, Pavelková, Janura & Svoboda, 2005).

Facilitační podněty.

Hipoterapie se většinou řadí mezi proprioceptivní facilitační metody. Při terapii se totiž snažíme prostřednictvím aferentních signálů z periferie ovlivnit činnost CNS a při jejím poškození využít plasticity mozku a aktivovat kompenzační mechanismy. Za normálních okolností CNS reaguje na příchozí informace z periferie a skrze eferentní systém na ně reaguje a dává příkazy k pohybu. Při poškození mozku je řízení těla prováděno chybně. Pohyb koně, tak skrz periferní senzorické receptory oslovuje CNS (Hermannová et al. 2014).

Podle Hornáčka a Hollého (2005) v průběhu hipoterapie dochází i k aktivaci podkorových a korových mechanismů podílejících se na řízení motoriky. Hipoterapie tak může být chápána jako forma senzomotorické stimulace. Ta vychází z poznatků o dvou stupních motorického učení. První se za výrazného podílu aktivity mozkové kůry, převážně motorické a senzorické oblasti, snaží o zvládnutí nového pohybu a utvoření základního funkčního spojení. Korové řízení je ale náročné a způsobuje únavu. Z toho důvodu se CNS snaží přesunout řízení co nejdříve do druhého, podkorového stupně. Řízení se poté stává rychlejší a způsobuje menší únavu. Na druhou stranu, pokud se pohybový stereotyp jednou zafixuje, těžko se mění. Při korektně vedené terapii, můžeme předchozího pravidla o učení využít a správnou aktivací posturálně důležitých svalů dosáhnout jejich automatické, reflexní aktivace. Facilitací proprioceptorů a aktivací spino-cerebelo-vestibulárních drah a center dochází vyvoláním reflexních stahů svalů k ovlivnění pohybu v rámci pohybových stereotypů pacienta. Především nám jde o regulaci postoje, vzpřímené držení a koordinaci pohybu (Hornáček & Hollý, 2005; Janda & Vávrová, 1992).

Nespecifické facilitační prvky.

Nespecifické prvky jsou takové, které se uplatňují i u jiných senzomotorických metod. Patří sem mnoho proprioceptivních podnětů, které spojuje přímé či nepřímé senzomotorické působení na posturu člověka (Hornáček & Hollý, 2005; Příbová, 2006). Z knihy od Hornáčka a Hollého (2005) uvádím jejich seznam a stručný popis:

- přiměřený odpor – napomáhá lepšímu uvědomění a koordinaci pohybu, čehož se v kombinaci s dalšími postupy hojně využívá koncept PNF, ve kterém je také blíže popsán, při HTFE se využívá pouze odporu gravitace
- taktilní kožní stimulace – dotek koňské srsti a hřívy
- teplo – teplota koně je 38 °C, pozitivně tak působí na svalovou činnost a napomáhá tlumení spasticity
- trakce – při trakci dochází k facilitaci flexorů, čehož můžeme dosáhnout polohováním pacienta na břiše, přičemž mu končetiny visí podél hřbetu a může tak dojít k oddálení kloubních ploch
- aproximace – u aproximace naopak dochází k facilitaci extenzorů, můžeme za použití třmenů, do kterých se bude pacient opírat podpořit extenzory dolních končetin a napomoci tak chůzi
- relaxace – pohyb pomalu kráčejícího koně působí na ležícího pacienta relaxačně, podobně jako kolébání nebo houpání, tato relaxace probíhá bez účasti kortexu na nižších nervových centrech, uplatňují se při tom labyrintové reflexy
- ovlivnění emocí – prožíváním pohybu se aktivuje limbický systém, umožňuje nám tak skrze emoce zasáhnout do základních řídících mechanismů motoriky, limbický systém reguluje svalové napětí, modifikuje vnímání bolesti a významně působí při tvorbě paměťových stop
- iradiace podráždění – princip je stejný jako u stejnojmenné techniky PNF, při nutnosti větší svalové aktivity dojde ke kontrakci i slabších synergistických svalových vláken, pohybovým vzorem v tomto případě nejsou diagonály, ale stereotyp jízdy na koni
- aktivace hlubokých krčních posturálních reflexů – skrze polohu hlavy můžeme facilitovat buď flexi horních končetin a extenzi dolních končetin při předklonu hlavy, a naopak extenzi horních končetin a flexi dolních končetin provedením záklonu hlavy

- aktivace hlubokých bederních posturálních reflexů – dochází k facilitaci extenzorů na té dolní končetině na jejíž straně je lopata kosti kyčelní více vpředu (ventrálně), při jízdě na koni se tak tato facilitace pravidelně střídá, což podporuje reedukaci chůze
- trénink obranných reakcí – vlivem neustálého pohybu koňského hřbetu, působícího jako balanční plocha, musí posturální svalstvo člověka neustále reagovat na změnu těžiště, čímž se cvičí zároveň podpůrné i vzpřimovací obranné reakce

Specifické facilitační prvky.

Specifické prvky hipoterapie jsou přímo spjaté s koňským krokem. Jeho krok je v tomto směru nenahraditelným pohybem a jeho biomechanice byla věnována samostatná kapitola (viz Biomechanika koňského kroku). Hipoterapie umožňuje pacientům prožít pohyb vpřed, a při jeho otočení čelem k zádi koně, i pohyb vzad (Hornáček & Hollý, 2005).

Bipedální chůze člověka se v mnohém liší od koňské quadrupedální chůze, přesto se pohyb koně a jeho hřbetu v terapii využívá s nezanedbatelnými výsledky. Základním společným prvkem, který umožňuje facilitovat koňským krokem bipedální lidskou chůzi, je zkřížený krokový (pohybový) vzor, který při pohybu využívá kůň i člověk (Hornáček & Hollý, 2005). Jak již bylo zmíněno koňský krok je trojdimenzionální pohyb, takže i lidská pánev na něho reaguje ve všech třech rovinách. V rovině frontální je pánev rytmicky nadzvedávána na straně kontrakce hřbetního svalu koně (m. latissimus dorsi). Sedací kost se tak nachází výš na straně té zadní končetiny, která je ve fázi kmihu, což znamená že páteř koně je vyklenutá na stranu druhou, a proto je sedací kost člověka na této straně naopak níže. V sagitální rovině musí zádové svaly spolu s m. quadratus lumborum na jedné straně a břišní svaly s m. rectus abdominis na straně druhé udržovat pánev v retroverzi. Reagují tak na střídavé klenutí a poklesávání zádě a beder koně, což způsobuje předozadní vychylování kolem osy spojující sedací hrboly. V rovině transverzální dochází k rotaci pánve. Vepředu se nachází vždy přední spina na straně pánevní končetiny nacházející se ve švihové fázi. V reakci na rotaci pánve pozorujeme protirotaci horní části trupu a ramen. Spojení těchto tří pohybů pánve spolu s odpovědí trupu navozuje fyziologický pohyb při normální chůzi člověka. Navíc dochází k aktivaci autochtonního axiální svalstva, které bývá terapeuticky obtížně ovlivnitelné (Dvořáková

et al., 2005; Funakoshi, Masuda, Uchiyama & Ohta, 2018; Heine, 1997; Hornáček & Hollý, 2005).

Rytmický, pravidelný krok koně navozuje rytmizaci celého organismu, ale především svalového tonu. V průběhu terapie tak dochází k normalizaci svalového tonu, což se u spastiků projevuje snížením hypertonu a u hypotoniků naopak zvýšením svalového tonu. Pozitivní vliv rytmického pohybu se projeví i v prohloubení dýchání a zlepšení stereotypu abdukce a extenze v kyčelním kloubu (Hornáček & Hollý, 2005).

I přes zmiňovanou rytmicitu a pravidelnost pohybu nedochází k návyku, který by snižoval efektivitu terapie. Kůň není stroj, takže není každý krok naprosto identický s tím předchozím. Také prostředí, ve kterém je terapie prováděna není neměnné. Pacient tak musí na tyto změny neustále reagovat, což zlepšuje vzájemnou koordinaci jeho pohybů a následně vede ke zlepšení stability stoje a rovnováhy (Hornáček & Hollý, 2005).

V rámci hipoterapie také dochází ke stimulaci globálního posturálně-lokomočního vzoru, čehož se využívá například v rámci Vojtovi reflexní lokomoce. Konkrétně se jedná o dosažení tzv. tříměsíčního modelu držení těla, charakterizovaného trojflexí dolních končetin, abdukcí v kyčelních a ramenních kloubech a flexí v kloubu loketním. Tento popis tak velmi nápadně připomíná sed v hipoterapii, s tím rozdílem, že opěrnou plochou jsou v případě hipoterapie sedací kosti a u tříměsíčního dítěte je to jeho hřbet. Naopak společný je jejich formativní vliv na centraci axiálních i periferních kloubů, kterého je dosaženo synchronizací aktivity svalů s antagonistickou funkcí. Můžeme tak v rámci hipoterapie ovlivnit poruchy vyšších řídících úrovní a ovlivnit psychomotorický vývoj již do konce prvního trimenonu (Hornáček & Hollý, 2005).

Praktické provádění hipoterapie.

Výběr koně pro konkrétního pacienta.

Na základě vyšetření pacienta volí fyzioterapeut cíl terapie a vhodného koně. Obecně do terapie zařazujeme pouze koně s konvexním pružením hřbetu, což znamená, že se bedra při pohybu sníží a poté pruží zpět. Mechanika pohybu rozděluje koně na stimulační a inhibiční (relaxační). U koní se stimulačním účinkem se hřbet pohybuje ve všech rovinách, přičemž jedna z nich může být dominantní. Krok koně bývá volen rychlejší (Jiskrová et al., 2010). Vyšší rychlost kroku způsobí větší pohyb ve směru mediolaterálním a anterioposteriorním (Flores, Dagnese & Copetti, 2019). Je nutné současně zachovat prostornost kroku a sledovat reakce klienta. Při nadměrné stimulaci by mohlo dojít k rozvoji patologických stereotypů (Jiskrová et al., 2010).

Při výběru koně je důležitá také jeho výška, která je hodnocena z důvodu nutnosti jištění klientů na hřbetě koně. Příliš vysoký kůň by znemožňoval jištění terapeutem ze země (Jiskrová et al., 2010).

Poloha pacienta při HTFE.

Polohu, kterou bude pacient během terapie na hřbetu koně zaujímat, vybírá fyzioterapeut. Při výběru musí zvážit posturální zralost dítěte, aby terapie podpořila zrající funkce a vytvoření správných pohybových vzorů. Vhodná poloha navodí pacientovi motorické reakce podporující vývojové stadium, ve kterém se nachází (Hermannová, 2014). Hornáček a Hollý (2005) takto ovšem nepostupují u všech pacientů a u těch starších volí mnohem častěji i asistované pozice. Zároveň upozorňují na možný střet dvou u nás nejvyužívanějších rehabilitačních postupů – Vojtovy reflexní lokomoce a Bobath konceptu. Vojtova metoda vychází z vývojové kineziologie a na jejím základě by v terapie mělo dojít k postupnému dosahování posturálně lokomočních funkcí tak, jak po sobě následují ve vývoji. Z pohledu Bobath konceptu jde hlavně o normalizaci svalového tonu, zabránění primitivním reflexním vzorům a dosažení funkce. Jejich cílem není důsledné následování vývoje, ale dosažení funkce, i za předpokladu, že to vyžaduje určitou asistenci. Ve fyziologickém vývoji dítě také určitou dovednost nesčetněkrát provede nedokonale, než se ji naučí. Hornáček a Hollý (2005) tak zastávají ten názor, že i v rámci hipoterapie je možné využít asistence, abychom dosáhli vyšší polohy, než je pacient sám aktivně schopen. Je předtím ale samozřejmě nutné zohlednit mnoho faktorů (vývojový a skutečný věk pacienta, terapeutický cíl, posturálně-lokomoční schopnosti,…). Nejčastěji tak volí kombinaci stimulačního polohování a asistovaných pozic.

Každá poloha má svá specifika týkající se korektního provedení a účelu, kvůli kterému ji volíme. V následujícím textu tak budou popsány ty nejvyužívanější.

Poloha v leže na břiše kolmo na koňský hřbet.

Využívá se jako první poloha u dětí s velmi těžkou poruchou. Někdy z důvodů omezené abdukce, nelze ani zvolit jinou polohu. Mělo by dojít k facilitaci holokinetického stádia samostatných pohybů končetin. Zpočátku bývá praktikována jen na stojícím koni či pouze na krátké vzdálenosti. Dochází také k uvolnění zkrácených a spastických struktur, především v oblasti bederní páteře (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Poloha vleže na břiše.

Kontakt dítěte s koněm je v této poloze větší. Dítě leží s hlavou položenou na bedrech koně, přičemž hlava je otočena vždy k jedné straně. V kontaktu se hřbetem koně jsou také vnitřní strany dolních i horních končetin dítěte. Díky větší opěrné ploše je tato poloha pro děti snazší a bývá lépe tolerována. Opět je vhodný kůň s širokým hřbetem a pomalým krokem (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Tato poloha u dětí aktivuje vzpřimovací reflexy a snižuje svalové napětí, toho se využívá i u sedících dětí. Tato nižší poloha vždy zajistí rychlejší uvolnění. Využít se dá i jako relaxační nebo při projevech únavy jako odpočinková poloha (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Poloha v leže na zádech.

Dítě leží uprostřed koňského hřbetu. V kontaktu jsou záda a týl hlavy, který musí spočívat na bedrech koně, hlava nesmí viset dolů. Dolní končetiny jsou natažené a volně položené v oblasti lopatky koně, horní končetiny jsou volně podél těla. Z toho důvodu jsou vhodní spíše koně se širším hřbetem (Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Kůň s rotujícím hřbetem vychyluje těžiště a nutí dítě stabilizovat hlavu a trup. Zapojení krčních svalů do stabilizace hlavy symetrizuje její držení a funkci těchto svalů. Poloha slouží také k tréninku přesouvání těžiště střídavým opíráním o pravé a levé rameno. Pro zapojení obou funkcí je nutné, aby kůň šel pomalu, jinak by dítě nestihlo reagovat. Poloha bývá hůře tolerována, bývá tak zařazována až na konec terapie (Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Leh s oporou o předloktí.

Tato poloha je pro dítě přípravou na lezení. Horní končetiny se opírají předloktím o koňská bedra. Při každém vykročení zadní nohou se hřbet zešikmí a dítě se musí opřít o protilehlý loket, aby stabilizovalo trup. Tato funkční asymetrická opora nám simuluje lezení, druhá ruka je totiž teoreticky volná pro pohyb dopředu. Dolní končetiny jsou v trojflexi a břicho je položeno na hřbetu (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Nutnost stabilizovat tělo v této posturálně vyšší poloze tak aktivuje opěrnou funkci pletenců. Pokud je ovšem dítě již unaveno nebo není na tuto polohu připraveno reaguje opistotonem, v takém případě se musíme vrátit do polohy v lehu na břiše. U dětí s poruchou na polovině těla, je tato poloha vhodná vzhledem k nutnosti zapojit i svaly na postižené straně (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Sed a klek s oporou o dlaně.

Opěrná báze dítěte se zmenšuje. Opírá se již jen o sedací hrboly, vnitřní stranu stehen a dlaně, která se opírají o bedra koně. Čím výraznější je rotace koňského hřbetu, tím intenzivnější je trénink rovnováhy a funkční asymetrie. Tato poloha je takovým předstupněm vzpřímeného sedu. Je vhodná pro děti, které ještě samostatně nesedí nebo sedí asymetricky. Po symetrizaci svalové aktivity a získaní jistoty se sami aktivně vzpřímí do sedu (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Sed s oporou o madla.

Sed s oporou o madla se využívá u pacientů, kteří mají obavy z jízdy bez držení, i když by to již fyzicky zvládli, anebo u lehce nestabilních jedinců. Je ovšem nutné zajistit, aby pacient držel madla volně. Křečovitý úchop, se zvednutými rameny a lokty od těla, by znemožňoval uvolněnou dynamickou reakci trupu (Hermannová, 2014).

Kontakt s koňským hřbetem je v oblasti sedacích hrbolů. Dolní končetiny jsou volně spuštěné podél koňského hřbetu. U dětí, kterým to například spasticita nedovoluje, ponecháváme nohy skrčené, nerovnáme je násilně dolů. Vhodnější je u těchto dětí kůň s užším hřbetem (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014).

Sed bez opory.

Nároky na stabilitu jsou v této poloze nejvyšší, kontakt se uskutečňuje pouze prostřednictvím sedacích hrbolů a vnitřní strany stehen.

Pokud je pánev pacienta volná, dochází k rytmickému střídaní krajních poloh, popsaných v kapitole o specifických facilitačních prvcích, a k stabilizační reakci trupu. Na té se podílejí povrchové i hluboké svalové skupiny zajišťující vzpřímený sed. Zmíněno již také bylo, že tato poloha je výhodná pro navození chůze (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Sed v hiporehabilitaci.

Sed na koni v hiporehabilitaci se poněkud liší od klasického jezdeckého sedu. V průběhu terapie je samozřejmě snaha o dosažení, co nejoptimálnější pozice, při které dochází k nejlepšímu přenosu biomechanických impulzů z koně na klienta. Poloha je ovšem upravována individuálně dle klinického stavu každého jedince (Jiskrová et al., 2010, Hermannová, 2014).

Cílem pacienta je udržení těžiště svého těla na těžnici společné s těžištěm koně. Díky tomu bude spotřebovávat pro udržení této pozice minimální množství energie. Jeho sed bude tzv. vybalancovaný. Zhruba dvě třetiny hmotnosti by měly spočívat na sedacích

hrbolech a jedna třetina na stydké kosti. Při korektním sedu by měl být na jedné spojnici hlezenní, kyčelní a ramenní kloub a ucho pacienta (Hornáček & Hollý, 2005; Příbová, 2006). Dle Jiskrové a kolektivu (2010) by bérce měli směřovat od kolen dolů vertikálně. Jinak ale panuje shoda o ideálním nastavení těla. Trup by měl být vzpřímený, temeno hlavy by mělo být nejvýše položeným bodem, brada a krk svírají pravý úhel. Ramena by měla viset volně od uší s neodstávajícími lopatkami s horními končetinami volně podél těla. Kyčelní klouby jsou mírně flektovány a abdukovány dle šířky koňského hřbetu, který by měl být vybrán tak, aby to bylo pacientovi příjemné, kolena jsou v kontaktu s koňskými boky (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Jak již bylo zmíněno, této ideální pozice ovšem nelze vždy dosáhnout, například z důvodu spastických dolních končetin, funkčních poruch, svalových dysbalancí a dalších (Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Obrácený sed (kontrased).

Dítě je na koňském hřbetu posazeno čelem proti směru jízdy. Sed je vzpřímený a ruce jsou položeny volně na stehnech. Využívá se u dětí, které zvládají jízdu vpřed. Pánev v této poloze není podsazována, ale klopena dopředu, což pomáhá dětem s chabým držením těla se vzpřímením trupu. Jízda v protisměru je náročnější na stabilitu, dá se proto využít u dětí, u nichž jízda vpřed je již bez efektu (Hermannová, 2014).

Sed s asistencí.

Pro sed s asistencí je potřeba koně s dostatečně dlouhým hřbetem, aby se za dítě mohl posadit ještě asistent bez toho, aniž by bránil dítěti v reakcích na pohyb hřbetu. Využívá se u dětí, které mají ze samostatné jízdy strach nebo u dětí, u kterých s vertikalizací do sedu začínáme. U dětí s těžším postižením tuto polohu můžeme využít pro zprostředkování zážitku způsobeného vzpřímením. Pozitivní přínos ovšem není pouze psychický, dochází i k podpoře peristaltiky střev (Jiskrová et al., 2010; Hermannová, 2014; Hornáček & Hollý, 2005).

Leh na krku koně.

Tato poloha je spíše přípravná pro následné vzpřímení, napomáhá k lepší aktivaci pánve a adduktorů. Využít se dá i odpočinkově nebo pro pomazlení se s koněm (Hermannová, 2014).

Poloha na boku.

Polohování na boku je velmi nestabilní a pro jeho dosažení je nutný trénink. Dítě může v nejjednodušší verzi této polohy pouze ležet na boku, později můžeme přistoupit k opoře o předloktí, a nakonec k opoře o dlaň s nataženou horní končetinou. Dochází k facilitaci otáčení, šikmého sedu a opory o horní končetinu (Hornáček & Hollý, 2005).

Indikace a kontraindikace pro HTFE.

HTFE může být poskytována klientům již od 2 měsíců věku, ale smí ji poskytovat pouze terapeut se specializačním kurzem „Hipoterapie v rané péči" (ČHS, n.d.).

Indikace v oblasti ortopedie jsou nejčastěji skoliózy do 30 ° dle Cobba. Po individuálním terapeutickém posouzení potenciálního přínosu terapie, je využíváná i u větších křivek. Dále se využívá u hyperkyfózy, kyfoskoliózy, hyperlordózy, svalových dysbalancí, vertebrogenního syndromu, chybného vývoje končetin, následků úrazů končetin a páteře, amputací končetin a revmatoidní artritidy (Hornáček & Hollý, 2005; Koca & Ataseven, 2015).

Dalším oborem, u kterého má hipoterapie velký význam, je neurologie. Nejčastějšími indikacemi jsou diagnózy s poškozením CNS, pozitivně působí ale také u periferních lézí nervového systému a u svalových onemocněních. V terapii můžeme ovlivnit cíleně spasticitu, ale i hypotonii. Výhodné je její využití u poruch rovnováhy, koordinace, sedu, chůze a aktivního držení trupu a hlavy (Hornáček & Hollý, 2005).

Hipoterapii lze využít v rámci komplexní rehabilitace také u osob s kardiovaskulárními obtížemi, u kterých je stav stabilizován, i přesto ho musíme bedlivě sledovat. Dále u osob s poruchami dechového stereotypu (astma bronchiale, chronická bronchitida), obstipací a u osob s obezitou. Pozitivní působení hipoterapie je také u žen se slabým pánevním dnem, dysmenoreou a s funkční sterilitou (Hornáček & Hollý, 2005).

Mezi absolutní kontraindikace patří podle Standardu kvality hipoterapie (2015) život ohrožující stavy, akutní záněty a horečnaté onemocnění, 1-3 dny po vakcinaci, dekompenzovaná alergie na zvířecí alergeny, prach a pyly, dekompenzovaná epilepsie, dekubity v oblasti kontaktních ploch s koněm, zhoršení základní diagnózy během terapie, terminální stádia progredujících onemocnění, nepřekonatelný strach z koně, nesouhlas s léčbou a požití alkoholu, drog nebo jiných omamných a psychotropních látek.

Relativními kontraindikacemi jsou luxace a subluxace kyčelních kloubů (kontraindikována je pouze poloha sedu), hydrocefalus (záleží na umístění uzávěru ventriculo-peritoneálního shuntu a velikosti hlavy, z pohledu nutnosti mít v průběhu terapie nasazenou helmu) a poloha na břiše je kontraindikována pro osoby s perkutánní endoskopickou gastrostomií.

Využití hipoterapie u pacientů se spinální svalovou atrofií

V předchozích částech práce byl popsán klinický obraz pacientů se spinální svalovou atrofií a obecná specifika a účinky hipoterapie. V této kapitole propojím získané poznatky, tak aby byl patrný konkrétní přínos HTFE pro pacienty se SMA.

Dle Lemke a kolektivu (2014) nebyla do roku 2014 provedena žádná studie zabývající se vlivem hipoterapie přímo na pacienty se SMA. Vzhledem k podobnosti neuromuskulární manifestace s dětskou mozkovou obrnou (DMO), jako je svalová slabost, kloubní kontraktury a snížená posturální kontrola, je dle nich využití této metody naprosto opodstatněné. Jejich studie zahrnovala kvalitativní polostrukturovaný rozhovor s dětmi s diagnózou SMA a jejich rodiči. Zúčastnilo se 12 rodičů a 13 dětí (1 rodič měl ve studii dvě děti) ve věku od 4 do 15 let se SMA II a III typu, které se účastnily hipoterapie nebo tzv. „adaptive ridding“ (terapeutické ježdění, je to terapie příbuzná hipoterapii, ovšem bez nutnosti přítomnosti fyzioterapeuta nebo ergoterapeuta). Otázky se týkaly tří oblastí – benefitů, vztahů a bariér.

Benefity, které terapie přinesla, byly rozděleny na psychické a fyzické. Děti uváděly zlepšenou náladu, zvýšenou sebedůvěru a sebevědomí, hrdost, nezávislost a pocit úspěchů. Z fyzických změn pociťovaly děti zvýšenou flexibilitu, lepší funkci svalů v oblasti středu těla, ale i kolem kořenových kloubů. Často popisovaly pokroky v denních aktivitách, zahrnujících chůzi, zvedání předmětů či lepší kontrolu těla. Pocit úspěchu a větší sebejistotu a nezávislost dětí pozorovali i jejich rodiče doplňující navíc i pocit pohody a zlepšení sociálních interakcí. Mezi fyzické benefity rodiče zařadili zlepšení síly, pohybových funkcí, rovnováhy, zlepšení dechových funkcí, získání stability při chůzi a u nechodících dětí oceňovali možnost prožití pocitu z chůze.

Vřelou citovou vazbu si děti vytvořily zejména s koněm. Tohoto vztahu si velmi všímali i rodiče dětí. Pozitivní vztah měly děti i k terapeutům provádějícím terapii a jejich pomocníkům. V průběhu terapií se děti postupně otevíraly a rozpovídaly se. Na druhou stranu rodiče vnímali pozitivně i změnu koně nebo terapeuta, protože to děti naučilo se adaptovat na novou situaci. Mezi dětmi vznikala také vzájemná přátelství, která pokračovala i po skončení terapií.

Možné bariéry či překážky v terapii, byly z pohledu dětí z počátku pocity nervozity a strachu z první jízdy nebo bolest svalů po první jízdě. Rodiče v této otázce měli mnohem pestřejší spektrum odpovědí, zahrnující nedostatečné informace od poskytovatele, problémy týkající se ceny či nedostatků v pokrytí pojištění a strach z poranění dítěte.

Vzhledem ke skutečnosti, že jsem žádnou další studii na toto téma také nenašla, budou v této kapitole představeny studie věnující se ovlivnění klíčových problémů trápících pacienty se SMA.

Ovlivnění svalové hypotonie.

Svalová hypotonie je jedním z hlavních příznaků SMA. Naším cílem je tak zvýšit svalovou sílu a zlepšit stabilitu trupu a kořenových kloubů, protože pevný střed těla je základem pro pohyb končetinami. Využitelnost hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii je v tomto směru prokázána v následujících studiích.

Shurleff a Engsberg (2010) provedli pilotní studii věnující se změnám ve stabilitě trupu a hlavy u šesti dětí, ve věku 5 až 17 let s dětskou mozkovou obrnou (DMO), po absolvování dvanáctitýdenního programu hipoterapie. Terapie probíhala 45 minut týdně a byla přizpůsobena každému dítěti na míru za přítomnosti zkušeného registrovaného terapeuta. Efekt terapie byl vyhodnocen s pomocí videa (VMC – Video Motion Capture). Na tělo testovaného bylo umístěno 21 reflexních povrchových značek, jejichž pohyb byl následně snímán. Pro zajištění stálosti podnětů působících na jednotlivé testované, bylo měření provedeno v sedu obkročmo na motorizovaném barelu. Toto testování proběhlo před i po terapii a jeho výsledky byly porovnány s výsledky kontrolní skupiny, kterou tvořilo šest lidí bez postižení ve věku 7 až 56 let. Ti byli otestování pouze jednou a neúčastnili se žádné terapie. Hodnoty dětí s DMO se po absolvování hipoterapie blížily hodnotám kontrolní skupiny, z čehož vyplívá, že hipoterapie příznivě ovlivňuje trupovou stabilitu a stabilitu hlavy.

Efekt hipoterapie na posturální kontrolu a rovnováhu u dětí s DMO shrnuli v přehledu a metaanalýze Zadnikar a Kastrin (2011). Syntetizovali výsledky kvantitativních studií zabývajících se účinkem hipoterapie nebo terapeutického ježdění na posturální kontrolu nebo rovnováhu u dětí a dospělých s DMO. Relevance jednotlivých studí byla před jejich zařazením přezkoumána dvěma badateli. Na základě zhodnocení těchto studií doporučují hipoterapii jako vhodnou metodu pro zvýšení posturální kontroly a zlepšení rovnováhy.

Ovlivnění skoliózy.

Primární projevy SMA jsou často spojeny se skoliózou. K progresi křivky dochází zejména při přechodu pacienta na vozík, z toho důvodu je nejpozději v této době nutné křivku pravidelně sledovat a případně začít aktivně s terapií (Mercuri et al., 2018; Repko, 2017). HTFE je i v tomto případě metodou volby, což potvrzují následující studie.

Vliv HTFE na skoliózu sledovala Jenčíková (2004) u 10 pacientů ve věku 24 až 30 let. Primárním problémem těchto osob byly recidivující bolesti zad bez neurologické symptomatiky. Zároveň ale byla u 4 osob diagnostikovaná idiopatická skolióza pod 20 ° dle Cobba a u 6 osob bylo přítomno vadné držení těla. Pacienti byli vyšetřeni před i po absolvování programu, který se skládal z dvacetiminutových jednotek, které probíhaly dvakrát týdně a celkem jich každý absolvoval čtrnáct. Po terapii došlo u pacientů ke zlepšení v mnoha parametrech. Byl naměřen větší interkondylický index, zvýšil se rozsah pohybu do abdukce v kyčelním kloubu a došlo k úpravě svalových zkrácení zejména u paravertebrálních svalů, flexorů kolenního kloubu, adduktorů kyčelních kloubů, m. quadriceps femoris a m. facie latae. Efekt terapie se u některých osob projevil i ve zvýšení svalové síly břišních svalů, m. gluteus maximus a extenzorů kyčelního kloubu. Došlo k normalizaci zapojení svalů v průběhu stereotypu abdukce v KYK, stereotypu předklonu a dýchání. Statisticky významné bylo zlepšení při vyšetření stabilometrie, při kterém došlo ke zmenšení celkové plochy statokineziogramu v situacích se zavřenýma očima a na molitanu se zavřenýma očima.

Pozitivní působení hipoterapie na osoby se skoliózou sledovala ve své bakalářské práci také Lišková (2018). U tří osob došlo vlivem 12 hipoterapeutických jednotek v délce 30 minut s frekvencí 1–2x týdně ke zmírnění příznaků pojících se se skoliózou. Konkrétně došlo ke zmenšení asymetrií, zvýšení svalové síly, zlepšení pohybových stereotypů a držení těla. Ovlivněny byly dále i dechové funkce a stabilita, u některých osob došlo i ke zlepšení rozvíjení páteře.

Zlepšení chůze.

U méně závažných typů SMA dosahují pacienti i schopnosti chůze, kterou ale mohou postupem času ztrácet (Oskoui et al., 2017). Ač je ztráta chůze způsobena progredující svalovou slabostí, může HTFE přispět k lepší aktivaci svalů a zvýšení svalové síly.

Změny v chůzi byly jednou z několika sledovaných proměnných randomizované, kontrolované studie provedené v Japonsku u 24 dětí s DMO s bilaterální spasticitou

na dolních končetinách. Děti byly ve věku od 4 do 14 let a měřeny u nich byly parametry chůze (kadence, délka kroku, rychlost chůze, průměrné zrychlení, …), byl proveden pětiminutový test chůze a GMFM-66 (Gross Motor Function Measurement). První testování bylo provedeno před terapií, druhé po jejím skončení a poslední bylo provedeno tři měsíce od poslední terapie. Za rok každé dítě absolvovalo celkem 48 třicetiminutových terapii, konkrétně jednu týdně. Přičemž 12 dětí podstoupilo terapii ve formě hipoterapie a druhá polovina se účastnila blíže nespecifikovaného rekreačního programu. K signifikantnímu zlepšení došlo u dětí z první skupiny, zejména v kadenci a rychlosti chůze, v průměrném zrychlení a délce kroku (Mutoh et al., 2019).

Efekt 8týdenního hipoterapeutického programu, sestávajícího se ze dvou třicetiminutových jednotek týdně, sledoval de Araujo a kolektiv (2013) u starších osob. Zapojeno bylo 28 dobrovolníků ve věku 60 až 84 let, přičemž hipoterapii absolvovalo 12 osob. Je nutno zmínit, že terapie probíhala jinak, než jsme u nás zvyklí, v průběhu terapií byla postupně zvyšována náročnost přidáním jezdeckého sedla nebo plněním různých úkolů (rotace trupu, jízda s nohami na jedné straně atd.). Sledovanými parametry byla mobilita, hodnocená Time Up and Go testem, síla dolních končetin, kvantifikovaná 30 s Chair Stand testem, a rovnováha, měřená za pomoci Berg Balance Scale. Po skončení tohoto programu bylo zjištěno měřitelné zvýšení síly dolních končetin a zlepšení rovnováhy oproti kontrolní skupině, která neabsolvovala žádnou terapii.

Ke zlepšení rovnováhy, prodloužení délky kroku a mírnému zúžení báze při chůzi došlo u 15 mužů ve věku 18 až 36 let s Downovým syndromem po absolvování půlročního programu hipoterapie. Týdně tito muži absolvovali tři třicetiminutové jednotky, během nichž se postupně vystřídaly tři pozice (sed, obrácený sed a jízda s oběma nohama na jedné straně koně). Celá terapie probíhala za doprovodu neurologa a fyzioterapeuta se zkušenostmi s hipoterapií, dvou asistentů a vodiče. Pro zhodnocení efektu terapie na zlepšení rovnováhy byli participanti před a po šestiměsíčním programu podrobeni následujícímu měření. Baropometrické analýze, která vyhodnotila rozložení hmotnosti těla v bodech kontaktu se zemí při vzpřímené poloze. A stabilometrickému měření, které slouží ke kvantitativnímu hodnocení posturální kontroly, kde sleduje stranové výchylky trupu a rychlost těchto oscilací. Parametry chůze (rychlost a délka a šířka kroku) byly hodnoceny za pomoci přístroje OptoGait, jenž se skládal z vysokorychlostních digitálních kamer snímajících pohyb osob při chůzi po 80 metrů dlouhém chodníčku, na kterém byly umístěny fotobuňky. Muži po tomto chodníku chodili na boso po dobu tří minut (Portaro et al., 2019).

Ribeiro a kolektiv (2019) sledovali pomocí EMG aktivitu svalů na dolních končetinách u sedmi dětí s DMO se spastickou diparézou a u osmi dětí s normálním psychomotorickým vývojem. U dětí s DMO bylo navíc provedeno GMFM-88 (Gross Motor Function Measurement). Obě skupiny absolvovaly 25 terapií v délce 30 minut. Dle popisu terapie probíhaly v sedu na koňském hřbetu pouze s využitím deky, tedy bez dalšího přidaného cvičení. Od terapií probíhajících u nás se pravděpodobně lišila pouze využitím třmenů pro oporu DKK. Dle předchozí práce autora, tak dochází k lepší aktivaci extenzorů DKK (Ribeiro et al., 2018). EMG měření proběhlo během 1., 10., 20. a 25. setkání a proběhlo v každém z těchto čtyř dní šestkrát. Poprvé na stojícím koni na začátku terapie, poté proběhla čtyři měření v průběhu pohybu, konkrétně v první, desáté, dvacáté a třicáté minutě a naposledy po skončení terapie opět na klidně stojícím koni. Závěrem studie bylo zlepšení motorických dovedností u dětí s DMO a zvýšení aktivity svalů dolních končetin u obou skupin s maximem během 10. terapie. Potom již došlo opět k jejímu snížení, což dle autorů dokazuje, že proběhlo motorické učení (Ribeiro et al., 2019).

Kazuistika

Pacient/klient: chlapec (P. U.)

Datum narození: 19. 10. 2016

Diagnóza: periferní quadruparéza a opoždění motorického vývoje na podkladě spinální svalové atrofie II. typu (delece exonu 7 a 8 genu SMN1, 3 kopie exonu 7 a 8 genu SMN2)

Další diagnózy: dysplazie femuru bilaterálně, vlevo subluxace– při kontrole 27. 5. 2020 zjištěna progrese decentrace až subluxace (dle matky plánovaná operace podzim 2020)

Průběh těhotenství:

Těhotenství probíhalo fyziologicky, porod byl v 38. týdnu bez komplikací a poporodní adaptace chlapce byla dobrá.

Průběh onemocnění:

Vývoj prvního půl roku po porodu probíhal fyziologicky. V průběhu 4.–6. týdne chlapec začal na bříšku zvedat hlavičku. Ve třech měsících se opíral o lokty se zvednutou hlavou a v půl roce se začal opírat na bříšku o natažené paže se zvednutou hlavou a dokázal se přetočit ze zad na bříško.

Potom si matka všimla, že chlapcův psychomotorický vývoj je jiný oproti vývoji jeho starších sester a zašla s ním o prázdninách 2017 na pediatrii. Praktická lékařka ovšem v chlapcově vývoji neshledala nic zvláštního. Matka se ale na chlapcově stavu stále něco nezdálo, začala s ním navštěvovat Bobathovu terapii a neustále jeho stav konzultovala s praktickou lékařkou. Pro zhoršování zdravotního stavu poslala praktická lékařka chlapce v srpnu 2017 na neurologii do Opavy, odkud bylo rodičům po vyšetření předáno doporučení na neurologii do Fakultní nemocnice v Olomouci (FNOL). Vyšetření ve FNOL prokázalo diagnózu SMA. Pro rodiče bylo zjištění této závažné diagnózy velkým šokem, v průběhu dřívějších vyšetření nebylo vysloveno žádné podezření na toto onemocnění. Rodiče byli poučeni o nutnosti brzkého zahájení léčby.

V lednu 2018 bylo pro P. U. schváleno podání první dávky Spinrazy, 1. dávka mu byla podána v dubnu 2018. Po nasazení léčby lékem Spinraza se chlapcův stav začal postupně stabilizovat a probíhající rehabilitace (Bobath, pobyt v Klimkovicích a hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii) mu postupně pomáhá dosahovat ztracených dovedností.

Léčba:

- Spinraza první dávka byla podána: 13. 4. 2018
  zatím poslední (10. dávka): 12. 6. 2020
- Ventolin sirup 2x2,5 ml

Absolvovaná terapie a její efekt:

Na základě zhoršování chlapcova zdravotního stavu začal s matkou navštěvovat od 8. měsíce věku (červen 2017) Bobathovu terapii, se kterou doposud pokračují. Vojtovu terapii zařazují velmi sporadicky.

V lednu 2018 absolvoval P. U. měsíční pobyt v lázních Klimkovice, dle slov matky to bylo v době, kdy byl velmi unavený, neměl ještě zahájenu farmakologickou léčbu, takže terapie, ač probíhala dobře, ho následně velmi unavila, což vedlo k oslabení imunitního systému a po skončení intenzivní lázeňské léčby musel P. U. užívat dvoje antibiotika. Od nasazení léčby Spinrazou (duben 2018) absolvoval další tři pobyty, poslední, čtvrtý pobyt, proběhl v červnu 2020, tyto pobyty byly již bez komplikací v podobě následného infektu. Matka si pobyt v lázních Klimkovice chválí.

V lednu a v říjnu 2019 chlapec absolvoval intenzivní týden hipoterapie v Centru hiporehabilitace Mirákl, o. p. s. a jeden intenzivní týden v neziskové organizaci Majoránek z. s. V Ryzáčku P. U. také nebyl poprvé, svůj první intenzivní týden tu strávil v červnu 2019.

Chlapec navštěvuje též logopeda.

Využívané pomůcky:

- vertikalizační stojánek
- motomed
- kašlací asistent CaughAssist (je chlapcem využíván asi rok) – používaný nepravidelně v závislosti na přítomnosti infekce dolních dýchacích cest
- mechanický vozík na doma a elektrický vozík pro jízdu venku

Vyšetření v hiporehabilitačním středisku Ryzáček z. s. ve dne 6. 7. 2020

V průběhu vyšetření byl chlapec klidný, usměvavý a snažil se komunikovat. Vyšetření byla přítomna matka P. U.

V poloze v leže na zádech chlapec zvládne otočit hlavu na obě strany, dosáhne si rukama i na prsty u nohou. Po předmětech se natahuje oběma rukama, zvládne se sám přetočit na bříško na obě strany. Matka popisuje, že doma válí sudy. V poloze na břiše pouze leží, hlavičku otočit zvládne, nedokáže se ale sám opřít o lokty, ač tuto pozici v domácím režimu rehabilitace s matkou intenzivně trénují. Při trakčním testu hlavička nejdřív visí, po pár vteřinách ji ale zvládl narovnat.

P. U. se sám neposadí, pokud mu ale do sedu pomůžeme, dokáže se v něm bez opory udržet. Zvládá v sedu i otáčet hlavu a zvednout ruce do plného vzpažení. Chlapec neklečí v poloze na čtyřech ani neleze, ale dle matčiných slov se dokáže přemístit přes celý pokoj šoupáním zadečku po zemi. Stejně tak P. U. nevyužívá stoj, samostatný ani u opory, také nechodí.

Z hlediska jemné motoriky chlapec zvládne sebrat i drobné hračky, udrží v ruce tužku, se kterou zvládne kreslit po papíře. Tužku uchopil mezi první čtyři prsty, malíček z úchopu vynechal. Ohledně sebeobsluhy si zvládne svléct ponožky a spodní prádlo, s ostatním oblečením potřebuje pomoci. Sám si dokáže nabrat připravené a nakrájené jídlo a dopravit ho do úst. S příjmem potravy potíže nemá.

Na horních i dolních končetinách je palpačně patrná hypotonie, tkáně mají trofiku v normě. Reflexy C5-C8 a L2-S2 oboustranně nevýbavné. Svalové kontraktury ani skolióza nejsou patrné, v sedu se pouze objevuje zvýrazněná hrudní kyfóza.

Výběr koně:

Pro P. U. byla vybrána čtrnáctiletá kobyla českomoravského belgika jménem Filly. Je to kobyla středního, čtvercového rámce s vysoko nasazeným, kratším, osvaleným krkem a těžší, sušší hlavou. Kohoutek je spíš širší a málo výrazný, kohoutková výška činí 151 cm. Má kratší, sráznou a štěpenou záď a strmější plec. Kopyta jsou dobře stavěná a její postoj je vpředu sblížený a vzadu pravidelný.

Její krok je pravidelný a prostorný s výrazným pohybem ve frontální rovině. Krok zvládne i dobře prodloužit, pokud tak učiní, zvýrazní se pohyb hřbetu ve frontální i sagitální rovině.

Její pohyb je zejména stimulační. Z toho důvodu je v Ryzáčku využívána pro terapii dětí s hypotonií. Pro prostornost jejího hřbetu je možné využít všechny polohy psychomotorického vývoje.

Popis Filly byl sepsán s použitím Metodiky hipoterapie (Kroupová, Bednáříková & Fritscherová, 2013). Přiložená fotografie (obrázek 7), jejíž autorkou je Kateřina Šušlíková, byla použita se souhlasem Ryzáček z. s.

Obrázek 7. Fotografie kobylky Filly (Šušlíková, 2019).

Využité polohy:

- poloha na břiše - slouží pro aktivaci vzpřimovacích reflexů a nebo jako odpočinková poloha
- leh s oporou o předloktí (obličej dítěte směřuje k zádi koně) – tato poloha připravuje dítě na lezení, při každém koňském kroku se kvůli zešikmení hřbetu dítě musí pro stabilizaci trupu opřít o protilehlý loket, druhá ruka je tak teoreticky volná pro pohyb dopředu
- poloha sedu s oporou o dlaně proti směru jízdy - poloha je intenzivní pro trénink rovnováhy, zároveň přenosem pohybových impulzů z koňského hřbetu skrz natažené horní končetiny na trup, dochází ke stabilizaci ramenních pletenců, což je vzhledem k jejich slabosti žádoucí

Průběh terapií:

V hiporehabilitačním středisku Ryzáček probíhá HTFE formou intenzivních týdnů. Každý klient tak absolvuje v průběhu tohoto týdne terapie denně od pondělí do pátku.

Koně se v Ryzáčku vodí na dvou lonžích zezadu. Vedle koňského boku pak jde z jedné strany fyzioterapeut a ze strany druhé asistent při hiporehabilitaci.

P.U. jezdil 2x denně v intenzivním režimu.

6. 7. 2020

Chlapec se na hipoterapii těšil, protože jak již bylo zmíněno, nebylo to jeho první setkání s touto terapií.

První část terapie trvala 12 a půl minuty a chlapec trávil většinu času v poloze v leže na břiše. Snažili jsem se chlapce dostat i do opory o předloktí, ale nechtěl moc spolupracovat a nezvedal hlavičku. Po hodinovém odpočinku následovala druhá část terapie, která byla o něco delší, trvala 14 minut. Chlapec již mnohem lépe spolupracoval a několikrát se nám podařilo udržet sed s oporou o natažené dlaně téměř v průběhu celého kola, což znamená 2 minuty.

7. 7. 2020

Tento den P. U. při příjezdu do Ryzáčka spal a matka jej dlouho nemohla probudit. Po napolohování na koně a zahájení terapie v poloze v leže na bříšku se chlapec „rozkoukal“, a to do velmi dobré nálady. Většinu první části terapie tak zvládl v sedu s oporou o natažené horní končetiny. V průběhu druhé části byla na chlapcovi již patrná únava a svůj nesouhlas s jakoukoliv činnosti kromě ležení na bříšku dával najevo razantním opakováním slova „ne“. Do polohy sedu s oporou o natažené HKK se nám tak podařilo dostat vždy jen na pár chvil, maximálně objetí poloviny jízdárny.

8. 7. 2020

První část terapie zvládal chlapec celkem dobře, střídaly se u něho převážně dvě polohy – sed s oporou o natažené horní končetiny a odpočinkový leh na břiše s rukama volně podél koňských boků. Oproti ostatním dnům strávil zatím nejvíce času opřený o předloktí se zvednutou hlavičkou. Druhá polovina terapie probíhala kvůli dešti ve vnitřní jízdárně. Ta je rozměrově 3x menší, což ji činí pro děti mnohem náročnější, z důvodu častého „zahýbání“ v rozích, které jsou blíže u sebe. Chlapec tak příliš nezvládal udržet rovnováhu a většinu terapie strávil v odpočinkové poloze.

9. 7. 2020

Ve čtvrtek přijel P. U. ve velmi dobré náladě a obě terapeutické jednotky vypadaly téměř identicky. Většinu času trávil chlapec opřen o natažené horní končetiny bez větších známek únavy. Zároveň byl chlapec tento den velmi komunikativní.

10. 7. 2020

První část terapie v pátek probíhala velmi dobře, většinu času se chlapci podařilo udržet oporu o natažené horní končetiny. V druhé polovině již na chlapci byla vidět únava, která byla pravděpodobně způsobena nemožností odpočinku mezi terapiemi, z důvodu škádlení ze strany jeho sestry. Většinu terapie tak strávil v odpočinkové poloze.

Zhodnocení celého týdne

Efekt terapie bude ještě postupně doznívat, stejně jako tomu je u lázeňských pobytů, či jiných intenzitních terapií. I přesto ale v průběhu jednoho týdne bylo vidět postupně zlepšování zdravotního stavu. Doba, po kterou zvládl udržet požadovanou polohu v opoře o natažené horní končetiny se prodlužovala, stejně tak kvalita provedení pohybu a udržení stabilní polohy bylo na konci týdne lepší než na jeho začátku.

Diskuze

Spinální svalová atrofie, vzácné dědičné nervosvalové onemocnění, způsobující degeneraci motoneuronů v předních rozích míšních, přináší do pacientova života mnoho komplikací. Ty mohou být u závažnějších typů život ohrožující, čímž SMA pro svou závažnost představuje výzvu zejména na poli farmakoterapie.

Za uplynulých 25 let od objevu příčiny tohoto onemocnění došlo k velkému pokroku ve vývoji léčiv. Potenciálních směrů, kterými se léčba ubírá je více (Pacak & Kang, 2020). Výzkumy probíhají v oblasti neuroprotektivních látek, léčiv snižujících svalovou únavu, či sledují možné účinky již existujících léků, které byly doposud voleny u jiných onemocnění (Groen et al., 2018; Mrázová, Šabatová & Ošlejšková, 2017). Nejvíce diskutovanými léky s možným pozitivním účinkem pro nemocné se SMA jsou preparáty Spinraza a Zolgensma. Liší se svým farmakologickým účinkem a způsobem podání. Spinraza zvyšuje expresi proteinu SMN, ovlivněním sestřihu pre-messenger RNA, podává se opakovaně a je nutná její intratekální aplikace (Bennett, 2019; Mercuri et. al., 2018). Naproti tomu Zolgensma, jako zástupce genové substituční terapie, dopraví již po jedné intravenózní aplikaci funkční SMN1 gen do mozku („Zolgensma“, 2020). Obě léčiva ovšem spojuje vysoká cena, která bude pravděpodobně ještě mnohokrát diskutována (Pacak & Kang, 2020). Ač tato dvě léčiva představují pro pacienty velkou naději a z klinických studií jsou patrny i pozitivní výsledky, nezaručuje jejich zmiňovaná vysoká cena vždy vyléčení ani výrazné zlepšení stavu. V některých případech může dojít i k jeho zhoršení v důsledku rozvoje nežádoucích účinků. Nejlepších výsledků je zároveň dosahováno při podání léku již před rozvojem prvních příznaků, velkou roli do budoucna proto představuje novorozenecký screening (Gibbons, Stratton & Parsons, 2019; Mercuri, 2018; Pacak & Kang, 2020).

Přestože by bylo okolo farmakoterapie ještě mnoho, co dodat, není to cílem této práce. Její přínos by měl být především v oblasti fyzioterapie. Konkrétně by měl být reflektován přínos metody hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii pro tyto pacienty.

Jedním z hlavních úskalí samotné terapie je její pojetí ze strany lékařských i nelékařských zdravotnických odborníků (lékaři, fyzioterapeuti nezabývající se touto problematikou atd.) dle nichž je HTFE mnohdy popisována jako pouhé „vození dětí na koni“. Toto označení ale při dodržení všech zásad korektního provedení HTFE není vůbec na místě. Je nutné provést vyšetření pacienta, na jehož základě zkušený fyzioterapeut dle dosaženého psychomotorického vývoje dítěte, či funkčního stavu

jedince a dle sledovaného terapeutického cíle zvolí vhodného koně a vybere správnou polohu. Dále musí být terapeut schopen sledovat reakce pacienta v průběhu terapie a korigovat chyby. Na druhou stranu nesmí být nadměrnou korekcí rušen přenos pohybových impulzů z koně na dítě (ČHS, 2020; Jiskrová et al., 2010; Véle, 2004).

Často se kvůli nejednotnosti v terminologii komplikuje i komunikace s úředníky, jelikož mají pocit, že není dostatečné množství průkazných studií o účincích hipoterapie. Je proto nutné z řad odborníků v hiporehabilitaci prokázat své znalosti a zkušenosti a vyjadřovat se o HTFE jako o proprioceptivní neuromuskulární facilitační metodě využívající pohyb koňského hřbetu a nepoužívat vyjádření typu „kůň léčitel, léčba koněm atd.“ (ČHS, 2020). Impulz ke sjednocení terminologie nevzešel pouze od odborníků v České republice. O nutnosti jednotného slovníku se jedná i v rámci HETI (Horses in Education and Therapy International), což je mezinárodní hiporehabilitační organizace. Vzhledem k velikosti organizace, ale mezinárodní terminologie není ještě stanovena, zatím je ve fázi zpracování (ČHS, 2020; HETI, 2019).

Dalším problematickým bodem, je pojetí hipoterapie u nás a ve světě. V České republice je v terapii standartně využíván pouze trojrozměrný pohyb koňského hřbetu, který je sám o sobě dostatečným impulzem pro organismus. V reakci na tento pohyb dochází ke všem výše popsaným benefitům, jako je zlepšení postury a vzpřímeného držení těla, nácvik rovnováhy, koordinace pohybů a facilitace chůze (ČHS, 2020; Hermannová, 2014; Hornáček &; Hollý, 2005; Rigby & Grandjean, 2016). Z toho důvodu není nutné, tuto přirozenou reakci lidského těla na pohyb koňského hřbetu rušit dalším stimulem (ČHS, 2020; Hermannová, 2014; Hornáček &; Hollý, 2005). S tímto názorem se ale neshodují všichni odborníci. V mnoha zahraničních studiích se setkáváme v bližším popisu terapie s úkoly, které pacient plní během terapie. Jedná se často o dotýkání se různých částí svého nebo koňského těla nebo provádění rotace trupu (Ambroży et al., 2017; Araujo et al., 2013). Terapie bývá také uskutečňována v koňském sedle za využití třmenů, což u nás není běžné (Ribeiro et al., 2018). Na druhou stranu z výsledku studie, kterou provedl Ribeiro a kolektiv (2018), vyplynulo, že při využití deky a třmenů dojde u zdravých osob k nejlepší aktivaci m. rectus femoris a m. tibialis anterior. Využití třmenů pro lepší facilitaci extenzorů na dolních končetinách v důsledku aproximace do kloubu uvádí ve své právo i Hornáček a Hollý (2005). Viruega, Gaillard, Briatte a Gaviria (2020) zastávají názor, že využití třmenů může pomoci stabilizovat některé pacienty, ale sami jich ve své studii nevyužívají, jelikož dle nich může jejich použití provokovat retroverzi pánve a celkově omezit její pohyb. Je potom na zvážení

každého terapeuta, zda by k něčemu takovému přistoupil, pokud by sledovaným terapeutickým cílem byla právě aktivace těchto svalů. Z mého pohledu to přináší především mnoho podnětů k uskutečnění dalších výzkumů. Tuto myšlenku uvádí ve svém review také Rigby a Grandjean (2016). Bylo v něm zahrnuto celkem 77 článků týkajících se hipoterapie, ale i příbuzných terapií, zde opět narážíme na onen problém s terminologií. V review jsou zhodnoceny pozitivní výsledky jednotlivých článků a potvrzena účinnost hipoterapie v oblasti hrubé motoriky, zlepšení chůze, rovnováhy a postury a snížení spasticity. Poukazuje ale na potřebu lépe strukturovaných a popsaných studií a jejích výsledků. Dle nich je potřeba posílit současné znalosti a stanovit vhodné dávkování a délku trvání terapií.

Při vypracovávání rešerše byl pozorován největší nedostatek zdrojů věnujících se využití HTFE u pacientů se SMA. A to i přesto, že je pacientům doporučována právě jako možná doplňková metoda (Kočová, 2017). HTFE samozřejmě nemůže ovlivnit primární příčinu onemocnění, je ale dobrým nástrojem k ovlivnění jejích následků, které jsou sami o sobě dosti různorodé, vzhledem k tomu, že SMA se projevuje v několika typech.

Jediným nalezeným výzkumem byl kvalitativní polostrukturovaný rozhovor, který provedla Lemke a kolektiv (2014) s dětmi se SMA a jejich rodiči. Dle rodičů i zúčastněných dětí se jejich psychický i fyzický stav po absolvování hipoterapie zlepšil v mnoha oblastech. Popisovali například zvýšenou flexibilitu a funkci svalů, zlepšení dechových funkcí a obecně získání větší jistoty a samostatnosti v denních aktivitách. Vnímání zlepšení ze strany samotných pacientů a rodičů, je nepochybně skvělé. Na druhou staru popsaný pozitivní efekt bohužel nebyl nijak objektivně měřen. Samotní tvůrci studie se s předpokládaným pozitivním účinkem terapie odvolávají na studie provedené u pacientů s DMO, jejichž problémy jsou v některých ohledech podobné.

Na základě výše zmíněných studií a znalostí působení HTFE je možné tuto metodu využít i u dětí se SMA, tak jak to dělají v hiporehabilitačním středisku Ryzáček, kde mají dobrou zkušenost s využitím HTFE u dětí se SMA typu II (Kroupová, Bednáříková & Fritscherová, 2013). To potvrzuje i provedená kazuistika.

Při bližším pohledu na praktickou realizaci HTFE ovšem narazíme i na mnoho překážek a nevýhod této terapie. Jedná se zejména o vysokou finanční náročnost, kterou pociťují klienti, případně jejich zákonní zástupci, protože HTFE zatím stále není hrazena z veřejného zdravotního pojištění. Většinou klienti zaplatí za jednu terapii okolo 300 Kč a zbývající náklady (300-400 Kč) hradí střediska ze své vlastní činnosti nebo z peněz z dotací či darů. Otázka financí tak komplikuje i chod samotných středisek. Vybudovaní

areálu, splňujícího všechny požadavky, a jeho udržení v chodu, je finančně náročné. Je nutné zabezpečit kvalitní vybavení (deky, uzdečky, madla, lonže, atd.), sociální zázemí pro pacienty. Vlastnit nebo pronajímat vhodných prostory pro provádění terapie (venkovní prostory a krytá hala pro případ nepříznivého počasí), ale také dostatečně velké pastviny pro koně, aby měli místo pro odpočinek po práci. Navíc je k tomu ještě potřeba připočítat náklady na krmivo pro koně, jejich výcvik, pravidelné veterinární prohlídky a další náklady spojené s péčí o ně. Výdaje tvoří také finanční odměna pro všechny členy týmu. Jejich práce je fyzicky, psychicky i časově náročná a jsou zde kladeny nároky na jejich vzdělání a zkušenosti (Caballinus, n. d.; Ťupová & Krobot, 2012).

Z důvodu nízkého počtu kvalifikovaných odborníků, vhodných certifikovaných koní a vysoké finanční náročnosti celého provozu jsou tak střediska poskytující HTFE nucena odmítat klienty z důvodu nedostatečné kapacity. Podle ČHS se v České republice nachází momentálně 27 středisek doporučené rehabilitace a 17 registrovaných středisek. Terapeuti a instruktoři těchto zařízení splňují kvalifikační a odborné požadavky na hiporehabilitační pracovníky. Ve střediscích doporučené rehabilitace mají hiporehabilitační koně licenci ČHS nebo registraci pro parajezdectví. Koně v registrovaném středisku tyto zkoušky nemají (ČHS, n. d.; Ťupová & Krobot, 2012).

Poskytování kvalitní hipoterapie tak není komplikováno pouze z hlediska financí, ale i z pohledu dostupnosti terapie pro klienty. Mnohdy musí dojíždět desítky kilometrů, což je stojí další čas a peníze. I přesto je ale HTFE pro své výsledky vyhledávanou metodou. Do budoucna tak bude jistě vyvíjen tlak na zdravotní pojišťovny, aby byla HTFE zařazena mezi hrazené terapie (ČHS, n. d.; Ťupová & Krobot, 2012).

Závěr

Spinální svalová atrofie je neuromuskulární onemocnění, s autozomálně recesivní dědičností. Nejčastěji se popisuje typ proximální SMA typu I-IV a distální typ. Závažnost nemoci se projevuje zejména v dětském věku. Manifestuje se svalovou hypotonií, hypotrofií a areflexií. Progresivní svalová slabost se objevuje nejčastěji na proximálních částech horních a dolních končetin a postihuje také interkostální svaly. Bránice bývá zpravidla ušetřena. V klinickém obrazu můžeme dále pozorovat deformity hrudníku a skoliózu. U těžších typů onemocnění se vyskytují často komplikace ve formě respiračních obtíží.

Z hlediska léčby se v dnešní době dějí velké pokroky ve farmakologické léčbě, především s preparáty Spinraza a Zolgensma. Ač při brzkém podání mají zatím dobré výsledky, není ani po jejich nasazení zdaleka vyhráno. Pokud tak díky léčbě dojde k zastavení progrese onemocnění, je nutné věnovat ještě mnoho času a úsilí následné rehabilitaci, aby došlo k navrácení ztracených motorických dovedností a předešlo se zmiňovaným komplikacím.

V oblasti rehabilitace hraje velkou roli respirační fyzioterapie, dále využíváme polohování, strečink a metody na neurofyziologickém podkladě. Doplňkem může být například hydroterapie či posilování.

Jednou z nabízených možností je i hipoterapie ve fyzioterapii a ergoterapii, která svým působením podpoří psychomotorický vývoj a stimuluje aktivitu posturálních i pletencových svalů. U dětí s menším stupněm postižení a u dospělých, kteří mohou využít pozici sedu, působí i na zvýšení svalové síly dolních končetin a facilituje chůzi. Lze ji tak rozhodně zařadit do palety fyzioterapeutických metod doporučených pro osoby s tímto onemocněním.

Souhrn

Práce shrnuje základní poznatky o spinální svalové atrofii. Součástí je popis klinického obrazu a jednotlivých typů onemocnění. Věnuje se také diagnostice a možnostem v oblasti farmakologické a rehabilitační léčby.

Z hlediska rehabilitace, konkrétně fyzioterapie, je pozornost zaměřena zejména na hipoterapii ve fyzioterapii a ergoterapii. Jedná se o proprioceptivní neuromuskulární facilitační metodu. V části práce věnované této metodě jsou popsány nové změny v terminologii, vysvětlen princip jejího účinku a popsáno její praktické provedení.

V poslední části práce je na základě popisu provedených studií a získaných poznatků zdůvodněn přínos HTFE pro pacienty se SMA. Tento fakt je demonstrován v připojené kazuistice.

Summary

The Thesis summarizes the basic finfings of spinal muscular atrophy and presents a description of the clinical picture and individual types of the disease. Moreover, it focused on the diagnostics and possibilities available through pharmacological and rehabilitation therapies.

In terms of rehabilitation, specifically physiotherapy, the Thesis concentrates predominantly on hipotherapy, which represents a proprioceptive neuromuscular facilitation technique. The part of the Thesis devoted to this technique describes new changes in terminology, explains the principle of its effects and outlines its practical implementation.

Based on the description of the conducted studies and the acquired findings, the final part of the Thesis substantiates the benefits of hippotherapy fo patients suffering from spinal muscular atrophy. This facti s demonstrated in the attached case report.

Referenční seznam

Al-Zaidy, S., Pickard,. A. S., Kotha, K., Alfano, L. N., Lowes, L., Paul, G.,… Shell, R. (2019). Health outcomes in spinal muscular atrophy type 1 following AVXS-101 gene replacement therapy. *Pediatric Pulmonology,54*(2), 179–185. doi: 10.1002/ppul.24203

Ambroży, T., Mazur_Rylska, A., Chwała, W., Ambroży, D., Mucha, T., Omorczyk, J.,… Mucha, D. (2017). The role of hippotherapeutic exercises with larger support surface in development of balance in boys aged 15 to 17 years with mild intellectual disability. *Acta of Bioengineering and Biomechanics, 19*(4), 143–151, doi: 10.5277/ABB-00776-2016-04

Bartels, B., Montes, J., van der Pol, W. L., & de Groot, J. F. (2019). Physical exercise training for type 3 spinal muscular atrophy. *Cochrane Database of Systematic Reviews, 3*. doi: 10.1002/14651858.CD012120.pub2

Bastlová, P. (2013). *Proprioceptivní neuromuskulární facilitace.* Olomouc, Česká republika: Univerzita Palackého v Olomouci.

Bennet, C. F. (2019). Therapeutic Antisense Oligonucleotides Are Coming of Age. *Annual Review of Medicine,* 70, 307–321. doi: 10.1146/annurev-med-041217-010829

Biondi, O., Lopes, P., Desseille, C., Branchu, J., Chali, F., Ben Salah, A., … Charbonnier, F. (2012). Physical exercise reduces cardiac defects in type 2 spinal muscular atrophy-like mice. *Journal of Physiology-London, 590*(22), 5907–5925. doi: 10.1113/jphysiol.2012.238196

Bitnar, P., & Lepšíková, M. (2009). Poruchy nervosvalového přenosu a svalová onemocnění. In Kolář, P. (Eds.), *Rehabilitace v klinické praxi* (pp. 325–330). Praha, Česká republika: Galén.

Bulut, N., Yardimci, B. N., Ayvat, E., Aran, O. T., Yilmaz, O., & Karaduman, A. (2019). The effect of two different aerobic training modalities in a child with spinal muscular atrophy type II: a case report. *Journal of Exercise Rehabilitation, 15*(2), 322326. doi: 10.12965/jer.1836604.302

Burges, A. H. M. (2017). From Mapping Survival Motor Neuron to Treatment of Spinal Muscular Atrophy. In: Sumner, Ch. J., Paushkin, S., & Ko, Ch-P. (Eds.), *Spinal Muscular Atrophy: Disease Mechanism and Therapy* (pp. xxv-xxix). Londýn, Spojené království Velké Británie a Severního Irska: Elsevier/AP.

Caballinus z. s. (n. d.). Ambulatní hipoterapie. Retrieved from: http://www.caballinus.cz/ambulantni-hipoterapie

Crawford, T. O. (2017). Standart of Care for Spinal Muscular Atrophy. In: Sumner, Ch. J., Paushkin, S., & Ko, Ch-P. (Eds.), *Spinal Muscular Atrophy: Disease Mechanism and Therapy* (pp. 43–62). Londýn, Spojené království Velké Británie a Severního Irska: Elsevier/AP.

Cunha, M. C. B., Oliveira, A. S. B., Labronici, R. H. D. D., & Gabbai, A. A. (1996). Spinal muscular atrophy type II (intermediary) and III (Kugelberg-Welander): Evolution of 50 patients with physiotherapy and hydrotherapy in a swimming pool. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria, 54*(3). doi: 10.1590/S0004-282X1996000300007

Čelko, J., Zálešáková, J., & Gúth, A. (1997). *Hydrokinezioterapia.* Bratislava, Slovenská republika: Liečreh Gúth.

Česká hiporehabilitační společnost. (2015). Standard kvality: Hipoterapie. Retrieved from: https://docplayer.cz/4918536-Standard-kvality-hipoterapie-ceska-hiporehabilitacni-spolecnost.html

Česká hiporehabilitační společnost. (2020). Oficiální slovník České hiporehabilitační společnosti. Retrieved from https://hiporehabilitace-cr.com/o-nas/oficialni-slovnik/

Darbà, J. (2020). Management and current status of spinal muscular atrophy: a retrospective multicentre claims database analysis. *Orphanet Journal of Rare Diseases, 15*(1). doi: 10.1186/s13023-019-1287-y

de Araujo, T. B., de Oliveira, R. J., Martins, W. R., Pereira, M. D., Copetti, F., & Safons, M. P. (2013). Effects of hippotherapy on mobility, strenght and balance in elderly. Archives of Gerontology and Geriatrics, 56(3), 478–481. doi: 10.1016/j.archger.2012.12.007

Dvořák, R. (2007). *Základy kinezioterapie.* Olomouc, Česká republika: Univerzita Palackého v Olomouci.

Dvořáková, T., Janura, M., Svoboda, Z., & Dvořáková, J. (2010). Faktory ovlivňující proces a výsledný efekt v hipoterapii. *Rehabilitace a fyzikální lékařství, 17*(4), 18–193.

Dvořáková, T., Pavelková, J., Janura, M., & Svoboda, Z. (2005). Analýza pohybu v hipoterapii z pohledu biomechaniky. *Rehabilitace a fyzikální lékařství, 12*(4), 183–187.

Finkel, R. S., Mercuri, E., Darra, B. T., Connolly, A.M., Kuntz, N. L., Kirschner, J.,… De Vivo, D. C. (2017). Nusinersen versus Sham Control in Infantile-Onset Spinal Muscular Atrophy. *The New England Journal of Medicine, 377*(18), 1723–1732. doi: 10.1056/NEJMoa1702752

Flores, F. M., Dagnese, F., & Copetti, F. (2019). Do the type of walking surface and the horse speed during hippotherapy modify the dynamics of sitting postural control in children with cerebral palsy?. *Clinical Biomechanics, 70*, 46–51. doi: 10.1016/j.clinbiomech.2019.07.030

Funakoshi, R., Masuda, K., Uchiyama, H., & Ohta, M. (2018). A possible mechanism of horseback riding on dynamic trunk alingment. *Heliyon, 4*(9). doi: 10.1016j.heliyon.2018.e00777

Garner, B. A., & Rigby, B. R. (2014). Human pelvis motions when walking and when riding a therapeutic horse. *Human Movement Science*, 39, 121–137. doi:10.1016/j.humov.2014.06.011

Gibbons, M., Stratton, A., & Parsons, J. (2019). Spinal Muscular Atrophy (SMA) in the Therapeutic Era. *Current Genetic Medicine Repots, 7*(3), 162–167. doi: 10.1007/s40142-019-00172-9

Gidaro, T., & Servais, L. (2018). Nusinersen treatment of spinal muscular atrophy: current knowledge and existing gaps. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 61(1), 19–24. doi: 10.1111/dmcn.14027

Groen, E .J. N., Talbot, K., & Gillingwater, T. H. (2018). Advances in therapy for spinal muscular atrophy: promises and challenges. *Nature Reviews Neurology*, *14*(4), 214–224. doi: 10.1038/nrneurol.2018.4

Grondart, C., Biondi, O., Armand, A. S., Le Colle, S., Della Gaspera, B., Pariset, C., … Charbonnier, C. (2005). Regular exercise prolongs survival in type 2 spinal muscular atrophy model mouse. *Journal of Neuroscience, 25*(33), 7615–7622. doi: 10.1523/JNEUROSCI.1245-05.2005

Havlín, O., Bálintová, Z., Mrázová, L., & Ošlejšková, H. (2018). Spinraza – první specifická terapie pro pacienty se spinální svalovou atrofií. Retrieved from: https://www.fnbrno.cz/spinraza-prvni-specificka-terapie-pro-pacienty-se-spinalni-svalovou-atrofii/t6311

Heine, B. (1997). Hippotherapy: A multisystem approach to the treatment of neuromuscular disorders. *Australian physiotherapy, 43*(2), 145–149. doi: 10.1016/s0004-9514(14)60407-5

Hermanová, H, Münichová, D., Nerandžič, Z, Calta, T., Hergozová, V., & Špatný, F. (2014). *Základy hipoterapie*. Praha, Česká republika: Profi Press s. r. o.

Horses in Education and Therapy Interantional. (2019). Announcement HETI Interantional Education and Terminology Survey. *HETI Headlines Horses in Education and Therapy Interantional Summer Newsleter 2019.* Retrieved from: https://mailchi.mp/48fe8095b51c/heti-headlines-summer-highlights#terminologysurvey

Chali, F., Desseille, C., Houdebine, L., Benoit, E., Rouquet, T., Bariohay, B., … Biondi, O. (2016). Long-term exercise-specific neuroprotection in spinal muscular atrophy- like mice. *Journal of Physiology-London, 594*(7), 1931–1952. doi: 10.1113/JP271361

Chatwin, M., Bush, A. & Simonds, A. K. (2010). Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Archives of disease in childhood, 96* (5), 426–432. doi: 10.1136/adc.2009.177832

Janda, V., & Vávrová, M. (1992). Senzomotorická stimulace: Základy metodiky proprioceptivního cvičení. *Rehabilitácia, 25*(3), 14–34.

Jiskrová, I., Casková, V., & Dvořáková, T. (2010). Hiporehabilitace. Brno, Česká republika: Mendelova univerzita v Brně.

Kapur, N., Deegan, S., Parakh, A., & Gauld, L. (2019). Relationship between respirátory function and need for NIV in childhood SMA. *Pediatric Pulmonology, 54*(11), 1774–1780. doi: 10.1002/ppul.24455

Khirani, S., Amaddeo, A., & Fauroux, B. (2020). Caugh, sniff and maximal static pressure patterns in spinal muscular atrophy. *Respiratory Physiology & Neurobiology, 271*. doi: 10.1016/j.resp.2019.103308

Koca, T. T., & Ataseven, H. (2015). What is hippotherapy? The indications and effectiveness of hippotherapy. Northern clinics of Istambul, 2(3), stránky 247–252. doi: 10.14744/nci.2016.71601

Kočová, H. (2017). *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Praha, Česká republika: Grada Publishing.

Kolář, P. (2009). Fyzioterapeutické metody a koncepty. In Kolář, P. (Eds.), *Rehabilitace v klinické praxi* (p. 230–281). Praha, Česká republika: Galén.

Krawczyk, P. (2017). Ortopedická péče o pacienty se spinální svalovou atrofií. In. Kočová, H. (Eds.), *Spinální svalová atrofie v souvislostech* (pp. 142–168). Praha, Česká republika: Grada Publishing a.s.

Lakomy-Gawryszewska, A. A., Józefowicz, K., Raniszewska, A., Langer, D., Hansdorfer-Korzon, R., Bieszczad, D., Górska, K., … Pilarska, E. (2016). The impact of hippotherapy on the quality of trunk stabilisation, evaluated by EMG biofeedback, in children with infantile cerebral palsy. *Polish Annals of Medicine, 24*(1), 9–12. doi: 10.1016/j.poamed.2016.06.001

Lebl, J., Doušková, T., Haberlová, J., Havlovicová, M., Kotalová, R., Macek, M., … Zemková, D. (2018). *Vzácná onemocnění u dětí: motolské pediatrické semináře 2*. Praha: Galén.

Lemke, D., Rothwell, E., Newcomb, T., & Swoboda, K. (2014). Perceptions of Equine Assisted Activities and Therapies by Parents and Children with Spinal Mucsular Atrophy. *Pediatr Physical Therapy, 26*(2), stránky 237–244. doi: 10.1097/PEP.0000000000000027

Lewelt, A., Krosschell, K. J., Stoddart, G. J., Weng, C. D., Xue, M., Marcus, R. L., … Swoboda, K. J. (2015). Resistance Strenght Training Exercise in Children with Spinal Muscular Atrophy. *Muscle & Nerve, 52*(4), 559–567. doi: 10.1002/mus.24568

Lipnick, S. L., Agniel, D. M., Aggarwall, R., Makhortova, N. R., Finlayson, S. G., Brocato, A., … Rubin, L. L. (2019). Systematic nature of spinal muscular atrophy revealed by studying insurance claims. *Plos One, 14*(3), 1–17. doi: 10.1371/journal.pone.0213680

Lišková, A. (2018). *Hipoterapie jako podpůrná léčba skolióz* [Bakalářská práce]. České Budějovice: Autor.

Melki, J. (2017). Advances in Spinal Muscular Atrophy Research. In: Sumner, Ch. J., Paushkin, S., & Ko, Ch-P. (Eds.), *Spinal Muscular Atrophy: Disease Mechanism and Therapy* (pp. XXIII–XXIV). Londýn, Spojené království Velké Británie a Severního Irska: Elsevier/AP.

Mercuri, E. (2018). Neuromuscular disorders: 2017, a year to remeber. *Lancet Neurology, 17*(1), 12–13. doi: 10.1016/S1474-4422(17)30418-0

Mercuri, E., Darras, B. T., Chiriboga, C. A., Day, J. W., Campbell, C., Connolly, A.M., … Kim, H. (2018). Nusinersen versus Sham Control in Later-Onset Spinal Muscular Atrophy. *The New England Journal of Medicine*,*378*(7), 625–635. doi: 10.1056/NEJMoa1710504

Mercuri, E., Finkel, R. S., Muntoni, F., Wirth, B., Montes, J., Main, M.,…Sejersen, T. (2018). Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutrition care. *Neuromuscular Disorder, 28*(2), 103–115. doi: 10.1016/j.nmd.2017.11.005

Montes, J., McDermott, M. P., Martens, W. B., Dunaway, S., Glanzman, A. M., Riley, S., … Finkel, R. S. (2010). Six-Minute Walk Test demonstrates motor fatigue in spinal muscular atrophy. *Neurology, 74*(10), 833–838. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181d3e308

Munsat, T. L. (1991). Workshop report: international SMA collaboration. *Neuromuscular Disorder, 1*(2), 81.

Mutoh, T., Mutoh, T., Tsubone, H., Takada, M., Doumura, M., Ihara, M., … Taki, Y. (2019). Impact of Long-Term Hippotherapy on the Walking Ability of Children With Cerebral Palsy and Quality of Life of Their Caregivers. *Frontiers in Neurology, 10*(834). doi: 10.3389/fneur.2019.00834

Mutsaers, Ch. A. (2013). Mechanisms of disease pathogenesis in Spinal Muscular Atrophy [Disertační práce]. Retrieved from: https://era.ed.ac.uk/handle/1842/9774

Neumannová, K, & Šesták, J. (2017). Neinvazivní ventilační podpora. In. Kočová, H. (Eds.), *Spinální svalová atrofie v souvislostech* (pp. 82–87). Praha, Česká republika: Grada Publishing a.s.

Neumannová, K. (2017). Plicní funkce a možnosti respirační fyzioterapie u nemocných se spinální svalovou atrofií. In. Kočová, H. (Eds.), *Spinální svalová atrofie v souvislostech* (pp. 74–96). Praha, Česká republika: Grada Publishing a.s.

Nevšímalová, S. (2005). Spinální svalová atrofie. In P. Jedlička, & O. Keller (Eds.), *Speciální neurologie* (stránky 279–280). Semily, Česká republika: Galén.

Nosková, P. (2017). Fyzikální terapie a léčebná rehabilitace u spinální svalové atrofie. In. Kočová, H. (Eds.), *Spinální svalová atrofie v souvislostech* (pp. 97–122). Praha, Česká republika: Grada Publishing a.s.

Novinky genetických vyšetření. (n.d.). Retrieved from: https://www.fnbrno.cz/detska-nemocnice/oddeleni-lekarske-genetiky/novinky-genetickych-vysetreni/t4572

Oskoui, M., Darras, B. T., & De Vivo, D. C. (2017). Spinal Muscular Atrophy: 125 Years Later and the Verge of a Cure. In: Sumner, Ch. J., Paushkin, S., & Ko, Ch-P. (Eds.), *Spinal Muscular Atrophy: Disease Mechanism and Therapy* (pp. XXIII–XXIV). Londýn, Spojené království Velké Británie a Severního Irska: Elsevier/AP.

Pacak, C. A., & Kang, P. B. (2020). The End of Beginning: The Journey to Molecular Therapies for Spinal Muscular Atrophy. *Pediatric Neurology, 102,* 1–2. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2019.07.018

Pavlů, D. (2003). *Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody: Koncept a metody spočívající převážně na neurofyziologické bázi*. Brno, Česká republika: CERM s.r.o.

Peréz-García, M. J., Kong, L., Sumner, C. J. & Tizzano, E. F. (2017). Developmental Aspects and Pathological Findings in Spinal Muscular Atrophy. In: Sumner, Ch. J., Paushkin, S., & Ko, Ch-P. (Eds.), *Spinal Muscular Atrophy: Disease Mechanism and Therapy* (pp. 21–42). Londýn, Spojené království Velké Británie a Severního Irska: Elsevier/AP.

Portaro, S., Cacciola, A., Naro, A., Cavallaro, F., Gemelli, G., Aliberti, B., … Milardi, D. (2019). Can Individuals with Down Syndrome Benefit from Hippotherapy? An Exploratory Study in Gait and Balance. *Developmental Neurorehabilitation,* doi: 10.1080/17518423.2019.1646830

Příbová, J. (2006). Maximální využití somatického působení pohybu koně. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 13(3), 149–152.

Repko, M. (2017). Progresivní neuromuskulární deformity páteře a jejich operační řešení. In. Kočová, H. (Eds.), *Spinální svalová atrofie v souvislostech* (pp. 169–182). Praha, Česká republika: Grada Publishing a.s.

Ribeiro, M. F., Espindula, A. P., Bevilacqua, D. E., Tolentino, J. A., de Silva, C. F. R., Araujo, M. F., … Teixeira, V. D. A. (2018). Activation of lower limb muscles with

different types of mount in hippotherapy. *Journal of Bodywork and Movement Therapies, 22*(1), 52–56. doi: 10.1016/j.jbmt.2017.03.020

Ribeiro. M. F., Espindula, A. P., Lage, J. B., Bevilacqua, D. E., Diniz, L. H., de Mello, E. C., … Teixeira, V. D. A. (2019). Analysis of the lectromiographic aktivity of lower limb and motor function in hippotherapy practitioners with celebral palsy. *Journal of Bodywork and Movement Therapies, 23*(1), 39–47. doi: 10.1016/j.jbmt.2017.12.007

Shurtleff, T. L., & Engsberg, J. R. (2010). Chenges in Trunk and Head Stability in Cheldren with Cerebral Palsy after Hippotherapy: A Pilot Study. *Physical & Occupational Therapy in Pediatrics, 30*(2), 150–163. doi: 10.3109/01942630903517223

Simard, L. (2009). *The Genetics of Spinal Muscular Atrophy* [Brochure]. Retrieved from: https://curesma.wpengine.com/wp-content/uploads/2019/07/genetics-of-sma.pdf

Stam, M., Wadman, R. I., Bartels, B., Leeuw, M., Westenegen, H. J., Wijngaarde, C. A., … van der Pol, W. L. (2018). A continuous repetitive task to detect fatigability in spinal muscular atrophy. *Orphanet Journal of Rare Diseases, 13*. doi: 10.1186/s13023-018-0904-5

Štětkářová, I. (2017). *Moderní farmakoterapie v neurologii*. Praha, Česká republika: Maxdorf. *The New England Journal of Medicine, 378*(7), 625–635. doi: 10.1056/NEJMoa1710504

Ťupová, K., & Krobot, A. (2012). Hipoterapie jako doplňková metoda fyzioterapie: rešerše dostupné literatury. *Rehabilitace a fyzikální lékařství, 19*(2), 74–79.

van Weeren, P. R. (2004). Structure and biomechanical concept of the equine back. *Pferdeheilkunde, 20*(4), 341–348. doi: 10.21836/PEM20040404

Vařeka, I., & Vařeková, R. (2009). *Kineziologie nohy*. Olomouc, Česká republika: Univerzita Palackého v Olomouci.

Véle, F. (2004). Úvaha nad hipoterapií. *Rehabilitácia, 41*(2), 77–79

Veverková, M., & Vávrová, M, (2009). Senzomotorická stimulace. In Kolář, P. (Eds.), *Rehabilitace v klinické praxi* (p. 272–274). Praha, Česká republika: Galén.

Viruega, H., Gaillard, I., Briatte, L., & Gaviria, M. (2020). Inter-Day Reliability and Changes of Surface Electromyography on Two Postural Muscles Throughout 12 Weeks of Hippotherapy on Patients with Cerebral Palsy: A Pilot Study. *Brain Sciences, 10*(5). doi: 10.3390/brainsci10050281

Voháňka, S., Vlčková, E., & Bednařík, J. (2019). Genetika nervosvalových onemocnění. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie, 82*(2), 229-235. doi: 10.14735/amcsnn2019229

Vojta, V., & Peters, A. (1995). *Vojtův princip*. Praha, Česká republika: Grada Publishing.

Zadnikar, M., & Kastrin, A. (2011). Effect of hippotherapy and therapeutic horseback riding on postural control or balance in children with cerebral palsy: a meta-analysis. *Developmental Medicine and Child Neurology, 53*(8), 684–691. doi: 10.1111/j.1469-8749.2011.03951.x

Zaneb, H., Peham, C., & Stanek, C. (2013). Functional anatomy and biomechanice of equine thoracolumbar spine: a review. *Turkish Journal of Veterinary and Animal Sciences, 37*(4), 380-389. doi: 10.3906/vet-1205–45

Zolgesma. (2020). Retrieved from: https://smanewstoday.com/avxs-101-avexis

Zounková, I. (2009). Koncept manželů Bobathových. In Kolář, P. (Eds.), *Rehabilitace v klinické praxi* (p. 310). Praha, Česká republika: Galén.

Zounková, I., & Šafářová, M. (2009). Vojtův princip: reflexní lokomoce. In Kolář, P. (Eds.), *Rehabilitace v klinické praxi* (p. 265–272). Praha, Česká republika: Galén.