

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD
Ústav klinické rehabilitace

Renáta Sudová

**Úloha fyzioterapie v procesu péče o pacienta s amyotrofickou
laterální sklerózou**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: doc. MUDr. Ivanka Vlachová

Olomouc 2022

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a použila jen uvedené bibliografické a elektronické zdroje.

V Olomouci dne

Podpis

Děkuji paní doc. MUDr. Ivance Vlachové za ochotu, vstřícnost a čas mi věnovaný při zpracovávání bakalářské práce. Zároveň děkuji své rodině za úžasnou podporu při studiu ve všech směrech.

ANOTACE

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Název práce: Úloha fyzioterapie v procesu péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou

Název práce v AJ: Role of physiotherapy in treatment of patient with amyotrophic lateral sclerosis

Datum zadání: 2021-11-30

Datum odevzdání: 2022-05-12

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav klinické rehabilitace

Autor práce: Renáta Sudová

Vedoucí práce: doc. MUDr. Ivanka Vlachová

Oponent práce: Mgr. Miroslav Haltmar

Abstrakt v ČJ: Tato přehledová bakalářská práce je koncipována do dvou částí. Cílem první části je představení amyotrofické laterální sklerózy. Druhá část je výčtem fyzioterapeutických intervencí, které je možno využít u pacientů s touto diagnózou. Jejím cílem je zhodnocení jejich účinnosti pomocí dohledaných zdrojů. K tvorbě práce bylo využito celkem 8 knižních publikací a 64 odborných článků či studií vyhledaných v databázích PUBMED, SCIENCE DIRECT a GOOGLE SCHOLAR.

Abstrakt v AJ: This summarizing bachelor thesis consists of two chapters. Aim of the first chapter is introduction of amyotrophic lateral sclerosis. The second chapter is list of physiotherapeutic interventions, which can be used at patients with this diagnosis. The aim here is evaluation of their effectiveness, based on found sources. A total of 8 book publications and 64 specialized articles or studies were used for this thesis, searched in PUBMED, SCIENCE DIRECT and GOOGLE SCHOLARES databases.

Klíčová slova v ČJ: amyotrofická laterální skleróza, fyzioterapie, rehabilitace, cvičení, léčba, ergoterapie, logopedie, ortotika

Klíčová slova v AJ: amyotrophic lateral sclerosis, physiotherapy, rehabilitation, exercise, treatment, occupational therapy, speech therapy, orthotics

Rozsah: 52 stran/0 příloh

Obsah

Úvod	8
1 Amyotrofická laterální skleróza	9
1.2 Etiopatogeneze	9
1.3 Klinický obraz.....	10
1.4 Diagnostika a diferenciální diagnostika.....	12
1.5 Formy onemocnění	14
1.5.1 Klasická forma ALS.....	15
1.5.2 Progresivní svalová atrofie.....	15
1.5.3 Primární laterální skleróza	15
1.5.4 Progresivní bulbární obrna	15
1.5.5 Familiární forma ALS	16
1.5.6 ALS-parkinsonismus-demence komplex (ALS/PDC)	16
1.6 Stádia onemocnění	17
1.6.1 První podstádium.....	17
1.6.2 Druhé podstádium	17
1.6.3 Třetí podstádium	17
1.6.4 Čtvrté podstádium	17
1.6.5 Páté podstádium	17
1.6.6 Šesté podstádium.....	18
1.7 Léčba.....	18
1.8 Otázka eutanázie	19
2 Cíle, možnosti a prostředky fyzioterapie ALS dle stádií.....	20
2.1 Rehabilitace v prvním stádiu	20
2.1.1 Cvičení proti odporu.....	22
2.1.2 Aerobní cvičení	23
2.1.3 Stretching	24
2.1.4 Terapie respiračního systému.....	25
2.1.5 Trénink rovnováhy	28
2.1.6 Využití ortotických pomůcek	29
2.2 Rehabilitace v druhém stádiu.....	33
2.2.1 Ergoterapie	34

2.2.2 Terapie bulbární oblasti.....	34
2.2.3 Hydrokinezioterapie	37
2.2.4 Využití vozíků	37
2.3 Rehabilitace ve třetím stádiu.....	38
2.3.1 Masáže.....	39
2.3.2 Terapie otoků.....	39
2.3.3 Dekubity u pacientů s ALS	40
Závěr.....	41
Referenční seznam.....	42
Seznam zkratk.....	50
Seznam obrázků.....	51
Seznam tabulek.....	52

Úvod

Amyotrofická laterální skleróza je fatální neurodegenerativní onemocnění, které zasahuje motorický systém na všech úrovních a znemožňuje ovládní vlastního těla při zachovalých mentálních a psychických funkcích. Onemocnění je neléčitelné a přibližně 50% pacientů umírá během prvních 3 let od vypuknutí onemocnění (Mitchell a Borasio, 2007, s. 2031).

Léčba těchto pacientů je komplexní záležitostí a fyzioterapie je jedním z oborů, které se ní podílejí. Přestože se jedná pouze o terapii symptomatickou, má velký vliv na kvalitu pacientova života.

Cílem této práce je v první části seznámení s amyotrofickou laterální sklerózou jakožto neurodegenerativním onemocněním. Zmíněna je etiopatogeneze, klinický obraz, možnosti diagnostiky, formy, stádia, dostupná léčba a také otázka eutanázie, která je s tímto onemocněním často spojována. Druhá část práce je věnována výčtu fyzioterapeutických technik, které jsou vhodné pro použití u těchto pacientů. Jejich vliv na život pacienta, ať už se jedná o stránku fyzickou či psychickou je hodnocen pomocí dohledaných studií či kazuistik. Zmíněny jsou taktéž benefity využití ortotických pomůcek a vozíků. Techniky jsou uspořádány dle stádií onemocnění, ve kterých je vhodné jejich využití.

Při tvorbě práce bylo využito celkem 8 knižních publikací a 64 elektronických zdrojů v podobě článků, studií nebo kazuistik z let 2007 až 2021. Vyhledávání zdrojů bylo prováděno v databázích PUBMED, SCIENCE DIRECT a GOOGLE SCHOLAR na základě určených cílů práce. Použitými klíčovými slovy byly anglické ekvivalenty následujících pojmů: amyotrofická laterální skleróza, fyzioterapie, rehabilitace, cvičení, léčba, ergoterapie, logopedie, ortotika.

1 Amyotrofická laterální skleróza

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je jedním ze tří nejčastějších neurodegenerativních onemocnění společně s Alzheimerovou a Parkinsonovou chorobou (Vacca, 2020, s. 32). Obecně u těchto nemocí dochází k postižení periferní či centrální nervové soustavy na podkladě předčasného stárnutí neuronálních a gliálních systémů, mnohdy též genetického původu.

U ALS dochází v důsledku degenerativního procesu k progresivnímu zániku pyramidových buněk motorického kortexu, jader motorických hlavových nervů v bulbární oblasti mozkového kmene a motoneuronů předních rohů míšních (Kolář, 2009, s. 373). Typickým obrazem je tedy smíšené postižení horního a dolního motoneuronu. Incidence ALS v Evropě kolísá mezi 2-3 případy na 100 000 obyvatel (Hardiman et al., 2017, s. 1). Prevalence se uvádí v počtu 6 případů na 100 000 obyvatel (Bednařík, Ambler, Růžička et al, 2010, s. 771). V rámci pohlaví je výskyt tohoto onemocnění častější u mužů, a to v poměru 2:1 vůči ženám (Kaňovský a Herzig, 2007, s. 133). K propuknutí nemoci dochází nejčastěji ve věku 58-63 let (47-52 let u familiární formy) (Ralli et al, 2019, s. 438).

1.2 Etiopatogeneze

Mechanismus zániku nervových buněk při ALS není přesně znám (Ralli et al, 2019, s. 438). Pravděpodobně se jedná o multifaktoriální záležitost a vyslovena byla řada teorií (Kolář, 2009, s. 374).

Za jednu z pravděpodobných příčin je považována porucha metabolismu glutamátu (Batra et al, 2019, s. 5-10). Glutamát je excitační neurotransmitter, jehož správná funkce je klíčová pro činnost nervového systému (Růžička, Ambler, Bednařík, 2010, s. 774). U pacientů s ALS byla zjištěna snížená hladina transportérů glutamátu Excitatory Amino Acid Transporter 2 (EAAT2) v míše a kortexu, což má za následek jeho zvýšenou hladinu. (Batra et al, 2019, s. 11). Jeho kumulace má excitotoxický účinek na přítomné nervové buňky, dochází k poruše jejich homeostázy a následné smrti (Růžička, Ambler, Bednařík, 2010, s. 374).

Průkaz zvýšeného počtu T-lymfocytů a makrofágů v předních rozích míšních poukazuje na možnost pohlížet na ALS jako na autoimunitní onemocnění. V rámci teorie

autoimunity se uvádí také negativní vliv imunoglobulinů, které způsobují apoptózu motorických neuronů (Ralli et al, 2019, s. 439).

Dalším zvažovaným faktorem, který pravděpodobně přispívá k rozvoji ALS je nedostatek růstových faktorů spinálních motoneuronů. Mluví se o tzv. trofických faktorech, což jsou endogenní proteiny jako například Ciliary Neurotrophic Factor (CNFT), Brain-Derived Neurotrophic Factor (BDNF) nebo Glial-Derived Neurotrophic Factor (GDNF) zajišťující správnou aktivitu a přežití těchto buněk (Růžička, Ambler, Bednařík, 2010, s. 776).

Mezi jiné zvažované patologické mechanismy podílející se na vzniku ALS patří mitochondriální dysfunkce vedoucí ke snížené energetické produkci neuronů a jejich větší náchylnosti k oxidativnímu stresu, dále různé proteinové agregace či poruchy RNA metabolismu (Batra et al, 2019, s. 5-11).

Kromě forem sporadických se vyskytuje také familiární forma ALS, která je dědičným typem této choroby a je známo přibližně 60 genových mutací způsobujících tuto nemoc. Ve 20% se jedná konkrétně o mutaci genu pro enzym Superoxidovou dismutázu 1 (SOD1), jehož funkce spočívá v likvidaci superoxidových volných radikálů, které jsou produktem buněčného metabolismu. Hromadění těchto radikálů může mít nepříznivý účinek na proteiny lipidových membrán. Mezi další geny spojené s přenosem ALS patří Senataxin (SETX), Alsin (ALS 2) nebo Neurofilament Heavy Polypeptide (NEFH) (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010, s. 773).

K rozvoji ALS mohou přispět také některé faktory týkající se životního stylu. Uvádí se například vysoká hodnota body mass indexu, kouření, stav metabolismu, prodělané úrazy hlavy, zvýšený příjem antioxidantů nebo nadměrné vystavování se elektromagnetickému poli. Snížený výskyt tohoto onemocnění byl u pacientů užívajících imunosupresiva (Ralli et al, 2019, s. 439).

1.3 Klinický obraz

ALS se vyznačuje velmi pestrým klinickým obrazem. Přesto jsou však pozorovatelné některé společné znaky, vyskytující se u většiny nemocných (Statland et al, 2015, s. 5).

Z projevů postižení horního motoneuronu je viditelná zhoršená obratnost, svalová ztuhlost až spasticita, hyperreflexie a pozitivita pyramidových jevů. Z projevů postižení

dolního motoneuronu jsou typické atrofie, fascikulace, křeče a svalová slabost (Kolář, 2009, s. 374).

Onemocnění se začíná projevovat asymetricky atrofiemi a slabostí akrálních částí končetin, které vedou ke snížené obratnosti a problémům s chůzí (Ambler, 2011, s. 240). Výše zmíněné fascikulace se objevují difuzně a typická je jejich přítomnost v oblasti jazyka (Kolář, 2009, s. 374). Křeče se mohou objevovat ještě několik měsíců před rozvojem dalších příznaků a mimo lýtek se vyskytují v oblasti stehen, břicha, horních končetin, krku a jazyka. Jedním z prvních příznaků také mohou být potíže se vzpřímeným držením hlavy v důsledku slabosti šíjových svalů (tzv. head drop) (Růžička, Ambler, Bednařík, 2010, s. 776). Dále se přidávají bulbární symptomy zahrnující dysartrii, dysfagii či sialorrhoeu (Statland et al, 2015, s. 6) Poruchy samotného autonomního systému nebývají u těchto pacientů nijak výrazné. Jedná se hlavně o potíže kardiovaskulárního a gastrointestinálního systému, popřípadě poruchy sudomotoriky a regulace slzných žláz, svědčící o poruše sympatiku i parasympatiku (Růžička, Ambler, Bednařík, 2010, s. 776). Pozorovatelné jsou také celkové dechové potíže poukazující na nedostatečnou funkci bránice (Statland et al, 2015, s. 6). Hypoventilace a následná hypoxie převažující v nočních hodinách narušují pacientův spánkový režim a vedou ke zvýšené únavě a ranním bolestem hlavy (Růžička, Ambler, Bednařík, 2010, s. 776 – 777).

Naopak poruchy cití, sfinkterů či sexuálních funkcí se u tohoto onemocnění nevyskytují. (Kolář, 2009, s. 374). Poškozeny nejsou také oko-hybné svaly (Seidl, 2015, s. 300). Taktéž bolest, buď myoskeletálního charakteru nebo v souvislosti se spasticitou se objevuje až v pozdějších stádiích nemoci (Kolář, 2009, s. 374).

Ani poruchy kognitivních funkcí nepatří do typického klinického obrazu ALS (Umphred et al, 2013, s. 522). Například dle Amblera psychika u těchto pacientů zůstává beze změny (Ambler, 2011, s. 240). Dle Koláře se asi u 5% pacientů s ALS se vyskytuje demence, není však jasná souvislost mezi těmito dvěma onemocněními (Kolář, 2009, s. 374). Na základě novějších výzkumů ale Kaňovský a Bártková uvádějí, že se v případě ALS a demence jedná o překryvné syndromy, a to na základě nálezů TPD-43 proteinu v cytoplazmatických inkluzích a hypometabolismu glukózy u zkoumaných pacientů. Závěrem uvádí, že 50% pacientů s ALS trpí současně kognitivním deficitem z čehož 25% zplňuje kritéria frontotemporální demence, což je nemoc způsobena atrofií neuronů ve frontální a temporální oblasti kortexu. Na pacientovi jsou pak pozorovatelné změny

osobnosti, chování a také postupné ztížení až ztráta řeči (Kaňovský a Bártková, 2020, s. 365).

Kvůli četným atrofiím a sníženému kalorickému příjmu z důvodu ztíženého přijímání potravy dochází k výraznému úbytku hmotnosti pacienta. (Růžička, Ambler, Bednařík, 2010, s. 777) V důsledku potíží, jako je dysfagie (hrozí zde aspirace potravy) nebo selhávání svalstva (vedoucí u dýchacího svalů k respirační insuficienci) dochází průměrně 5 let od vzniku nemoci ke smrti pacienta (Ambler, 2011, s. 240).

1.4 Diagnostika a diferenciální diagnostika

Brzké stanovení diagnózy je důležité pro včasné zahájení potřebné léčby. Vzhledem k absenci konkrétního diagnostického testu je ALS diagnostikována na základě klinických projevů a elektromyografického vyšetření (Lenglet a Camdessanché, 2017, s. 282).

V rámci klinického vyšetření k diagnóze napomáhá vyšetření vybavitelnosti myotatických reflexů, u kterých se v důsledku postižení horního motoneuronu očekává zvýšená aktivita. Dále se potvrzuje pozitivita patologických kožních a zánikových pyramidových jevů (Pfeiffer, 2007, s. 60).

Naopak nevybavitelné jsou břišní reflexy (Růžička, Ambler, Bednařík, 2010, s. 778). Vyšetřuje se taktéž cití, které zůstává nepoškozeno (Kolář, 2009, s. 374).

Další důležitou součástí diagnostického procesu je elektromyografie. Využívá se jehlové elektromyografie, pomocí níž se zaznamenávají projevy denervace jako jsou již zmíněné fibrilace, fascikulace, ztráta motorických jednotek a míra reinervace ještě zdravými motoneurony. Tyto změny by měly být přítomny aspoň ve 3 z celkem 4 hodnocených oblastí. V oblasti mozkového kmene (vyšetření svalů jazyka a m. masseter) a hrudní míchy (vyšetření paraspinálních a břišních svalů), kde se jako podezřelé jeví postižení už v jednom svalu a dále v krční a lumbosakrální oblasti, kde musí být přítomna denervace aspoň dvou svalů s rozdílným nervovým zásobením (Kaňovský a Bártková, 2020, s. 365)

Pro zjištění změn v rámci kortikospinálního traktu se využívá měření motorických evokovaných potenciálů, tedy dráždění motorického kortexu, což evokuje motorickou odpověď končetinových či cefalických svalů. Výhodou je skutečnost, že dokazují postižení motoneuronu i v prvních stádiích onemocnění, kdy ještě nemusejí být rozvinuty

klinické příznaky (Lenglet a Camdessanché, 2017, s. 282). Senzitivní akční potenciály zůstávají v normě.

Ze zobrazovacích metod se používá magnetická rezonance (MR), kde je u pacientů s ALS zaznamenávána T1 hyperintenzita v anterolaterální části krční míchy a v případě dominantního postižení horního motoneuronu i hyperintenzita T2 intrakraniálně. Význam těchto metod však spočívá spíše k vyloučení jiných onemocnění. Dále se užívá vyšetření likvoru, ve kterém o nemoci svědčí zvýšená hladina neurofilament. (Kaňovský a Bártková, 2020, s. 365).

Vzhledem k malému množství praktických testů, napomáhajících při diagnostice tohoto onemocnění, snažili se Lee et al ve své studii z roku 2021 využít síly špetkového úchopu, měřené hydraulickým tlakovým manometrem. Vycházeli z výsledku nedávných studií, které poukazovaly na výraznou slabost m. abduktor pollicis brevis, prvního m. interosseus dorsalis a m. abduktor digiti minimi u pacientů s ALS. Použitelnost testu dokázali porovnáním výsledků jejich měření s Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS) pro horní končetinu, Medical Research Council (MRC) škálou a hodnotami Compound Muscle Action Potential (CMAP). Ve srovnání s výše zmíněnými škálami se jako nejvíce odpovídající jeví měření svalové síly palce, ale i u ostatních dvou prstů se jednalo o podobné hodnoty. V závěru této studie autoři uvádí, že přestože se nemusí jednat o potřebné diagnostické vyšetření, může posloužit jako ukazatel progresu onemocnění (Lee et al, 2021, s. 109-112).

Pro zjednodušené stanovení diagnózy ALS byla v roce 1994 organizací World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases vytvořena El Escorial Diagnostic Criteria. Podle tohoto systému je diagnostika ALS podmíněna přítomností dysfunkce dolního motoneuronu, která je dokázána fyzickým, elektrofyziologickým či neuropatologickým vyšetřením, dále dysfunkce horního motoneuronu, která byla prokázána klinickými testy, a nakonec progresí onemocnění, kdy v době déle než 6 měsíců dochází k šíření potíží v rámci jedné nebo do dalších oblastí. Zároveň nesmí být u pacienta přítomny elektrofyziologické, patologické či neurologické příznaky jiného probíhajícího onemocnění. Dle pravděpodobnosti konečné diagnostiky onemocnění se pak pacienti zařazují do 4 skupin. V roce 2006 došlo v Japonsku k úpravě tohoto členění na tzv. Awai Criteria (Statland et al, 2015, s. 6-8). Dle multicentrické prospektivní studie od Geevasing et al z roku 2016 jsou Awai Criteria

v diagnostice o 12% citlivější než El Escorial Diagnostic Criteria (Geevasing et al, 2016, s. 1)

Tabulka 1 Klasifikace pacientů s podezřením na diagnózu ALS dle Awai Criteria (Statland, 2015, s. 18)

Diagnóza	Projevy onemocnění
Diagnóza ALS jistá	Přítomnost příznaků postižení obou motoneuronů v bulbární oblasti a minimálně 2 míšních segmentech nebo ve 3 míšních segmentech
Diagnóza ALS pravděpodobná	Přítomnost příznaků postižení obou motoneuronů ve 2 či více míšních segmentech, některé příznaky postižení horního motoneuronu v bulbární oblasti
Diagnóza ALS možná	Přítomnost postižení obou motoneuronů v jednom míšním segmentu nebo postižení horního motoneuronu ve dvou či více míšních segmentech nebo pokud postižení dolního motoneuronu je více kraniálně než postižení horního

Do procesu stanovení diagnózy se zahrnuje také diferenciální diagnostika, která pomáhá odlišit ALS od jiných, léčitelných poruch. Jednou z nich je cervikální myelopatie. Jedná se o útlak cervikální intumescence osteofyty či stenózou páteřního kanálu a následnou ischemií. Na horních končetinách se objevuje motorický deficit periferního či smíšeného typu, na dolních končetinách se objevuje spastická léze typu centrálního. Na rozdíl od ALS se zde často objevují senzitivní poruchy a je typická absence bulbárních příznaků. Diagnostika se provádí dle výsledků MR, výpočetní tomografie (CT) či perimyelografie (PMG). Dále je nutno ALS odlišit od polyneuropatií a radikulopatií – na rozdíl od ALS i zde se však nachází senzitivní deficit a nejsou přítomny centrální motorické příznaky. Podobné příznaky jako ALS můžeme pozorovat také u úrazů elektrickým proudem (Ambler, 2011, s. 24)

1.5 Formy onemocnění

Jak již bylo zmíněno, ALS může mít u jednotlivých pacientů velmi rozdílný klinický obraz. Jednotlivé obrazy se mohou lišit mírou poškození jednotlivých

motoneuronů, postiženými oblastmi těla, prognózou nebo změnou kognitivních a behaviorálních funkcí.

1.5.1 Klasická forma ALS

Klasická forma ALS se projevuje postižením obou motoneuronů. Potíže se ve většině případů objevují jako první na svalích končetin či obličeje a šíří se na další části těla. Zřídka bývá jako první postiženo trupové či dýchací svalstvo (Ravits et al, 2007, s. 2). K rozvoji nemoci dochází v pozdním středním věku (50-70 let) a jako doba trvání nemoci se uvádí 2-5 let.

1.5.2 Progresivní svalová atrofie

Při této formě ALS dominují příznaky postižení dolního motoneuronu, a to převážně na končetinách, méně často v bulbární oblasti (Kolář, 2009, s. 373). U 30% pacientů se do 18 měsíců od prvních příznaků projeví i postižení horního motoneuronu. K nástupu nemoci dochází v pozdějším věku (Ravits et al, 2007, s. 3). Průběh této formy bývá pomalý v řádu desítek let (Kolář, 2009, s. 374).

1.5.3 Primární laterální skleróza

Pro primární laterální sklerózu je charakteristické izolované postižení horního motoneuronu. Začíná kolem 50.-60. roku života progresivně se vyvíjející spasticitou, hyperreflexií a slabostí (Janovska a Matej, 2021, s. 1). Tyto projevy začínají na dolních končetinách a šíří se relativně symetricky do svalů horních končetin a bulbární oblasti (Ravits et al, 2007, s. 3). Nemoc progreduje pomalu, průběh může trvat až 15 let (Janovska a Matej, 2021, s. 1). Jako forma ALS se primární laterální skleróza uznává spíše v Evropě (Kolář, 2009, s. 374).

1.5.4 Progresivní bulbární obrna

Progresivní bulbární obrna se rozděluje na 2 skupiny podle věku, ve kterém dojde k rozvoji prvních příznaků. V dětském věku se toto onemocnění projevuje jako autozomálně recesivní Fazio-Londova nemoc, jejíž typickým znakem je postižení kraniálních nervů. K nástupu této nemoci může dojít již v útlém dětství (do 6 let), kdy se mimo výše zmíněného objevují také respirační potíže, nebo ve věku 6-20 let, kdy se rozvíjí hlavně motorické symptomy v oblasti horních končetin. V případě nástupu

postižení v dospělém věku se objevují symptomy typické pro postiženou bulbární oblast – tedy potíže se žvýkáním, polykáním a řečí (Janovska a Matej, 2021, s. 1-2). Postupně poté nemoc zasahuje další svaly. Pro tuto formu je typický rychlý průběh v rámci asi 2 let.

1.5.5 Familiární forma ALS

Tato forma se vyskytuje u 5-10 % pacientů. (Kolář, 2009, s. 374). Genetický defekt způsobující tuto formu je lokalizován na 21. chromozomu a jeho dědičnost je autosomálně dominantní (Kaňovský a Herzig, 2007, s. 133). Klinicky je podobná klasické formě ALS, liší se však v nástupu prvních příznaků, které se objevují již o 10-15 let dříve. Existuje i juvenilní forma, kdy dochází k rozvoji nemoci již v 18 letech. Stejně často bývají postižení muži i ženy. Průběh familiární formy je krátký, k úmrtí pacienta dochází do 2 let od vypuknutí nemoci (Kolář, 2009, s. 374).

1.5.6 ALS-parkinsonismus-demence komplex (ALS/PDC)

Jedná se o formu, která se objevila jako endemie na americkém ostrově Guam, japonském poloostrově Kii a indonéské provincii Papua (Kokubo et al, 2021, s. 1423). V 50. letech 20. století byla incidence onemocnění na ostrově Guam 200 případů na 100 000 obyvatel, tedy přibližně stokrát větší, než kdekoli jinde na světě (Bradley a Mash, 2009, s. 7). Klinicky se jednalo o kombinaci parkinsonismu, demence a symptomů postižení motoneuronů. U některých pacientů se vyskytovaly čistě pouze příznaky ALS (Kokubo et al, 2021, s. 1424). U 32,1% pacientů byla pozorována lineární retinální pigmentová epitelopatie, jejíž podstatou je depigmentace sítnicového epitelu, a která nebyla u případů v jiných lokalitách zaznamenána (Steele et al, 2015, s. 1271).

Pozornost byla tomuto výskytu věnována i z důvodu, že by mohl být cestou ke zjištění obecné příčiny vzniku ALS i v jiných regionech. Výzkumy objevily, že podíl na vzniku ALS/PDC má neurotoxický non-protein β -methylamino-L-alanin (BMAA), který je produkován cyanobakteriemi a nachází se v semínkách a kořenech tamních cykasů. Tyto bakterie mají však globální výskyt a přítomnost BMAA byla následně zaznamenána i u pacientů zemřelých na Alzheimerovu chorobu a ALS v Severní Americe. Výslednou hypotézou bylo zvýšené riziko výskytu degenerativních chorob u osob s neschopností prevence akumulace BMAA v nervové tkáni (Bradley a Mash, 2009, s. 7). Teorii ohledně vzniku ALS/PDC je však více, zahrnují například tamní styl života nebo omezený příjem

minerálů či kovů a i po 70 letech zůstává konkrétní příčina nejasná (Kokubo et al, 2021, s. 1424).

1.6 Stádia onemocnění

Průběh ALS se rozděluje do celkem 3 stádií a 6 podstádií v závislosti na míře svalového oslabení zasažených oblastí. Podle určeného stadia se také odvíjí způsob terapie.

1.6.1 První podstádium

V této fázi není pacient omezen nemocí v pohyblivosti ani vykonávání všedních denních činností (ADL). Projevem onemocnění je pouze oslabení a snížení svalové síly některých svalových skupin.

1.6.2 Druhé podstádium

Dochází ke zhoršování slabosti svalových skupin, pacient ztrácí jemnou motoriku horních končetin a objevuje se neobratnost při chůzi.

1.6.3 Třetí podstádium

Pacient má stále zachovanou samostatnou pohyblivost, přestože slabost zasažených svalových skupin je již velká. Dochází k výraznějšímu zhoršení jemné motoriky a na dolních končetinách se objevují akrální parézy, omezující pacienta například při vstávání ze židle. Zvyšuje se únava a pacienti udávají potíže se vzpřímeným držením hlavy.

1.6.4 Čtvrté podstádium

Stav pacienta odpovídá těžkému postižení dolních a lehkému postižení horních končetin. V této fázi jsou už pacienti odkázáni na mechanický vozík.

1.6.5 Páté podstádium

Také postižení horních končetin se blíží těžkému. Pacienti nezvládají posuny na lůžku, zhoršuje se stav šíjových svalů, s čímž mohou souviset potíže s dýcháním, stravou či komunikací. Uvažuje se o výměně mechanického vozíku za elektrický. V tomto stadiu se začínají objevovat bolesti.

1.6.6 Šesté podstádium

Pacient je upoután na lůžko, není schopen udržet hlavu, narůstají dechové potíže a bolesti.

V prvním stádiu, které zahrnuje první až třetí podstádium je pacient ještě zcela soběstačný. Druhé stádium je již typické omezením soběstačnosti a odpovídá čtvrtému až pátému podstádiu. Poslední, třetí stádium je zároveň šestým podstádiem a je charakteristické úplnou nesoběstačností a závislostí pacienta na svém okolí (Umphred et al, 2013, s. 536-539; Kolář, 2009, s. 374-375).

1.7 Léčba

Vzhledem k absenci účinné farmakologické léčby je péče o pacienta s ALS zaměřena spíše na zmírnění symptomů a zlepšení kvality života. Aby léčba byla co nejúspěšnější, podílí se na ní několik odborníků – fyzioterapeuté, ergoterapeuté, logopedové, pneumologové, dietologové, gastroenterologové, neurologové a svou roli hrají také sociální pracovníci (Van Es et al., 2017, s. 2092). Léčba by u těchto pacientů měla začít co nejdříve. Společným cílem všech odborníků je zajištění pacientových potřeb a výše zmíněné zlepšení kvality života. Důležitým faktorem je přizpůsobení celkové péče konkrétnímu stavu onemocnění (Majmudar, Wu a Paganoni, 2014, s. 2).

Celkem jsou schváleny dva léky, které mají na průběh ALS pozitivní vliv. Přesný mechanismus jejich účinku však není znám.

Riluzol je inhibitor glutamátu a svým působením zmírňuje probíhající motoneuronovou degeneraci (Vacca, 2020, s. 37). Jeho účinnost byla dokázána dvěma randomizovanými kontrolovanými studiemi, kterých se účastnili pacienti, jejichž doba nemoci byla kratší než 5 let a splňovali hranici usilovné vitální kapacity plic (FVC) minimálně 60%. V první studii bylo po dobu 13 měsíců sledováno 155 pacientů, kterým bylo podáváno 100 mg riluzolu nebo placebo. Výsledným údajem byla průměrná doba přežití, která u pacientů s podávaným riluzolem byla 17,7 měsíců a u pacientů, kterým bylo podáváno placebo 14,9 měsíců. Druhá studie srovnávala výsledky 959 pacientů, kterým bylo podáváno placebo a riluzol v množství 50 mg, 100 mg nebo 200 mg. I zde byly u skupiny užívající riluzol příznivější výsledky, a to vyšší doba přežití, konkrétně 16,5 měsíců, oproti skupině užívající placebo, kde hodnota byla 13,5 měsíců. V rámci zkoumání podávaného množství nebylo podávání 50 mg riluzolu nějak odlišné od

podávání placebo. Účinnost 200 mg dávky měla zase obdobný efekt jako podávání 100 mg. (Jaiswal, 2019, s. 1-2, 5-6).

Druhým lékem je endavaron, jehož účinky působí proti oxidativnímu stresu, který poškozuje buňky. Je to intravenózně podávané neuroprotektivum původně využívané při akutních ischemických cévních mozkových příhodách. Od roku 2017 je schváleno jeho používání i u diagnózy ALS (Vacca, 2020, s. 37). Studie potvrzující účinnost tohoto léku zahrnovala celkem 206 pacientů a zaměřovala se na změnu stavu pacienta hodnocenou pomocí ALSFRS. Rozdíly mezi skupinou, která obdržela endavaron a skupinou užívající placebo nebyl v tomto ohledu příliš významný. U podskupiny pacientů, jejichž společnými znaky byly mírné příznaky a krátká doba onemocnění byl však zaznamenán efekt ve prospěch jejich motorické a funkční zdatnosti (Jaiswal, 2019, s. 1-2, 5-6).

Dalším diskutovaným způsobem léčby ALS, ale také jiných neurodegenerativních onemocnění, může být například aplikace autologních kmenových buněk za účelem ochrany ještě zachovalých motoneuronů jejich parakrinními mechanismy. V úvahu připadají různé typy kmenových buněk – tukové či pojivové tkáně, kostní nebo zubní dřeně. Tyto buňky jsou odebrány biopsií a aplikovány pomocí lumbální punkce do thekálního prostoru nebo přímo intraspinálně. Přestože nebyla ještě jednoznačně prokázána účinnost, jsou zaznamenány pozitivní ohlasy určitého vzorku pacientů (Oskarsson, Gendron a Staff, 2018, s. 1624).

1.8 Otázka eutanázie

V září roku 2020 se v Japonsku konal webinář ALS Café, kterého se účastnili pacienti diagnostikovaní s ALS a jejich rodiny. Byly jim kladeny otázky ohledně kvality a ucelenosti informací, které jim poskytl zdravotnický personál a mimo jiné se zde zmínila také otázka legalizace eutanázie. Celkem 60% účastníků bylo pro její legalizaci. Při porovnání těchto výsledků s výzkumem od Veldink et al, u kterého z 203 pacientů jen 17% zvolilo eutanázii a od Maessena, kde ze 102 pacientů zvolilo eutanázii 22% lze vyvodit závěr, že přestože většina pacientů souhlasí s jejím zavedením, neznámá to nutně, že by této možnosti využili (Hirayama, 2021, s. 1,7).

Osobní pohled na tuto problematiku nastiňuje například příběh Michaela M. Danielsona, který taktéž onemocněl ALS a uvádí, že možnost eutanázie je jedinou věcí ovlivňující jeho život, nad kterou může mít ještě kontrolu (Danielson a Dubé, 2018, s. 349).

2 Cíle, možnosti a prostředky fyzioterapie ALS dle stádií

Fyzická aktivita je nefarmakologickou součástí léčby u spousty onemocnění. Obecně je prospěšná pro adaptaci kardiovaskulárního a nervosvalového systému, zlepšuje dechovou a srdeční aktivitu, zvyšuje hustotu kapilárního řečiště, vede ke svalové hypertrofii a zvýšení svalové síly. Neopomenutelný je také vliv na psychiku, kdy pomáhá překonat deprese či úzkostné stavy. Přímý účinek na ovlivnění patologické progresy onemocnění ALS však není jasně dokázán. Objevují se naopak studie, tvrdící že životní styl spojený s nadměrnou fyzickou aktivitou by mohl být zvýšeným rizikem pro výskyt tohoto onemocnění. Existují výzkumy zabývající se zvýšeným výskytem ALS u profesionálních hráčů socceru nebo amerického fotbalu v důsledku možných nežádoucích účinků dlouhodobé a přehnaně intenzivní tělesné aktivity, mezi které může patřit například oxidativní stres, excitotoxicita glutamátu a zvýšená hladina kalcia přispívající k selektivní degeneraci oslabených motoneuronů. Jak již bylo zmíněno, fyzická aktivita má ale také řadu pozitivních účinků. Přestože se tedy tyto hypotézy vyskytují, nepředpokládá se, že by fyzická aktivita mohla být považována za rizikový faktor (Tsitkanou et al, 2019, s. 2).

Pozornost by měla být věnována správnému zvolení intenzity prováděného cvičení. Již v minulém století po epidemii poliomyelitidy byly zaznamenány případy, kdy po reinervaci svalů do stupně svalové síly 2-3 došlo v důsledku příliš častého či neúměrně náročného cvičení k úplné ztrátě kontrakční schopnosti svalu. Tento jev byl později zkoumán s využitím zvířecích subjektů. Tyto výzkumy zjistily, že v případě svalové reinervace do míry, kdy je funkčních méně než 1/3 motorických jednotek, může opravdu dojít k poškození svalů. Narušena v těchto případech mohla být také snaha zdravých motoneuronů o reinervaci již denervovaných svalů. Celkové výsledky těchto pokusů však nakonec svědčily ve prospěch pozitivního efektu cvičení a možný negativní efekt byl pozorován jen u opravdu velmi vysokých intenzit zátěže (Umphred et al, 2013, s. 531).

2.1 Rehabilitace v prvním stádiu

V tomto stádiu by pacient měl být podporován v aktivitách, kterým se běžně věnoval před stanovením diagnózy. S přibývajícími potížemi může tuto aktivitu modifikovat snížením obtížnosti nebo doby jejího provádění. Pacienti, kteří se před stanovením diagnózy nevěnovali žádným pohybovým aktivitám by měli s aktivním životním stylem

začít, ať už by se jednalo o aktivity pouze v rámci údržby domácnosti či obyčejných procházek.

Terapeut by měl pacientovi nabídnout možnosti cvičení dle pacientových priorit – individuální cvičení, skupinová cvičení či zapojení dalších členů rodiny. Vždy je ale důležité pacienta kontrolovat a předejít nadměrné únavě, která by mohla vést k omezení vykonávání ADL a zároveň by jej mohla odradit od dalšího cvičení. Pro pacienta je lepší cvičit kratší dobu vícekrát denně než unavit celé tělo v rámci jednoho sezení. (Umphred et al, 2013, s. 536).

Navíc není vždy v možnostech pacienta pravidelně docházet na specializovaná pracoviště. Z tohoto důvodu se jako výhodná ukazuje forma domácího cvičení. Kitano et al se zabývali účinností a bezpečností cvičení v domácím prostředí u pacientů v časném stadiu ALS. Srovnávali dvě skupiny pacientů, z nichž jedna po dobu šesti měsíců cvičila bez dohledu v domácím prostředí a druhá skupina cvičila ve stejném časovém období pod vedením terapeuta. Cvičení se skládalo ze silového a vytrvalostního tréninku a bylo individuálně sestaveno pro každého pacienta. V rámci průběžné kontroly pacienti zaznamenávali prováděná cvičení a zároveň každý měsíc probíhalo sezení s pacientem a při známkách únavy či poklesu svalové síly došlo k úpravě cvičebního programu. V závěru studie autoři uvádějí, že výsledné hodnoty pacientů, které byly srovnány pomocí ALSFRS-R a svalového testu byly u obou skupin na odpovídající úrovni a domácí cvičení bylo vyhodnoceno jako efektivní a bezpečné pro pacienty v rané fázi ALS (Kitano et al, 2018, s. 2-8).

Pro větší kontakt s pacientem během cvičení bez osobního dozoru terapeuta rozhodli se Braga et al otestovat možnost domácího cvičení za současného telemonitoringu. Sledování hodnot sloužilo jako prevence překročení kritických hodnot jako například anaerobní prahu, 75% z vypočítaného maxima srdečního tepu a snížení saturace pod úroveň 93%, čímž by mohlo dojít k dyspnoe nebo vyčerpání pacienta. Cvičení se skládalo z rozehřívací fáze (5 minut), chůze na treadmillu nebo venku v terénu (15 minut) a relaxační fáze (5 minut). Pacienti se jej museli účastnit alespoň jednou týdně po dobu 6 měsíců. Terapeuti měli při každém cvičení okamžitý přehled o hodnotách pacienta a při jejich zvýšení do potenciálně nebezpečných hodnot byli pacienti ihned kontaktováni a byl jim doporučen způsob, jak hodnoty opět snížit. Pacienti stejně jako terapeuti hodnotili tento způsob rehabilitace kladně a považovali jej za bezpečný. Přestože zpětná vazba byla

tedy pozitivní, rozhodně je potřeba zvážit riziko možného podceňování hrozícího vyčerpání pacienta, ochranu dat, finanční náklady a časovou náročnost (Braga et al, 2018, s. 502). Osvědčen v praxi byl tento způsob také v době pandemie COVID-19, o čemž pojednává italská studie z roku 2021. I v tomto případě pacienti uváděli spokojenost s formou rehabilitace, přesto by však preferovali osobní setkání (Vasta et al, 2021, s. 1-3).

2.1.1 Cvičení proti odporu

Odporová cvičení obecně zlepšují svalovou sílu a funkční zdatnost, navozují svalovou hypertrofii a jsou prevencí hrozících disabilit (Tsitkanou et al, 2019, s. 7).

Jedním z výzkumů zabývajících se tímto typem cvičení je studie od Lunetta et al, kde byl navržen šestiměsíční cvičební program zahrnující aktivní antigravitační cvičení pro celkem 6 svalových skupin na horních i dolních končetinách. Cvičení bylo prováděno po třech setech s třemi opakováními. Výsledek neukázal příznivý vliv na funkční zdatnost, hodnocenou pomocí ALSFRS-R ani kvalitu života. Jediným pozitivním vlivem bylo zlepšení psychického stavu pacientů po každém cvičení (Lunetta et al, 2016, s. 53-55).

Lisle a Tennison se taktéž pokusili o prokázání pozitivního účinku tohoto typu cvičení, a to srovnáním dvou skupin pacientů. Obě tyto skupiny prováděly po dobu 6 měsíců denní stretching, jedna z nich však navíc 3x týdně absolvovala odporová cvičení modifikovaná přímo pro konkrétního pacienta o přiměřené intenzitě. Výsledným měření bylo zjištěno zlepšení funkčního stavu a kvality života společně s menším úbytkem síly na dolních končetinách. Taktéž nebyl zjištěn žádný negativní dopad cvičení na stav pacientů (Lisle a Tennison, 2015, s. 45).

Rozdílné výsledky byly zveřejněny ve studii od Jensena et al, která probíhala v časovém rozmezí 12 týdnů. Pacienti prováděli 2-3x týdně cvičení cílené na horní i dolní části těla pod dohledem terapeuta. Cvičební program se zpočátku skládal z rozehřívací fáze a šesti cviků, prováděných ve třech setech s 12-15 opakováními, postupně byl pak po dvou týdnech modifikován. Výsledky pacientů byly hodnoceny pomocí ALSFRS-R, přičemž nebyl zjištěn žádný pozitivní vliv na zhoršující se stav pacientů, naopak při zkoumání změn v rámci volní aktivace svalů nebo funkční zdatnosti bylo zjištěno, že díky cvičení mohlo dojít až k poškození svalů a při měření svalové síly byl zjištěn spíše její úbytek. Možným faktorem ovlivňujícím výsledek studie mohla být výrazně kratší doba výzkumu,

ovšem pacienti se cvičení nadále účastnili a ani po třech měsících nebylo zjištěno žádné zlepšení. (Jensen et al, 2017, s. 1-2, 4-6).

Na téma efektivity cvičení proti odporu bylo zveřejněno mnoho studií s ne vždy korespondujícími výsledky. Tyto rozdíly mohou být způsobeny odlišnostmi v typu cvičení, jeho frekvenci a době trvání, stejně jako vybranou skupinou pacientů, u kterých může hrát roli věk, pohlaví, zaměstnání nebo přidružená onemocnění (Lunetta et al, 2016, s. 57).

2.1.2 Aerobní cvičení

Toto cvičení zahrnuje rytmické, nepřetržité aktivity, u kterých se zapojují velké svalové skupiny, získávající energii cestou aerobního metabolismu (Patel et al, 2017, s. 135). Obecně aerobní cvičení zlepšuje stav kardiovaskulárního systému, buněčný metabolismus a má také nesporný vliv na psychickou stránku pacienta (Tsitkanou et al, 2019, s. 7)

Studie od Sanjaka et al se zabývala aerobním cvičením v podobě chůze na přístroji weight supported treadmill, kterou 9 pacientů praktikovalo v časovém rozmezí 8 týdnů. Cvičení probíhalo 3x týdně po dobu 30 minut. Studie prokázala, že tento typ cvičení má příznivý vliv na funkční stav pacientů, jejich unavitelnost a na jejich chůzi - především na rychlost a délku kroku (Sanjak et al, 2010, s. 1920).

Ve studii od Pinta et al absolvovali pacienti cvičení na přístroji ramp treadmill navíc s použitím neinvazivní ventilace, konkrétně Bipap STD. Výzkum probíhal 1 rok a při srovnání s kontrolní skupinou, která toto cvičení neabsolvovala, byl u zúčastněných pacientů zjištěn menší nárůst respiračních potíží společně s lepším funkčním stavem. Obecně se uvádí, že společné využití vytrvalostního tréninku a ventilační podpory má pozitivní účinky mimo výše zmíněného také celkově na hodnoty dechových kapacit a psychický stav pacienta (Tsitkanou et al, 2019, s. 7).

Zkoumány jsou nyní také možné účinky běhu a plavání. Tsitkanou et al ve svém přehledu srovnávají studie, které byly prováděny na myších typu SOD^{G93A}, což je modifikovaný myší model familiární formy ALS. Tyto studie měly za úkol zjistit a porovnat efektivitu těchto dvou aktivit. V případě plavání byly zjištěny převážně pozitivní účinky jako zlepšení metabolismu svalů, úrovně oxidativního stresu, uplatnění neuroprotektivních faktorů a vliv na zachování motoneuronů inervujících velké oblasti těla společně se snížením míry apoptózy astroglie a oligodendrocytů. Po cvičení v podobě běhu

se naopak objevila ztráta motoneuronů a zvýšil se poměr motoneuronů inervujících menší somatické oblasti (Tsitkanou et al, 2019, s. 6-7). Gronard et al, kteří se touto problematikou zabývali vysvětlují tyto jevy rozdílem v amplitudách, frekvenci pohybu a typu zapojených motoneuronů při obou aktivitách. Pro plavání jsou typické vysoké amplitudy pohybu, stejně tak vysoká frekvence a aktivace velkých motoneuronů. U běhu dochází během pohybu k nízkým amplitudám, nízké frekvenci a zapojení převážně malých motoneuronů (Gronard et al, 2008, s. 134). Přestože výsledky výzkumů zkoumajících vliv plavání na průběh ALS vypadají nadějně, jak již bylo řečeno, jedná se o výzkum na myších s familiární formou nemoci. Nelze tedy jednoznačně počítat se stejným účinkem i u sporadických forem onemocnění. Taktéž nebyl tento efekt stále prokázán přímo na pacientech, což by do budoucna mělo být předmětem dalšího zkoumání. (Tsitkanou et al, 2019, s. 6-7).

2.1.3 Stretching

Techniky zaměřené na stretching a celkové zvýšení rozsahu pohybu by měly být nedílnou součástí péče o pacienty s ALS. Doporučeno je jejich denní provádění s primárním zaměřením na klouby, kde je rozsah pohybu omezen nejdříve, což většinou bývá ramenní a hlezenní kloub. Pravidelné protahování je účinnou prevencí proti rozvoji bolestivých a pohyb limitujících kontraktur. Na noc mohou být v rámci prevence použity dlahy (Majmudar, Wu a Paganoni, 2014, s. 5). Výhodou je, že se jedná o typ cvičení, který může být bezpečně provozován i v domácím prostředí (Karam et al, 2014, s. 4). Účinnost a nezávadnost stretchingu a cvičení na zvýšení rozsahu pohybu potvrdila studie od Clawsona et al, která byla prováděna ve formě pasivního protahování m. deltoideus, m. triceps brachii, m. gastrocnemius, m. quadriceps femoris, hamstringů a flexorů zápěstí po dobu 24 týdnů. (Clawson et al, 2017, s. 1, 3)

Stretching může být využit také například v rámci jógy - její efektivitě se věnoval ve svém výzkumu Ribeiro, který pro svou studii použil tři pacienty diagnostikované s ALS, kteří trpěli výraznými křečemi na různých částech těla, což výrazně ovlivňovalo jejich denní aktivity a spánkový režim. Pro tuto studii byla využita Iyengar jóga zahrnující terapeutický přístup a využití speciálních pomůcek. Cvičební jednotka se skládala z vybraných jógových pozic (stretchingu), dechových a relaxačních cvičení a byla

individuálně vytvořena pro každého pacienta. V počátečních hodinách byly při určitých polohách vyvolány bolestivé křeče u dvou ze tří pacientů, což vedlo k vyloučení některých pozic, zároveň jeden z pacientů neudával po určitou dobu vůbec žádný efekt. Ten byl zaznamenán všemi třemi subjekty až po 3 až 8 týdnech pravidelného cvičení, kdy všichni zúčastnění pacienti nahlásili úlevu od křečí. Při omezení aktivity docházelo k relapsu křečí, ale pokud pacient začal znovu hodiny jógy navštěvovat, křeče opět vymizely. Autor na závěr zmiňuje, že je potřeba více studií, které by vyjasnily zmírnění či naopak vyvolání křečí konkrétními jógovými pozicemi (Ribero, 2014, s. 322-324).

2.1.4 Terapie respiračního systému

ALS zasahuje také do respiračních funkcí organismu. V důsledku degenerace dochází ke slabosti inspiračních svalů jako je bránice, m. sternocleidomastoideus, mm. scaleni a mm. intercostales externi. To má za následek snížení klidového dechového objemu, způsobující alveolární hypoventilaci a následnou respirační insuficienci. Zasaženo je taktéž expirační svalstvo - tedy břišní svaly a mm. intercostales interni. S tímto deficitem často souvisí špatná funkce glottis, vedoucí k neefektivnímu kašli, retenci hlenu v horních cestách dýchacích s následným zvýšeným rizikem infekce. Související je také postižení bulbární oblasti, které zvyšuje riziko aspirace a může být indikací pro užití neinvazivní ventilace (Braun, Caballero-Eraso et Lechtzin, 2018, s. 392).

Ve studii od Pinta, Swashe a Carvalha se autoři věnovali trénování inspiračních svalů u 26 pacientů s ALS v časném stádiu onemocnění. Základní myšlenkou bylo začít s tímto typem cvičení co nejdříve, tedy ještě v době, kdy respirační funkce nejsou tolik omezené, a dá se navodit výrazné zpomalení progresu. Pacienti byli rozdělení do dvou skupin. První skupina byla podrobena aktivnímu cvičení inspiračních svalů po dobu 8 měsíců, zatímco druhá, kontrolní skupina, se první 4 měsíce věnovala placebo cvičení a k aktivnímu cvičení přešla až v dalších 4 měsících. Výsledné hodnoty se srovnávaly pomocí ALSFRS-R, respiračních testů, únavy a kritérií hodnotících kvalitu života. Posilování svalů bylo prováděno pomocí dýchání do přístroje Threshold-IMT (viz obrázek 1, s. 26), které měli pacienti provádět 2x denně, ráno a odpoledne ve stejném čase. Skupina s placebo cvičením měla nastavenou nejnižší možnou zátěž, skupina aktivně cvičící na 30-40% maxima. Každý týden poté pacienti vyplňovali dotazník o průběhu cvičení - míru zátěže, příznaky dyspnoe, únavu, celkový stav, srdeční tep před a 1 minutu po cvičení. Při vyhodnocení nebyl zjištěn výrazný rozdíl v zaznamenaných hodnotách mezi skupinami. Opravdu mírný efekt při

bližším zkoumání skupin byl zaznamenán v rámci maximální volní ventilace, maximální výdechové rychlosti a nosního nádechového tlaku (Pinto, Swash et Carvalho, 2012, s. 33-34).



Obrázek 1 Dechový přístroj Threshold-IMT (Geddes et al, 2022. s. 60)

Posilováním výdechových svalů a jeho vlivem se zabýval Plowman et al. Svůj výzkum prováděl na celkem 25 pacientech po dobu 5 týdnů. Cvičení probíhalo 5x týdně a spočívalo v provedení 25 maximálních výdechů proti dechovému trenažéru Expiratory Muscle Strength Training (EMST, viz obrázek 2, s. 26) v 5 setech po 5 opakováních. Porovnání výsledků bylo provedeno pomocí několika hodnot. První byl maximální výdechový tlak, měřený ručním digitálním manometrem, u kterého bylo po provedeném cvičení zaznamenáno značné zlepšení. Pomocí videofluoroskopie a Penetration-aspiration škály byla zkoumána dysfagie, u které cvičení vedlo ke zvětšení rozsahu pohybu jazyky při polykání. Posledním aspektem byl kašel, hodnocený spirometricky. V tomto případě ale nebyly zjištěny žádné změny (Plowman et al, 2016, s. 48-51).



Obrázek 2 Dechový trenažér EMST (Attar, 2021, s. 11)

Zhoršení stavu respiračního systému vedoucí ke snížené efektivitě kašle má za následek špatnou hygienu dýchacích cest. Seneta et al ve své studii porovnávali účinnost technik asistovaného kašle, což je metoda sloužící k podpoře vykašlávání a tím snížení množství sekretu v horní části dýchacího ústrojí. Studie probíhala po dobu 3 měsíců a účastnilo se jí celkem 16 pacientů, z čehož 9 vykazovalo příznaky postižení bulbární oblasti. Techniky kašle byly rozděleny do dvou oblastí - manuální a přístrojové. Z manuálních technik byl použit neasistovaný kašel, kašel se slovní instrukcemi a nakonec kašel s manuálním kontaktem. V rámci přístrojových technik byl využit například silikonový resuscitační ambuvak, dvouúrovňový tlakový ventilátor nebo mechanický insuflační-exsuflační přístroj. Studie prokázala, že techniky zlepšují vrcholový průtok vzduchu při kašli i u pacientů s těžkou respirační insuficiencí a s deficitem v bulbární oblasti. Celkově měly techniky využívající přístroje lepší výsledky než techniky manuální. Subjektivně hodnotili pacienti jako nejvíce účinné použití právě insuflačního-exsuflačního přístroje a jako nejméně účinný neasistovaný kašel. Při srovnávání skupin pacientů s bulbárními potížemi a bez nich nebyl zjištěn žádný rozdíl (Senent et al, 2010, s. 26-30).

Zasaženy jsou při tomto onemocnění také svaly pharyngu, jejichž slabost vede ke snížení tlaku v horních dýchacích cestách a narušení mechanismu polykání. Relativně novou technikou je tzv. TR3 (viz obrázek 3, s. 27), využívající dechový vak s maskou. Pacient provede s pomocí vaku několik nádechů bez expira, zadrží dech a poté vydechne. Dochází tedy k hromadění dechu sloužící jako vytrvalostní trénink dechového svalstva, což příznivě snižuje bazální atelektázu, udržuje roztažitelnost plic a hrudní stěny, zvyšuje vrcholný výdechový proud a efektivitu kašle. Kontrolní vyšetření pomocí videofluoroskopie potvrdilo taktéž pozitivní efekt právě na kontraktilitu svalů pharyngu, stav velikost retropalatinálního prostoru a zúžení dýchacích cest (Dorca et al, 2021, s. 284-285, 287-289).



Obrázek 3 Ukáзка provedení techniky TR3 (Dorca et al, 2021, s. 286)

2.1.5 Trénink rovnováhy

Kvůli úbytku svalové síly a následným potížím s udržením rovnováhy je u pacientů s ALS zvýšené riziko pádů. Z tohoto důvodu se jako přínosný nabízí trénink rovnováhy spojený s posilováním trupového svalstva (Pezzano, 2018, s. 4).

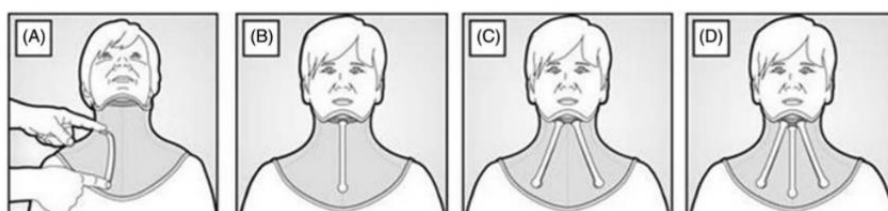
Yoosefinejad, Jabari a Setooni zkoumali efekt čtyřtýdenního cvičení zaměřeného na zlepšení trupové stability u pacientky, trpící zvýšenou únavností, slabostí končetin a nejistým stojem o úzké bázi s tendencí k pádu vzad. Cvičení se skládalo ze začátku z vtahování břišního svalstva v supinační pozici s pokrčenými koleny a z nácviku bráničního dýchání. Pacientka byla poučena o provádění těchto cviků 3x denně po 10 opakováních po dobu jednoho měsíce. Zahrnut byl také trénink chůze u bradel. Hodnocení trupové stability bylo prováděno objektivním pozorováním stability pacientky při chytání a házení míče a subjektivně při jejím popisu, zda došlo ke zlepšení v rámci ADL. Po dvou týdnech byla pacientka schopna stát samostatně bez tendence k pádům dozadu po dobu několika sekund. Po zařazení chytání míče do rámce denního cvičení byla tendence k pádům zredukována úplně a pacientka byla schopna se bez problémů udržet ve stoji po určitou dobu s minimální námahou. V rámci subjektivního hodnocení pacientka uvádí samostatnost v dříve pro ni komplikovaných aktivitách, například umývání nádobí či samostatné chůzi (Yosefinejad, Jabari a Setooni, 2014, s. 45).

Odlišné výsledky vykazoval klinický případ zpracovaný Pezzanem, kde byly s vybranou pacientkou prováděny cviky na kontrolu rovnováhy ve statické poloze (stoj o úzké bázi se zavřenýma očima), při dynamickém cvičení (v rámci sedu a stoupání) a také se zaměřením na posturální reaktibilitu (zlepšování reakčních mechanismů při narušení stávající pozice). Pro zvýšení bezpečnosti byly použity pomůcky jako speciální popruhy či bradla. Součástí bylo také aerobní a domácí cvičení, v rámci kterého pacientka prováděla například střídavě stoj na patách a na špičkách či dosahové aktivity. Výzkum trval celkem 12 týdnů. Ve výsledku nebylo zjištěno zlepšení rovnováhy, hodnocené dle Berg Balance Score (BBS) a Time Up and Go (TUG) testu. Pacientka však dosáhla zlepšení svalové síly, kardiovaskulárních funkcí a během cvičení neutrpěla žádný pád (Pezzano, 2018, s. 9-10, 12-13).

2.1.6 Využití ortotických pomůcek

V prvním stádiu je také již na místě zvažovat využití ortotických pomůcek (Umphred et al, 2013, s. 535).

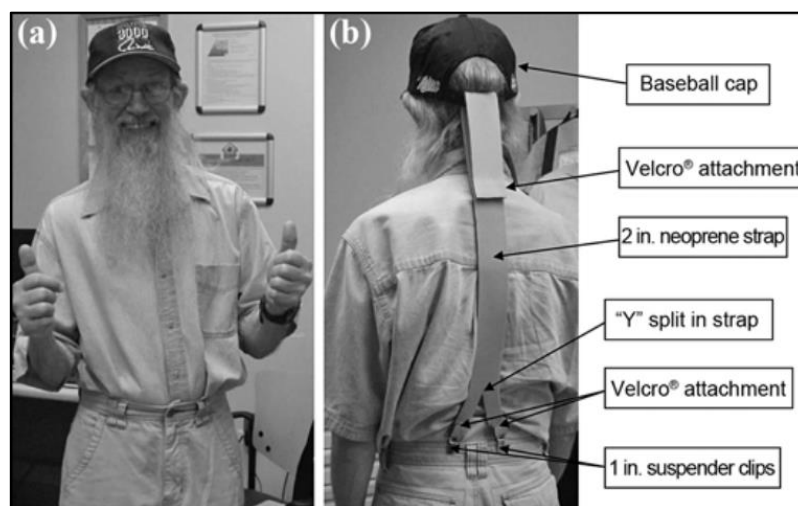
První oblastí, kde je již v brzkých stádiích potřeba externí podpory, je oblast šíje, kde v důsledku nemoci dochází k oslabení šíjových extenzorů. Toto oslabení vede následně k problémům s komunikací, pohyblivostí a způsobuje bolesti hlavy a krku. Vzhledem k nedostatku komfortních a snadno užitelných ortéz, studovali Baxter et al potřeby pacientů a na jejich základě sestrojili Sheffield Support Snood, což je krční límec složený z elastické látky, která se vytvaruje individuálně dle proporcí pacientova krku, vrchního hrudníku a lebky a jehož vnější povrch je tvořen očky, na která se dá připevnit vnější podpora dle požadovaného účinku a úrovně postižení svalů (viz obrázek 4, s. 29). Předmětem bylo taktéž následné šestiměsíční testování této ortézy na celkem 20 pacientech. Vyhodnocení bylo provedeno pomocí dotazníku a porovnání s límcem, které pacienti užívali dříve. 16 pacientů v rámci diskuze uvedlo, že preferují SSS a hodlají ho používat i nadále. Pro 2 pacienty byl límec příliš těsný a omezoval je při polykání a mluvení a pro poslední 2 příliš vysoký. Z těchto 4 pacientů, kteří SSS odmítli nadále užívat, 3 z nich preferovali dříve používaný a poslednímu nevyhovoval žádný typ. Tato studie dokazuje, že vzhledem k individuálním potřebám pacientů a výraznému dopadu slabosti šíjových svalů na jejich kvalitu života, je potřebná dostupnost širokého spektra tohoto typu pomůcek (Baxter et al, 2016, s. 1-2, 5-6).



Obrázek 4 Znárodnění možnosti umístění zevní opory na krční límec Sheffield Support Snood (Baxter et al, 2016, s. 2)

Hansen et al zmiňuje v úvodu svého výzkumu nejčastější limitace krčních límců. Uvádí například, že límce se dají používat jen v určitých polohách těla a svou konstrukcí mohou způsobovat nepříjemný tlak do pacientovy brady či omezovat příjem potravy a pohyby hlavy. Cílem výzkumu těchto autorů bylo navrhnout jednoduchou obdobu límce,

kteřou by bylo možné používat volně při chůzi, a která by předcházela výše zmíněným potížím. Zjednodušeně lze jimi navržený systém popsat jako neoprenový elastický pruh jdoucí od zadní části kalhot k pásku kšiltovky, nasazené na hlavě pacienta (viz obrázek 5, s. 30). Byl testován celkem 6 subjekty po dobu 2 týdnů. 4 subjekty tento typ podpory doporučují a uvádějí zlepšení v rámci komunikace, polykání, dýchání a celkového pohodlí. Zbylé 2 subjekty byly nespokojeny například z důvodu zvýšeného dyskomfortu nebo zhoršení dechových potíží. Často pacienti také udávali nevhodnost nošení čepice ve vnitřních prostorech. V závěru autoři studie zhodnocují, že přínos této pomůcky je velmi individuální a při užívání má být také věnována pozornost nastavení jednotlivých částí systému, které by mohlo mít vliv na výsledný efekt (například při přílišném utahení by mohlo dojít ke ztížení dechu a hyperextenzi krční páteře) (Hansen, 2014, s. 297-298, 300-302).



Obrázek 5 Popis elastické podpory hlavy navržené Hansenem et al (Hansen et al, 2014, s. 298)

Na thorakolumbální oblast lze použít speciální korzety, vyrovnávající slabost trupového svalstva. Pomáhají pacientovi udržet vzpřímené postavení trupu, zvyšují pohodlí a optimalizují dechovou kapacitu. Přesto však korzety nemusí být příjemné pro dlouhodobější použití a mohou omezovat rozpínání hrudního koše při dýchání (Malik, Luii a Lomen-Hoerth, 2014, s. 536).

Dále jsou pacientům s ALS předepisovány také ortézy na horní končetiny, které pomáhají zvýšit kvalitu života, jsou prevencí hrozících kontraktur a mohou poskytnout úlevu od bolesti. Například Giv-Mohr dlaha, která se používá na ochranu ramenního kloubu před subluxací, která vzniká v důsledku oslabení svalů rotátorové manžety (Malik, Luii a Lomen-Hoerth, 2014, s. 536). Dále se používají prstové ortézy (viz obrázek 6, s. 31). Příkladem z klinické praxe, který byl zmíněn v kazuistice od Ivy, Smith a Materi bylo využití extenzorových prstových ortéz z tvarovatelného termoplastu u pacientky s oslabenými krátkými svaly ruky a s omezením extenze prstů a opozice palce. Toto svalové oslabení pacientku limitovalo v chůzi, protože kvůli postižené úchopové funkci nebyla schopna uchopit chodítka, ale také v ADL kvůli neschopnosti držet hřebek či příbor. Tento typ ortéz může být aplikován na volární či dorzální stranu, popřípadě po celém obvodu prstu. Zvýšená pozornost by se měla být při použití věnována oblasti kloubních záhybů, kde probíhají nervy inervující prsty a taktéž při užití těchto ortéz u fixovaných kontraktur, protože by mohlo dojít k nadměrnému tlaku na predilekčních místech nebo k poškození místní cirkulace.



Obrázek 6 Prstové ortézy aplikující se na volární stranu prstů pro podporu funkce (Ivy, Smith a Materi, 2014, s. 4)

Dále může užívání ortéz pomoci s přepadáváním zápěstí v důsledku slabosti jeho extensorů. V již zmíněné kazuistice byl uveden případ pacienta, právě s tímto problémem, navíc doprovázeným zkratem dlouhých flexorů a 20° kontrakturou proximálních interfalangeálních kloubů. Tato disabilita omezovala pacienta v práci na počítači, což bylo

nedílnou součástí jeho zaměstnání. Tento případ je příkladem použití zápěstní ortézy (viz obrázek 7, s. 32), která udržuje zápěstí v neutrální pozici, čímž zabraňuje útlaku n. medianus a zároveň poskytuje větší stabilitu v zápěstí a prstech. (Ivy, Smith a Materi, 2014, s. 1-1, 4)



Obrázek 7 Užití zápěstní ortézy v kombinaci s prstní ortézou pro 2. prst (Ivy, Smith a Materi, 2014, s. 5)

Ortézy pro dolní končetiny se používají v případě slabosti distálních částí končetin. V případě laterolaterální instability kotníku se doporučují například Velcro pásy pro mechanickou podporu postižené oblasti, kde brání distorzi a pádu a zároveň podporují kloubní propriocepci. Časté problémy mívají pacienti také s přepadáváním chodidla a nestabilitou kolenního kloubu. Kotníkové ortézy (viz obrázek 8, s. 33) zaměřené na tento typ potíží mohou být vyrobeny například z karbonových vláken. Tento typ ortéz minimalizuje nebezpečí pádu u pacienta podporou funkce dorzálních flexorů nohy při švihové fázi kroku, ale nevěnuje pozornost stabilitě kolene. Rigidní ortézy, vyrobené z tuhého plastu mívají u kotníku instalovány panty, které nastavují míru flexe. Zároveň tato ortéza zmírňuje podlamování kolene. Jedná se však o nejtěžší typ ortéz a mohou způsobit zvýšenou únavu a spotřebu energie při chůzi. Používají se také třmenové ortézy, které jsou typické kovovými podporami na obou stranách kotníku zabudovanými do boty. Přepadávání chodidla je zabráněno pomocí pružiny. Mírně může tento typ ortézy také

napomáhat stabilitě kolene při stojné fázi kroku. Pacienti jsou při obdržení ortézy poučeni o nošení bot pevných přes nárt. Zároveň je potřeba ortézy upravovat v případě nepohodlí, podráždění kůže nebo při výrazných výkyvech hmotnosti (Malik, Luii a Lomen-Hoerth, 2014, s. 535-536).



Obrázek 8 Ortézy podporující stabilitu a postavení kotníku, zleva: odlehčená ortéza z karbonových vláken, tuhá plastová ortéza s panty v oblasti kotníku, třmenová ortéza (Malik, Luii a Lomen-Hoerth, 2014, s. 536)

2.2 Rehabilitace v druhém stádiu

V tomto stádiu již dochází ke zřetelnému úbytku svalové síly, funkční zdatnosti a samostatnosti, což se odráží na psychickém stavu nemocného. Úlohou terapeuta je tedy pomoci pacientovi s adaptací na změny způsobené slabostí, spasticitou a také zhoršením stavu kardiovaskulárního systému. V rámci rehabilitace je důležité věnovat pozornost svalovým skupinám náchylným ke zkrácení, což jsou především svaly lýtka, m. quadriceps femoris, adduktory kyčle, laterální flexory trupu a dlouhé flexory prstů. Navíc se zvyšuje slabost v krátkých svalech končetin a také svalech ramenního kloubu a vzniká tzv. flail arm syndrom. Rozvoj potíží se také dotýká bulbární oblasti, zhoršuje se polykání a komunikace, na což navazují problémy v sociální oblasti. Pacientovi je vhodné pomoci s naučením kompenzačních strategií a využitím pomůcek. Stejně tak se kvůli riziku pádů a problémům s nedostatkem energie doporučuje instruktáž k výběru vhodného typu vozíku (Umphred et al, 2014, s. 536-537).

2.2.1 Ergoterapie

V rámci ergoterapie jsou předepisovány pomůcky, které mají za úkol zvýšit soběstačnost pacienta, minimalizovat energetické nároky prováděných činností a celkově zlepšit funkční stav narušený neuromuskulárním nebo navazujícím ortopedickým postižením (Lewis a Rushanan, 2007, s. 452).

Důležitým krokem je úprava pracovního a domácího prostředí, aby byly co nejvíce redukovány limitující faktory (Umphred et al, 2014, s. 537). Příkladem často doporučovaných pomůcek jsou například bradla v koupelně či zábradlí u schodů. Pokud je již pacient odkázán na vozík, může být vhodné rozšíření vchodových dveří či výstavba rampy, popřípadě venkovního výtahu. Pro zjednodušení manipulace s pacientem je možné navrhnout použití pivot disku či mechanických zvedáků ve tvaru U s podporou hlavy (Lewis a Rushanan, 2007, s. 452-452, 454).

Mallick a Bajpai uvádějí ve své kazuistice příklad ergoterapeutické intervence u 51leté pacientky s potížemi v bulbární oblasti, výraznou slabostí akrálních částí horních končetin a plnou závislostí při vykonávání ADL, především s ohledem na jídlo, oblékání a koupání. Zároveň nemohla pacientka psát ani používat telefon. V rámci ergoterapie jí byly předepsány pomůcky jako například speciální příbor, zubní kartáček nebo kartáč na sprchování s dlouhým držákem. Dále byl vyvýšen jídelní stůl a umývadla. Pro zjednodušení procesu oblékání bylo pacientce doporučeno oblečení opatřené vepředu suchým zipem. Mimo to bylo také součástí intervence cvičení na posílení svalové síly a rozsahu pohybu. Zlepšení bylo hodnoceno jednak pomocí Fatigue Severity Scale, což je škála hodnotící míru únavy a její vliv na život pacienta, kde bylo zjištěno zlepšení prokázané vzestupem hodnot z 50 na 55 z celkových 63. Zvýšení míry soběstačnosti bylo hodnoceno pomocí Functional Independence Measure, kde bylo místo předchozí hodnoty 49 dosaženo hodnoty 71 z celkem 126 (Mallick a Bajpai, 2018, s. 102).

2.2.2 Terapie bulbární oblasti

Klinická manifestace bulbárních příznaků má jak funkční, tak psychologický dopad. Pacienti s ALS hodnotí ztrátu řeči společně s dysfágií jako jedny z nejhorších příznaků nemoci, které navíc vedou k sociální izolaci. Související je také slabost jazyka, jejíž míra se dá považovat za negativní prognostický faktor (Plowman, 2015, s. 1154).

Často pacienti v důsledku zhoršujících se potíží vyžadují zařazení posilování svalů orofaciální oblasti do terapeutického programu. Dle Beukelmana by však tato cvičení mohla kvůli povaze nemoci mít spíše zhoršující efekt. Dostatečnou terapeutickou aktivitou pro pacienty je tedy pouhá mluva, kterou denně využívají (Beukelman, Fager a Nordness, 2011, s. 2).

Dysfagie

Dysfagie je výsledkem slabosti či spasticity svalů, inervovaných zasaženými hlavovými nervy, tedy n. trigeminus, n. facialis, n. hypoglossus, n. glossopharyngeus a n. vagus. Výsledkem jsou potíže se zpracováním potravy a jejím transportem z ústní dutiny. Obecně bývají nejvíce problematická tuhá a křupavá jídla, individuálně však mohou být problémy s různými typy stravy. Na tyto potíže pak navazuje delší doba potřebná pro jídlo, úbytek váhy a respirační potíže. Taktéž nedostatečnost svalů, hlavně v okolí ústní dutiny, nedovoluje pacientovi dovřít ústa. Zasažen je i polykací a kašlací reflex a kvůli slabosti jícnu se zvyšuje riziko aspirace. Ta může být způsobena i senzorickými deficity pharyngu, které se u těchto pacientů taktéž vyskytují. Postižení této oblasti může mít za následek také omezené otevírání horního jícnového svěrače, což způsobuje retenci slin, potravy a tekutin.

Základem terapie je neustále prováděná hygiena ústní dutiny a nastavení pacienta do fyziologické pozice, napomáhající facilitaci polykání. Dále je vhodné využívat pomůcky, jako například speciálně upravený příbor a nádobí. V rámci terapie je nepravděpodobné, že by došlo k výraznému zlepšení, cílem je hlavně prevence hrozících komplikací. Terapeut může v rámci zlepšení efektivity přijímání potravy naučit pacienta některé kompenzační mechanismy, například zasunutí brady, zajišťující správné nasměrování potravy, či techniky taktilní a tepelné stimulace sloužící k vyvolání a zachování polykacího reflexu (Kuhnlein et al, 2008, s. 368).

K terapii dysfagie také neodmyslitelně patří úprava stravy. Tuhé jídlo se mixuje a tekutiny se zahušťují pro snadnější příjem a také kvůli prevenci aspirace a dušení. Zároveň by pacient měl jídlo přijímat v menších porcích a častěji. V rámci obsahu stravy by měly být přijímány hlavně jídla bohatá na kalorie, kterými se bojuje proti úbytku hmotnosti (Ngo et al, 2017, s. 96-97, 99).

Dysartrie

Dalším zmíněným problémem, kterému by v rámci terapie měla být věnována pozornost, je dysartrie, jejíž patologický podklad je podobný jako u dysfagie. Projevuje se změnou hlasu, který může získat pisklavý, nebo naopak chraptivý charakter, změnou dechového stereotypu při mluvení, snížením hlasového rozsahu, mumláním a nezřetelným vyslovováním souhlásek (Kuhnlein et al, 2008, s. 368). Cílem terapie je co nejdéle zachování srozumitelné řeči, minimalizace rizika aspirace a snížení míry sialorrhie a potíží, způsobených hustým hlenem (Plowman, 2015, s. 1154-1155).

I zde je základem nastavení správné polohy těla, která bude mít pozitivní vliv na dechový stereotyp. Na tomto stereotypu, společně s relaxačními technikami by se mělo s pacientem pracovat. Důležité je také naučit pacienta ekonomicky využívat zbylou sílu v rámci komunikace. Při počátečních projevech dysartrie mají totiž pacienti tendenci vkládat do mluvy více úsilí, což vede ke zvýšené únavě a zhoršení obtíží. Logopedie jako taková je však účinná hlavně v počátečních stádiích, pokud již dojde k silnému rozvinutí příznaků, využívají se spíše komunikační pomůcky (Kuhnlein et al, 2008, s. 369). Mezi nejčastější patří psací tabulky nebo laminované karty s písmeny či obrázky, na které pacient ukazuje (Brownlee, Palovcak a McCluskey, 2007, s. 448). Studie taktéž vypovídají o pozitivním efektu využívání přístrojů Brain Computer Interface (BCI), které snímají mozkovou aktivitu pomocí elektroencefalografie (EEG), magnetoencefalografie, nebo v případě invazivních technik elektrokortikografie (McCane et al, 2014, s. 208).

Ve studii od Körnera et al je popisován výsledek dotazníku se 3 částmi: ALSFRS, Beck Depression Inventory (dotazník kvantifikující úroveň deprese) a Health Survey Questionnaire (dotazník zkoumající kvalitu života v 8 aspektech – fyzická zdatnost, psychický stav, bolest, celkové vnímání zdravotního stavu, vitalita, sociální funkce, emoce, mentální zdraví). Pomocí tohoto dotazníku srovnávali autoři změnu úrovně kvality života u celkem 38 pacientů při logopedických intervencích a při používání komunikačních pomůcek. Celkově se z výsledků dá usoudit, že využití komunikačních pomůcek zlepšilo kvalitu života pacientů v mnohem větší míře než logopedický zásah, přičemž potíže s ovládnutím přístrojů a pomůcek byly minimální. Zlepšení bylo dosaženo hlavně ve funkčních aspektech, měřených pomocí ALSFRS, ale pacienti využívající přístroje měli taktéž lepší hodnoty na zbývajících dvou škálách (Körner et al, 2013, s. 20-22).

2.2.3 Hydrokinezioterapie

Voda poskytuje bezpečné prostředí pro provádění terapie - snižuje mechanické nároky na zatěžované klouby a pohyb zde není omezen rizikem pádu (Plesash a Leavitt, 2014, s. 5). Zároveň je zdrojem taktilní, sensorické, vizuální a propioceptivní stimulace (Cruvinel, 2018, s. 2). Primárně je tento typ terapie zahrnut do rehabilitačního plánu jako symptomatická léčba křečí a prostředek zmírnění spasticity. Vodního prostředí lze využít pro aerobní a odporová cvičení, stretching a trénink stability. Plecashová a Leavittová zpracovaly přehled studií, zabývajících se účinností hydrokinezioterapie u neurodegenerativních onemocnění. Ve srovnání s Parkinsonovou chorobou či roztroušenou sklerózou, u kterých byla účinnost cvičení podložena četnými studiemi, však nebylo dostatek materiálů potvrzujících stejnou efektivitu u pacientů s ALS. Navíc dostupné zdroje neměly dostatečný počet subjektů a neobsahovaly specifický popis prováděné terapie (Plesash a Leavitt, 2014, s. 9).

2.2.4 Využití vozíků

Zařazení vozíku do běžného života může být iniciativou terapeuta, lékaře, ale také člena rodiny, pečovatele či samotného pacienta. Již před jeho indikací pacienti užívají jiné pomůcky k chůzi, například různá chodítka, hole, někteří uvádí také golfové vozíky.

Posouzením dlouhodobého užívání, komfortu, funkce a vlivu elektrických vozíků na ADL se věnoval Ward et al ve své studii z roku 2015. Skupina pacientů byla podrobena jednak dotazníku a jednak hodnocení dle Psychosocial Impact of Assistive Devices Scale (PIADS), což je škála zkoumající vliv pomůcek na život pacienta v 26 ohledech, jako například na míru nezávislosti, frustrace nebo pocit síly. Zjišťování údajů bylo provedeno nejprve 1 měsíc po obdržení elektrického vozíku, kdy bylo vyplněno celkem 47 dotazníků a záznam PIADS. V rámci šetření měli pacienti možnost vybrat pozitivní a negativní dopady elektrického vozíku na jejich život. Mezi nejčastěji uváděná pozitiva patřila možnost vyjít ven, překonat delší vzdálenosti a celkové zlepšení mobility, stejně tak celkového komfortu. U 40% respondentů nebyl zaznamenán žádný negativní dopad. Zbytek uváděl například velikost vozíku, z čehož plynulo i jeho komplikované používání ve vnitřních prostorech a také problémy s celkovým transportem. Další šetření proběhlo 6. měsíc od obdržení vozíků. Bylo vyplněno celkem 36 dotazníků a PIADS. V rámci pozitivních dopadů byla opět zmíněna větší mobilita, nezávislost a také schopnost měnit polohu těla. V rámci negativního hodnocení nutno zmínit, že po prvním měsíci celkem 2%

a po šestém měsíci až 6% tázaných nahlásilo pád z vozíku. V závěru je řečeno, že 89% pacientů je spokojeno s rozhodnutím se pro užívání elektrického vozíku, a to i přes jeho vysokou pořizovací cenu (Ward et al, 2015, s. 238-239, 241-242).

Elliott et al zkoumali využití vozíků kontrolovaných očními pohyby na celkem 12 pacientech. Vozík byl ovládán pomocí 6 šipek, umožňujících jízdu vpřed, vzad, doprava a doleva. Uprostřed obrazovky se nacházel červený čtvereček, představující zastavení. Testování se odehrávalo ve velké místnosti, kde měli pacienti splnit tři úkoly - otočit se o 90, 135 a 180 stupňů, dále couvat na krátkou a dlouhou vzdálenost a naposled podstoupit jízdu mezi překážkami. Provádění jednotlivých úkolů u všech pacientů bylo zaznamenáno a následně vyhodnoceno. Osm pacientů provedlo veškeré úkoly bez jediné chyby. Zbylí 4 pacienti udělali chybu buď v otáčení nebo při jízdě mezi překážkami. Pomocí dotazníku a následného rozhovoru byla hodnocena také zpětná vazba přímo od účastníků. 50% z nich uvedlo, že by potřebovali více času na trénink s vozíkem, 42% navrhovalo více pohybových možností a 33% chyběla zadní kamera. Nebyly zaznamenány žádné obavy v rámci bezpečnosti. Autoři se s ohledem na výsledky shodují, že zařazení těchto vozíků do péče o nemocné s ALS by mohlo být přínosné, a to především u pacientů s výrazným motorickým deficitem (Elliott et al, 2019, s. 513-516).

Dostupné jsou taktéž vozíky využívající BCI. V tomto případě jsou pomocí EEG zaznamenány signály z mozku, které jsou následně převedeny na data, která obdrží vozík či jiný přístroj. Ten je následně schopen provést požadovaný úkon (Espiritu et al, 2019, s. 258).

2.3 Rehabilitace ve třetím stádiu

V této fázi se již více uplatňuje ošetrovatelský zdravotnický personál. Primárním úkolem fyzioterapeutů je pokračující edukace osoby, pečující o pacienta. Hlavním předmětem by mělo být polohování, udržování rozsahu pohybu, mobilita na lůžku a taktéž mechanismy používané při zvedání a přesunech pacienta. Diskuzi je vhodné zavést také na pomůcky, které je možno využít, například polohovací nástroje nebo speciální matrace (Umphred et al, 2014, s. 539-540).

Většina pacientů v tomto období čelí rozhodnutí o typu pomocné ventilace. Toto téma by mělo být řádně prodiskutováno s rodinou a celým zdravotnickým týmem. V rámci neinvazivní ventilace je nejčastěji užíván BiPap, který podporuje nádech a výdech

pomocí dvou protichůdných tlaků. Většina pacientů využívá tohoto přístroje přes noc. Přes den je pak nezbytné doplnit tento typ ventilace technikami zajišťujícími hygienu dýchacích cest, například již zmíněným asistovaným kašlem. V souvislosti s progresí nemoci však pacienti postupně přechází na invazivní ventilaci v podobě tracheostomie. Zaváděna v tomto stádiu bývá taktéž perkutánní endoskopická gastrostomie (McCarthy, 2012, s. 56-56, 58-59).

Zhoršující se stav stejně tak jako užití invazivní ventilace má negativní dopad na již omezenou schopnost komunikace. Pokračuje využívání komunikačních pomůcek, při zvolené tracheostomii je možno využít například Passy-Muir ventil (Umphred et al, 2014, s. 540). Ten je umístěn v tracheostomické trubici, kterou při výdechu uzavírá, čímž je vydechovaný vzduch nasměrován k hlasivkám a umožňuje tvorbu hlasu (Stranix et al, 2016, s. 1).

2.3.1 Masáže

V léčbě ALS se využívá hlavně účinku, který masáže mají na spasticitu, bolesti a křeče. Celkově lze uvést, že měkké techniky jako takové pomáhají zmírnit kloubní ztuhlost a omezení rozsahu pohybu v kloubu (Blatzheim, 2009, s. 328-328, 332-332). Také mohou být užitečné při léčbě otoků (Majmudar, Wu et Paganoni, 2014, s. 11). Dalším příznivým efektem masáží je snížení hladiny stresových hormonů (hlavně kortizolu). 15-20 minutová masáž napomáhá zlepšení psychického stavu, snížení stresu, úzkosti a umožňuje lepší relaxaci. Taktéž může pomoci při potížích s vyprazdňováním. Důležité je ale věnovat pozornost správné míře tlaku, kdy jeho nepřiměřenost nemusí být účinná (Blatzheim, 2009, s. 330). Zhu et al ve své studii uvádí pozitivní vliv bodové masáže v kombinaci s extrakcí sputa na funkci respiračního systému a stav imunity (Zhu et al, 2017, s. 860). Ne všichni odborníci se však na použitelnosti masáží u pacientů s ALS shodují (Blatzheim, 2009, s. 329).

2.3.2 Terapie otoků

Imobilita a snížená svalová aktivita je příčinou vzniku otoků na horních i dolních končetinách. Spojeny mohou být s pálivou bolestí a jemnou, lehce poranitelnou kůží. Primární terapeutickou intervencí je elevace končetin nad úroveň srdce jak na vozíku, tak na lůžku. Dále se dá proti těmto komplikacím bojovat snahou o co největší mobilitu, pasivními pohyby a stretchingovým cvičením prováděným několikrát denně. Vhodné může

být taktéž používání kompresních punčoch. Pokud nejsou výše zmíněné metody účinné, popřípadě jsou pozorovány asymetrie otoků, je třeba zvážit riziko hluboké žilní trombózy (Jackson et al, 2015, s. 9).

2.3.3 Dekubity u pacientů s ALS

Kromě změn v nervovém systému byly taktéž u pacientů s ALS zaznamenány změny v oblasti kůže. Předpokládá se, že tato souvislost vychází ze společného ektodermálního původu obou tkání (Paré a Gros-Louis, 2017, s. 1-2). Již v 19. století byl pozorován výjimečný výskyt či úplná absence dekubitů u pacientů s touto diagnózou. Zároveň je u nich možné pozorovat fenomén zpomaleného návratu - tedy při natažení kůže trvá její návrat do původní polohy déle (Teive et al, 2008, s. 224).

V přehledu studií od Parého a Gros-Louise jsou porovnány výsledky studií zabývající se abnormálním výskytem strukturálních proteinů a jiných látek v kůži těchto pacientů. Příkladem, který může vysvětlit rezistenci vůči tvorbě dekubitů je zvýšené množství vláken kolagenu nebo kyseliny hyaluronové v kůži (Paré a Gros-Louis, 2017, s. 1-2, 7-7). Mezi další hypotézy patří například disorganizace elastinových a kolagenových vláken nebo zvýšený výskyt lamininu 1 v kůži pacientů s ALS (Teive et al, 2008, s. 224). Kvůli odlišným výsledkům mezi studii na toto téma však není možné určit jednoznačný závěr (Paré a Gros-Louis, 2017, s. 2).

Závěr

Amyotrofická laterální skleróza je progresivní neurodegenerativní onemocnění s nejasnou etiologií, pestrým klinickým obrazem a omezenými možnostmi diagnostiky a léčby.

Primárním úkolem fyzioterapie je u těchto pacientů udržení co nejlepšího funkčního a psychického stavu, mírnění symptomů nemoci a snaha co nejdéle udržet soběstačnost pacienta. Na základě studií použitých v této práci lze potvrdit, že existuje mnoho technik, které jsou schopny tyto cíle splnit, čímž se potvrzuje významný pozitivní vliv fyzioterapie jako součásti léčby pacientů s tímto onemocněním.

Určitě je v budoucnu nutno věnovat pozornost technikám, které by mohly pacientům přinést své benefity, ale nebyly stále řádně prozkoumány. Mezi příklady uvedené v práci patří například vliv aerobního cvičení, konkrétně plavání. Ten byl doteď zkoumán pouze na zvířecích subjektech, kde vykazoval slibné výsledky. Dále bylo zmíněno využití hydrokinezioterapie, jejíž účinnost však nebylo možné validně podložit, protože ve srovnání s jinými neurodegenerativními onemocněními nebyly provedeny žádné studie či výzkumy na toto téma. Podobně byla v literatuře zmíněna například aplikace tepla jako prostředek zmírnění spasticity nebo použití transkutánní elektrické neurostimulace pro ovlivnění bolesti, ale vhodné studie potvrzující účinnost těchto procedur taktéž nebyly nalezeny. Zároveň by byl vítán specifitější popis prováděných intervencí u jednotlivých studií pro lepší představu o zkoumaných technikách.

Na závěr je potřeba zmínit také psychologickou problematiku, která velice úzce souvisí s tématem práce. Veškeré informace ohledně pacientova stavu by měly být sdělovány upřímně, ale s určitou dávkou naděje. Tato sdělení jsou však spíše v rukou ošetřujícího lékaře, který úzce spolupracuje s fyzioterapeuty a stejně tak s celým zdravotnickým týmem. Jakožto fyzioterapeuté jsme ve velmi blízkém kontaktu s pacientem a měli bychom jemu i jeho rodině být co nejvíce nápomocní a pracovat s individualitou ve smyslu jak pacientovy osobnosti, tak jeho reakce na zvolenou léčbu.

Referenční seznam

AMBLER, Z. 2011. Základy neurologie. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-707-3.

AMBLER, Z., BEDNAŘÍK, J., RŮŽIČKA E. 2010. Klinická neurologie. Praha: Triton. ISBN 80-7254-556-6.

ATTAR, S. 2021. L'intérêt du traitement par EMST (Expiratory Muscle Strength Training) sur la dysphagie des patients atteints de la maladie de Parkinson. Médecine humaine et pathologie. Dostupné z: [dumas-03353837](https://doi.org/10.33538/medecine-humaine-et-pathologie-2021-03353837)

BATRA, G., JAIN, M., SINGH, R. S., SHARMA, A. R., SINGH, A., PRAKASH, A., MEDHI, B. 2019. Novel therapeutic targets for amyotrophic lateral sclerosis. Indian Journal of Pharmacology [online]. 51(6) [cit. 2021-12-05]. ISSN 0253-7613. Dostupné z: [doi:10.4103/ijp.IJP_823_19](https://doi.org/10.4103/ijp.IJP_823_19)

BAXTER, S., REED, H., CLARKE, Z., JUDGE, S., HERON, N., MCCARTHY, A., STANTON, A., WELLS, O., SQUIRE, G., QUINN, A., STRONG, M. SHAW, P. J., MCDERMOTT, CH. J. 2016. Evaluating a novel cervical orthosis, the Sheffield Support Snood, in patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease with neck weakness. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration [online]. 17(5-6), 436-442 [cit. 2022-02-09]. ISSN 2167-8421. Dostupné z: [doi:10.3109/21678421.2016.1148170](https://doi.org/10.3109/21678421.2016.1148170)

BEUKELMAN, D. R., FAGER, S., NORDNESS, A. 2011. Communication support for people with ALS. Neurology Research International [online]. 1-6 [cit. 2022-02-08]. 714693. Dostupné z: [doi:10.1155/2011/714693](https://doi.org/10.1155/2011/714693)

BLATZHEIM, K. 2009. Interdisciplinary palliative care, including massage, in treatment of amyotrophic lateral sclerosis. Journal of Bodywork and Movement Therapies [online]. 13(4), 328-335 [cit. 2022-02-20]. ISSN 13608592. Dostupné z: [doi:10.1016/j.jbmt.2008.04.040](https://doi.org/10.1016/j.jbmt.2008.04.040)

BRADLEY, W. G. et MASH C. D. 2009. Beyond Guam: The cyanobacteria/BMAA hypothesis of the cause of ALS and other neurodegenerative diseases. Amyotrophic Lateral Sclerosis [online]. 10(sup2), 7-20 [cit. 2022-02-05]. ISSN 1748-2968. Dostupné z: [doi:10.3109/17482960903286009](https://doi.org/10.3109/17482960903286009)

BRAGA, A., PINTO, C. A., PINTO, S., DE CARVALHO, M. 2018. Tele-monitoring of a home-based exercise program in amyotrophic lateral sclerosis: a feasibility study. European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine [online]. 54(3) [cit. 2022-02-08]. ISSN 19739087. Dostupné z: [doi:10.23736/S1973-9087.18.05129-8](https://doi.org/10.23736/S1973-9087.18.05129-8)

BRAUN, A. T., CABALLERO-ERASO, C., LECHTZIN, N. 2018. Amyotrophic Lateral Sclerosis and the Respiratory System. Clinics in Chest Medicine [online]. 39(2), 391-400 [cit. 2022-02-11]. ISSN 02725231. Dostupné z: [doi:10.1016/j.ccm.2018.01.003](https://doi.org/10.1016/j.ccm.2018.01.003)

- BROWNLEE, A., PALOVCAK, M., MCCLUSKEY, L. 2007. The role of augmentative communication devices in the medical management of ALS. *NeuroRehabilitation* [online]. 22(6), 445-450 [cit. 2022-03-14]. ISSN 18786448. Dostupné z: doi:10.3233/NRE-2007-22607
- CARVALHO, M., TURKMAN, A., SWASH, M. 2014. Sensitivity of MUP parameters in detecting change in early ALS. *Clin Neurophysiol* [online] 125:166–9. Dostupné z: doi: 10.1016/j.clinph.2013.06.014.
- CLAWSON, L. L., CUDKOWICZ, M., KRIVICKAS, L., BROOKS, B. R., SANJAK, M., ALLRED, P., ATASSI, N., SWARTZ, A., STEINHORN, G., UCHIL, A., RILEY, K. M., YU, H., SCHOENFELD, D. A., MARAGAKISON, N. J. 2018. A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 19(3-4), 250-258 [cit. 2022-03-03]. ISSN 2167-8421. Dostupné z: doi:10.1080/21678421.2017.1404108
- CRUVINEL, R. A. 2018. Pontificia universidade católica de goiás centro de estudos avancados e formacao integrada especializacao em fisioterapia neurologia [online]. 1-9 [cit. 2022-04-05]. Dostupné z: <https://ceafi.edu.br/site/wp-content/uploads/2019/05/tratamento-hidroterapeutico-na-esclerose-lateral-amiotrofica-revisao-de-literatura.pdf>
- DANIELSON, M. M., DUBÉ, K. 2018. Michael's Testimonial. *Annals of Internal Medicine* [online]. 169(5) [cit. 2022-02-06]. ISSN 0003-4819. Dostupné z: doi:10.7326/M18-1719
- DORÇA, A., SARMET, M., ROCHA, E., MARRA, M. B., MILLION, J. L., DINIZ, D. S., MALDANER, V. 2021. A pilot study of the breath stacking technique associated with respiratory muscle endurance training in patients with amyotrophic lateral sclerosis: videofluoroscopic findings in the upper airway. *Advances in Respiratory Medicine* [online]. 89(3), 284-290 [cit. 2022-02-15]. ISSN 2543-6031. Dostupné z: doi:10.5603/ARM.a2021.0045
- ELLIOTT, M. H., MALVAR, H., MAASSEL, L. L., CAMPBELL, J., KULKARNI, H., SPIRIDONOVA, I., SOPHY, N., BEAVERS, J., PARADISO, A., NEEDHAM, CH., RIFLEY, J., DUFFIELD, M., CRAWFORD, J., WOOD, B., COX, E. J., SCANLAN, J. M. 2019. Eye-controlled, power wheelchair performs well for ALS patients. *Muscle Nerve*. 60:513–519. Dostupné z: doi: 10.1002/mus.26655
- ESPIRITU, N. M. D., CHEN, S. A. C., BLASA, T. A. C., MUNSAYAC, F. E. T., ARENOS, R. P., BALDOVINO, R. G., BUGTAI, N. T., CO, H. S. 2019. "BCI-controlled Smart Wheelchair for Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients," 2019 7th International Conference on Robot Intelligence Technology and Applications (RiTA), 2019, pp. 258-263, doi: 10.1109/RITAPP.2019.8932748.

- GEDDES, E. L., REID, D. W., BROOKS, D., O'BRIEN, K., CROWE, J. 2022. A primer on inspiratory muscle trainers. Dostupné z: <https://www.yumpu.com/en/document/read/15378706/06-a-primer-on-inspiratory-muscle-trainers>
- GRACE, G. M., ORANGE, J. B., ROWE, A., FINDLATER, K., FREEDMAN, M., STRONG, J. M., 2011. Neuropsychological Functioning in PLS: A Comparison with ALS. *Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien des Sciences Neurologiques* [online]. 38(1), 88-97 [cit. 2021-11-29]. ISSN 0317-1671. Dostupné z: doi:10.1017/S0317167100120803
- GRONDARD, C., BIONDI, O., PARISET, C., LOPES, P., DEFORGES, S., LE'COLLE, S., GASPERA, B. D. GALLIEN, C. L., CHANOINE, CH., CHARBONNIER, F. 2008. Exercise-induced modulation of calcineurin activity parallels the time course of myofibre transitions. *Journal of Cellular Physiology* [online]. 214(1), 126-135 [cit. 2022-02-08]. ISSN 00219541. Dostupné z: doi:10.1002/jcp.21168
- HANSEN, A., BEDORE, B., NICKEL, E., HANOWSKI, K., TANGEN, S., GOLDISH, G. 2014. Elastic head support for men with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Rehabilitation Research and Development* [online]. 51(2), 297-304 [cit. 2022-02-09]. ISSN 0748-7711. Dostupné z: doi:10.1682/JRRD.2013.03.0072
- HARDIMAN, O., AMMAR, A., CHIO, A., CORR, E., LOGROSCINO, G., ROBBERECHT, W., SHAW P., SIMMONS, Z., VAN DEN BERG, L. 2017. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Disease Primers* [online]. 3 (1) [cit. 2021-5-1]. ISSN 2056-676X. Dostupné z: doi:10.1038/nrdp.2017.71
- HIRAYAMA, T., IZUMI, Y., NAKAYAMA, Y., SHIBUKAWA, M., EBIHARA, S., KANO, O. 2021. Communicating the diagnosis: a survey of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their families in Japan. *Acta Neurologica Belgica* [online]. [cit. 2022-02-06]. ISSN 0300-9009. Dostupné z: doi:10.1007/s13760-021-01801-3
- IVY, C. C., SMITH, S. M., MATER, M. M. 2014. Upper Extremity Orthoses Use in Amyotrophic Lateral Sclerosis/Motor Neuron Disease: Three Case Reports. *HAND* [online]. 9(4), 543-550 [cit. 2022-02-10]. ISSN 1558-9447. Dostupné z: doi:10.1007/s11552-014-9626-x
- JACKSON, C. E., MCVEY, A. L., RUDNICKI, S., DIMACHKIE, M. M., BAROHN, R. J. 2015. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics* [online]. 33(4), 889-908 [cit. 2022-03-25]. ISSN 07338619. Dostupné z: doi:10.1016/j.ncl.2015.07.010
- JANKOVSKA, N., MATEJ, R. 2021. Molecular Pathology of ALS: What We Currently Know and What Important Information Is Still Missing. *Diagnostics* [online]. 11(8) [cit. 2021-12-05]. ISSN 2075-4418. Dostupné z: doi:10.3390/diagnostics11081365
- JAIWAL, M. K. 2019. Riluzole and edaravone: A tale of two amyotrophic lateral sclerosis drugs. *Medicinal Research Reviews* [online]. 39(2), 733-748 [cit. 2022-01-25]. ISSN 0198-6325. Dostupné z: doi:10.1002/med.21528

JENSEN, L., DJURTOFT, J. B., BECH, R. D., NIELSEN, J. L., JORGENSEN, L. H., SCHRODER, H. D., FRANDBSEN, U., AAGAARD, P., HVID, L. G. 2017. Influence of Resistance Training on Neuromuscular Function and Physical Capacity in ALS Patients. *Journal of Neurodegenerative Diseases* [online]. 1-8 [cit. 2022-02-08]. ISSN 2090-858X. Dostupné z: doi:10.1155/2017/1436519

KAŇOVSKÝ, P., HERZIG, R. 2007. *Speciální neurologie*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 978-80-244-1664-9.

KAŇOVSKÝ, P., BÁRTKOVÁ, A. 2020. *Speciální neurologie*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 978-80-244-5611-9.

KARAM, C. Y., PAGANONI, S. JOYCE, N., CARTER, G. T., BEDLACK, R. 2016. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine®* [online]. 33(1), 84-92 [cit. 2022-03-03]. ISSN 1049-9091. Dostupné z: doi:10.1177/1049909114548719

KITANO, K., ASAKAWA, T., KAMIDE, N., YORIMOTO, K., YONEDA, M., KIKUCHI, Y., SAWADA, M., KOMORI, T. 2018. Effectiveness of Home-Based Exercises Without Supervision by Physical Therapists for Patients With Early-Stage Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* [online]. 99(10), 2114-2117 [cit. 2022-02-09]. ISSN 00039993. Dostupné z: doi:10.1016/j.apmr.2018.02.015

KOLÁŘ, P. 2009. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-657-1.

KÖRNER, S., SINIAWSKI, M., KOLLEWE, K., RATH, K. J., KRAMPFL, K., ZAPF, A., DENGLER, R., PETRI, S. 2013. Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 14(1), 20-25 [cit. 2022-02-20]. ISSN 2167-8421. Dostupné z: doi:10.3109/17482968.2012.692382

KÜHNLEIN, P., GDYNIA, H. J., SPERFELD, A. D., LINDNER-PFLEGHAR, B., LUDOLPH, A. C., PROSIEGEL, M., RIECKER, A. 2008. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Clinical Practice Neurology* [online]. 4(7), 366-374 [cit. 2022-02-20]. ISSN 1745-834X. Dostupné z: doi:10.1038/ncpneuro0853

LEE, J. D., HESHMAT, S., HEGGIE, S., THORPE A. K., MCCOMBE, A. P., HENDERSON, R. D. 2021. Clinical and elektrophysiological examination of pinch strength in patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve* [online] 63:108-113. Dostupné z: doi:10.1002/mus.27111

LENGLET, T., CAMDESSANCHÉ, J. P. 2017. Amyotrophic lateral sclerosis or not: Keys for the diagnosis [online] [cit. 2021-24-11] Dostupné z: doi.org/10.1016/j.neurol.2017.04.003

- LEWIS, M., RUSHANAN, S. 2007. The role of physiotherapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis [online]. 451-461 [cit. 2022-02-18]. ISSN 1059-8135. Dostupné z: 10.3233/NRE-2007-22608
- LISLE, S., TENNISON, M. 2015. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Current Sports Medicine Reports* [online]. 14(1), 45-46 [cit. 2021-5-1]. ISSN 1537-890X. Dostupné z: doi:10.1249/JSR.0000000000000122
- LUNETTA, CH., LIZIO, A., SANSONE, A. V., CELLOTO, N. M., MAESTRI, E., BETTINELLI, M., GATTI, V., MELAZZINI, M. G., MEOLA, G., CORBO, M. 2016. Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *Journal of Neurology* [online]. 263(1), 52-60 [cit. 2022-02-08]. ISSN 0340-5354. Dostupné z: doi:10.1007/s00415-015-7924-
- MAJMUDAR, S., WU, J., PAGANONI, S. 2014. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: Why it matters. *Muscle & Nerve* [online]. 50(1), 4-13 [cit. 2021-5-1]. ISSN 0148639X. Dostupné z: doi:10.1002/mus.24202
- MALIK, R., LUI, A., LOMEN-HOERTH, C. 2014. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Seminars in Neurology* [online]. 34(05), 534-541 [cit. 2022-02-10]. ISSN 0271-8235. Dostupné z: doi:10.1055/s-0034-1396007
- MALLICK, E., BAJPAI, P. 2018. Occupational Therapy Intervention in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Case Report [online]. 101-104. [cit. 2022-02-16]. Dostupné z: doi:10.21088/potj.0974.5777.11318.5
- MCCANE, L. M., SELLERS, E. W., MCFARLAND, D. J., MAK, J. N., CARMACK, C. S., ZEITLIN, D., WOLPAW, J. R., VAUGHAN, T. M. 2014. Brain-computer interface (BCI) evaluation in people with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 15(3-4), 207-215 [cit. 2022-03-27]. ISSN 2167-8421. Dostupné z: doi:10.3109/21678421.2013.865750
- MCCARTHY, J. 2012. A Manual Fro People Living with ALS [online]. 1-101 [cit. 2022-04-04]. Dostupné z: <https://als.ca/wp-content/uploads/2017/02/2012-Manual-People-Living-With-ALS-English.pdf>
- MITCHELL, J et al, 2007. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet* [online]. 369(9578), 2031-2041 [cit. 2021-5-8]. ISSN 01406736. Dostupné z: doi:10.1016/S0140-6736(07)60944-1
- NGO, S., D MI, J., HENDERSON, R., MCCOMBE, P., STEYN, F. 2017. Exploring targets and therapies for amyotrophic lateral sclerosis: current insights into dietary interventions. *Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease* [online]. 7, 95-108 [cit. 2022-02-20]. ISSN 1179-9900. Dostupné z: doi:10.2147/DNND.S120607
- OSKARSSON, B., GENDRON, T. F., STAFF, N. P. 2018. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. *Mayo Clinic Proceedings* [online]. 93(11), 1617-1628 [cit. 2022-01-25]. ISSN 00256196. Dostupné z: doi:10.1016/j.mayocp.2018.04.007

- PATEL, H., ALKHAWAM, H., MADANIEH, R. SHAH, N., KOSMAS, E. C., VITTORIO, T. J. 2017. Aerobic vs anaerobic exercise training effects on the cardiovascular system. *World Journal of Cardiology* [online]. 9(2) [cit. 2022-03-08]. ISSN 1949-8462. Dostupné z: doi:10.4330/wjc.v9.i2.134
- PEZZANO, G.G. 2018. Functional Mobility For An Elderly Patient With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Case Report [online]. 21(1), 1-21 [cit. 2022-3-8]. Dostupné z: https://dune.une.edu/pt_studcrpaper/100/
- PFEIFFER, J. 2007. *Neurologie v rehabilitaci: pro studium a praxi*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-1135-5.
- PINTO, S., SWASH, M., DE CARVALHO, M. 2012. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 13(1), 33-43 [cit. 2022-02-11]. ISSN 1748-2968. Dostupné z: doi:10.3109/17482968.2011.626052
- PLOWMAN, E. K., WATTS, A. S., TABOR, L. ROBISON, R., GAZIANO, J., DOMER, S. A., RICHTER, J., VU, T. GOOCH, C. 2016. Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve* [online]. 54(1), 48-53 [cit. 2022-02-11]. ISSN 0148639X. Dostupné z: doi:10.1002/mus.24990
- RALLI, M., LAMBIASE, A., ARTICO, M., DE VINCENTIIS, M., GRECO, A. 2019. Amyotrophic lateral sclerosis: Autoimmune Pathogenic Mechanism, Clinical Features and Therapeutic Perspectives [online] [cit. 2021-11-17]. Dostupné z: PMID: 31507117
- RAVITS, J., LAURIE, P., FAN, Y., MOORE, D. H. 2007. Implications of ALS focality: Rostral-caudal distribution of lower motor neuron loss postmortem. *Neurology* [online]. 68(19), 1576-1582 [cit. 2021-11-29]. ISSN 0028-3878. Dostupné z: doi:10.1212/01.wnl.0000261045.57095.56
- RIBEIRO, S. 2014. Iyengar Yoga Therapy as an Intervention for Cramp Management in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Three Case Reports. *The Journal of Alternative and Complementary Medicine* [online]. 20(4), 322-326 [cit. 2022-02-09]. ISSN 1075-5535. Dostupné z: doi:10.1089/acm.2013.0340
- SANJAK, M., BRAVVER, E., BOCKENEK, W., NORTON, J., BROOKS, B. 2010. Supported Treadmill Ambulation for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* [online]. 91(12), 1920-1929 [cit. 2021-5-1]. ISSN 00039993. Dostupné z: doi:10.1016/j.apmr.2010.08.009
- SEIDL, Z. 2015. *Neurologie pro studium i praxi*. 2., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5247-1.
- SENET, C., GOLMARD, J., SALACHAS, F., CHINER, E., MORELOT-PANZINI, C., MENINGER, V., LAMOUREUX, C., SIMILOWSKI, T., GONZALEZ-BERMEJO, J. 2010. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 12(1), 26-32 [cit. 2022-02-15]. ISSN 1748-2968. Dostupné z: doi:10.3109/17482968.2010.535541

- STATLAND, J. M., BAROHN, R. J., MCVEY, A. L., KATZ, J., DIMACHKIE, M. M. 2015. Patterns of Weakness, Classification of Motor Neuron Disease & Clinical Diagnosis of Sporadic ALS [online] [cit. 2021-11-17]. Dostupné z: doi:10.1016/j.ncl.2015.07.006.
- STRANIX, J. T., DANZIGER, K. M., DUMBRAVA, V. L., MARS, G., HIRSCH, D. L., LEVINE, J. P. 2016. Technique to Improve Tracheostomy Speaking Valve Tolerance after Head and Neck Free Flap Reconstruction. *Plastic and Reconstructive Surgery - Global Open* [online]. 4(12) [cit. 2022-05-01]. ISSN 2169-7574. Dostupné z: doi:10.1097/GOX.0000000000001082
- STEELE, J. C., WRESCH, R., HANLON S. D., KEYSTONE, J., BEN-SHLOMO, Y. 2015. A unique retinal epitheliopathy is associated with amyotrophic lateral sclerosis/Parkinsonism-Dementia complex of Guam. *Movement Disorders* [online]. 30(9), 1271-1275 [cit. 2022-02-05]. ISSN 08853185. Dostupné z: doi:10.1002/mds.26264
- TEIVE, H. A. G., DE CAMPOS, R. G. R., MUNHOZ, R. P., WERNECK, L. C. 2008. Pressure ulcers and Charcot's definitions: report on two cases. *Sao Paulo Medical Journal* [online].126(4), 223-224 [cit. 2022-03-25]. ISSN 1516-3180. Dostupné z: doi:10.1590/S1516-31802008000400005
- TSITKANOU, S., GATTA, P. D., FOLETTA, V., RUSSELL, A. 2019. The Role of Exercise as a Non-pharmacological Therapeutic Approach for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Beneficial or Detrimental?. *Frontiers in Neurology* [online]. 10 [cit. 2022-02-08]. ISSN 1664-2295. Dostupné z: doi:10.3389/fneur.2019.00783
- UMPHRED, D. A., LAZARO, R. T., ROLLER, M. L., GORDON, U. B. 2013. *Umphred's Neurological Rehabilitation, Sixth Edition*. Elsevier. ISBN: 978-0-323-07586-2
- VACCA, M. V. 2020. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nursing* [online]. 50(6), 32-39 [cit. 2021-5-1]. ISSN 0360-4039. Dostupné z: doi:10.1097/01.NURSE.0000662348.31823.44
- VASTA, R., MOGLIA, C., D'OVIDIO, F., DI PEDE, F., DE MATTEI, F., CABRAS, S., PEOTTA, L., IAZZOLINO, B., GIUSIANO, S., MANERA, U., PALUMBO, F., BOMBACI, A., TORRIERI, M.C., ILARDI, A., MASTRO, E., ARCARI, M., SOLERO, L., GRASSANO, M., DAVIDDI, M., MATTEONI, E., SALAMONE, P., FUDA, G., CANOSA, A., CHIO, A., CALVO, A. 2021. Telemedicine for patients with amyotrophic lateral sclerosis during COVID-19 pandemic: an Italian ALS referral center experience. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 22(3-4), 308-311 [cit. 2022-02-15]. ISSN 2167-8421. Dostupné z: doi:10.1080/21678421.2020.1820043
- VAN ES, A. M., HARDIMAN, O., CHIO, A., AL.CHALABI, A., PASTERKAMP, R. J., VELDINK, J. H., VAN DEN BERG, L. 2017. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet* [online]. 390(10107), 2084-2098 [cit. 2021-5-1]. ISSN 01406736. Dostupné z: doi:10.1016/S0140-6736(17)31287-4

WARD, A. L., HAMMOND, S., HOLSTEN, S., BRAVVER, E., BROOKS, B. R. 2015. Power Wheelchair Use in Persons With Amyotrophic Lateral Sclerosis: Changes Over Time, *Assistive Technology*, 27:4, 238-245, Dostupné z: doi:10.1080/10400435.2015.1040896

YOOSEFINEJAD, A. K., JABARI, F., SETOONI, M. 2017. Stabilization and Balance Exercise Benefits in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Case Report [online]. 44-46 [cit. 2022-3-8]. Dostupné z: doi:10.30476/JRSR.2014.41049

ZHU, J., SHEN, L., LIN, X., HONG, Y., FENG, Y. 2017. Clinical Research on Traditional Chinese Medicine compounds and their preparations for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Biomedicine & Pharmacotherapy* [online]. 96, 854-864 [cit. 2022-02-20]. ISSN 07533322. Dostupné z: doi:10.1016/j.biopha.2017.09.135

Seznam zkratek

ADL	Activities of daily living, Všední denní činnosti
ALS	Amyotrofická laterální skleróza
ALSFRS-F	Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
ALS2	Alsin
ALS/PCD	Amyotrophic lateral sclerosis/parkinsonism-dementia complex
BCI	Brain Computer Interface
BDFN	Brain-Derived Neurotrophic Factor
BMAA	β -methylamino-L-alanine
CMAP	Compound Muscle Action Potencial
CNFT	Ciliary Neurotrophic Factor
CT	výpočetní tomografie
EAAT2	Excitatory Amino Acid Transporter 2
EEG	elektroencefalografie
EMST	Expiratory Muscle Strength Training
GDFN	Glial-Derived Neurotrophic Factor
MR	magnetická rezonance
MRC	Medical Research Council
NEFH	Neurofilament Heavy Polypeptide
PIADS	Psychosocial Impact of Assistive Devices Scale
PMG	perimyelografie
SETX	Senataxin
SSS	Sheffield Support Snood
SOD1	Superoxidová dismutáza 1

Seznam obrázků

Obrázek 1 Dechový přístroj Treshold-IMT	26
Obrázek 2 Dechový treňažér EMST	26
Obrázek 3 Ukázka provedení techniky TR3	27
Obrázek 4 Znázornění možnosti umístění zevní opory na krční límec Sheffield Support Snood.....	29
Obrázek 5 Popis elastické podpory hlavy navržené Hansenem et al	30
Obrázek 6 Prstové ortézy aplikující se na volární stranu prstů pro podporu funkce	31
Obrázek 7 Užití zápěstní ortézy v kombinaci s prstní ortézou pro 2. prst	32
Obrázek 8 Ortézy podporující stabilitu a postavení kotníku.....	33

Seznam tabulek

Tabulka 1 Klasifikace pacientů s podezřením na diagnózu ALS dle Awai Criteria	14
--------------------------------------------------------------------------------------------	----