

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav fyzioterapie

Jakub Jursa

**Možnosti fyzioterapie u pacientů s poruchami extrapyramidového  
systému**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: doc. MUDr. Ivanka Vlachová

Olomouc 2018

## **ANOTACE**

**Typ závěrečné práce:** Bakalářská práce

**Název práce:** Možnosti fyzioterapie u pacientů s poruchami extrapyramidového systému

**Název práce v AJ:** Possibilities of physiotherapy in patients with disorders of the extrapyramidal system

**Datum zadání:** 31.01.2018

**Datum odevzdání:** 30.04.2018

**Vysoká škola, fakulta, ústav:** Univerzita Palackého v Olomouci  
Fakulta zdravotnických věd  
Ústav fyzioterapie

**Autor práce:** Jakub Jursa

**Vedoucí práce:** doc. MUDr. Ivanka Vlachová

**Oponent práce:** Mgr. Marek Tomsa

**Abstrakt v ČJ:** Poruchy extrapyramidového systému můžeme rozdělit na dva typy a to hypokineticko-hypertonický syndrom a hyperkineticko-hypotonický syndrom. Typickým zástupcem hypokineticko-hypertonického syndromu je Parkinsonova nemoc a zástupcem u hyperkineticko-hypotonického syndromu je Huntingtonova nemoc u kterých bude popsána fyzioterapeutická intervence a její účinek na motorické i non-motorické projevy obou nemocí. Mezi nejčastěji používané typy terapie se řadí fyzioterapie, trénink na běžeckém pásu, tanec a tai chi.

**Abstrakt v AJ:** Disorders of the extrapyramidal system can be divided into two types: hypokinetic-hypertonic syndrome and hyperkinetic-hypotonic syndrome. Parkinson's disease typically represents hypokinetic-hypertonic syndrome and Huntington's disease represents hyperkinetic-hypotonic syndrome. Physiotherapeutic intervention and its effect on the motor and non-motor manifestations will be described in these diseases. The most commonly used types of therapy include physiotherapy, treadmill training, dance and tai chi.

**Klíčová slova v ČJ:** fyzioterapie, Parkinson, Huntington, běžecký pás, tanec, tai chi

**Klíčová slova v AJ:** physiotherapy, Parkinson, Huntington, treadmill, dance, tai chi

**Rozsah:** 64 stran/ 8 příloh

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracoval samostatně a použil jen uvedené bibliografické a elektronické zdroje.

Olomouc 2018

-----  
Podpis

## **Poděkování**

Děkuji své vedoucí doc. MUDr. Ivance Vlachové za trpělivost a cenné rady při vedení mé práce.

# Obsah

Úvod.....	8
1. Přehled poznatků.....	10
1.1 Extrapyramidový systém.....	10
1.1.1 Syndrom hypokineticko-hypertonický .....	10
1.1.2 Syndrom hyperkineticko-hypotonický .....	11
1.2 Neurodegenerativní onemocnění provázená hypokineticko-hypertonickým syndromem .....	15
1.2.1 Parkinsonova nemoc .....	15
1.2.2 Parkinsonské syndromy .....	19
1.3 Neurodegenerativní onemocnění provázená hyperkineticko-hypotonickým syndromem .....	24
1.3.1 Huntingtonova chorea.....	24
1.3.2 Sekundární choreatické syndromy.....	25
1.3.3 Esenciální tremor .....	26
1.3.4 Dystonické syndromy a onemocnění.....	27
1.3.5 Touretteův syndrom.....	28
2. Možnosti fyzioterapie.....	29
2.1 Možnosti fyzioterapie u neurodegenerativních onemocnění provázených hypokineticko-hypertonickým syndromem.....	29
2.1.1 Klíčové oblasti.....	29
2.1.2 Vyšetření .....	32
2.1.3 Terapie .....	36
2.2 Možnosti fyzioterapie u neurodegenerativních onemocnění provázených hyperkineticko-hypotonickým syndromem.....	37
2.2.1 Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS) .....	37
2.2.2 Trénink kapacity a výkonu.....	37
2.2.3 Plánování a rozdělování úkolů .....	38
2.2.4 Mobilita, balance a riziko pádů .....	38
2.2.5 Sekundární a adaptivní změny a dekondice .....	38
2.2.6 Zhoršení postury a nastavení těla v sedu .....	39
2.2.7 Respirační dysfunkce .....	39
2.2.8 Péče v poslední fázi onemocnění .....	39
3. Diskuze.....	40
3.1 Parkinsonova nemoc .....	40
3.1.1 Fyzioterapie.....	40

3.1.2	Trénink na běžeckém páse .....	41
3.1.3	Tanec.....	42
3.1.4	Tai chi .....	43
3.2	Huntingtonova nemoc .....	44
Závěr	.....	45
Referenční seznam	.....	46
Seznam zkratk	.....	54
Seznam tabulek	.....	55
Seznam příloh	.....	56
Přílohy	.....	57

## Úvod

Extrapyramidový systém je důležitým orgánem v řízení motoriky, a to hlavně v oblasti svalového tonu a automatických pohybů. Onemocnění extrapyramidového systému (hlavně bazálních ganglií a jejich spojů ascendentním i descendentním směrem) proto má velký vliv na celkovou motoriku člověka. Jedná se převážně o neurodegenerativní onemocnění jader bazálních ganglií, kde se produkují neurotransmitery, které ovlivňují buď excitačním nebo inhibičním vlivem motoriku.

Neurodegenerativní onemocnění extrapyramidového systému jsou velmi častá mezi populací nad 60 let věku, a proto se stávají stále častějším tématem ve společnosti.

Cílem této práce je zhodnotit možnosti fyzioterapeutické intervence a jejich vlivy na symptomy onemocnění, progresi onemocnění a kvalitu života pacientů s poruchami extrapyramidového onemocnění. Pomocí fyzioterapie se snažíme ovlivnit hlavně svalový tonus, posturální i dynamickou stabilitu, chůzi, cílené pohyby, udržet co největší samostatnost u pacientů.

K vyhledávání odborných článků byly použity on-line databáze PubMed, Medline a PEDro. S ohledem na cíle práce byla pro vyhledávání použita klíčová slova: fyzioterapie, Parkinson, Huntington, běžecký pás, tanec, tai chi, a jejich anglické ekvivalenty: physiotherapy, Parkinson, Huntington, treadmill, dance, tai chi. V této práci bylo použito 32 plnotextových článků v anglickém nebo českém jazyce a 7 monografií v tištěné podobě. Jako vstupní literatura a pro základní orientaci v problematice byly použity tyto publikace:

AMBLER, Z. 2011. *ZÁKLADY NEUROLOGIE* (Sedmé vydání). Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-707-3.

KEUS, S., MUNNEKE, M., GRAZIANO, M., PALTAMAA, J., PELOSIN, E., DOMINGOS, J., BRÜHLMANN, S., RAMASWAMY, B., PRINS, J., STRUIKSMA, C., ROCHESTER, L., NIEUWBOER, A., BLOEM, B. 2014. *Evropské doporučené postupy pro fyzioterapeutickou léčbu Parkinsonovy nemoci*. Nizozemsko

KOBESOVÁ, A. 2009. *EXTRAPYRAMIDOVÉ PORUCHY*. In: KOLÁŘ, P. et al. *REHABILITACE V KLINICKÉ PRAXI*. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-657-1.



QUINN, L., BUSSE, M. 2012. Physiotherapy clinical guidelines for Huntington's disease. *Neurodegenerative Disease Management*[online]. 2(1), 21-31 [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.2217/nmt.11.86. ISSN 1758-2024. Dostupné z: <http://www.futuremedicine.com/doi/10.2217/nmt.11.86>

RŮŽIČKA, E. 2008. Extrapiramidový systém. In: AMBLER, Z., BEDNAŘÍK, J., RŮŽIČKA, E. et al. *Klinická neurologie, I. část obecná*. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-157-4.

RŮŽIČKA, E. 2010. Onemocnění s převažujícím pohybovým postižením (extrapyramidové poruchy, „movement disorders“). In: BEDNAŘÍK, J., AMBLER, Z., RŮŽIČKA, E. et al. *Klinická neurologie, část speciální I*. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-389-9.

# 1. Přehled poznatků

## 1.1 Extrapyramidový systém

Poruchy extrapyramidového systému vznikají při postižení bazálních ganglií (BG) a jejich spojů s dalšími částmi centrální nervové soustavy (CNS) ascendentním i descendentním směrem. Bazální ganglia se skládají z nucleus caudatus, lentiformis et subthalamicus Luysi. Nucleus lentiformis je složeno z putamen a globus pallidus. Z klinického hlediska bazální ganglia rozdělujeme na striatum, které je tvořeno putamen a nucleus caudatus, a pallidum, které zastupuje globus pallidus. Dále do systému bazálních ganglií taktéž řadíme nukleus ruber, substantia nigra (pars compacta a pars reticularis) a částečně také retikulární formaci (Kobesová, 2009, s. 367–368; Ambler, 2011, s. 35).

Hlavní funkcí extrapyramidového systému je řízení svalového tonu, zabezpečení automatických pohybů a základních posturálních a hybných mechanismů. Díky spojením s kůrou se podílí i na volní motorice, a to při iniciaci pohybů, jelikož k aktivaci extrapyramidového systému dochází už před zahájením pohybu. Funkce systému je hlavně inhibiční. Bazální ganglia obsahují dva hlavní systémy neuronů produkující neurotransmitery: cholinergní a dopaminergní, další roli zde hrají glutamát a GABA. Extrapyramidové poruchy vznikají jednak při poruše dopaminergních nigrostriálních neuronů, jednak při poruše striátálních cholinergních interneuronů a dochází k různé formě pohybových poruch. Extrapyramidové poruchy lze rozdělit podle převládajících projevů na dvě základní skupiny (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 35–36):

1. syndrom hypokineticko-hypertonické
2. syndrom hyperkineticko-hypotonické

### 1.1.1 Syndrom hypokineticko-hypertonický

Vzniká degenerací a zánikem dopaminergních nigrostriálních neuronů, dochází k dopaminové deficienci a převaze (desinhibici) cholinergních interneuronů. Za vznik hypokinetických symptomů může nedostatečný modulační vliv dopaminu v putamen, tím dochází k nepoměru mezi drahami bazálních ganglií. Výsledkem je zvýšená aktivita vnitřního pallida vedoucí ke snížení aktivity thalamokortikální a tím i kortikální motorické dráhy (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 36; Růžička, 2008, s. 116, 123; Kaňovský, 2007, s. 114).

Mezi symptomy hypokineticko-hypertonického syndromu patří: hypokineze, rigidita a pulse.

### **Hypokineze**

Hlavním příznakem je hypokineze, typická zmenšením amplitudy i rozsahu pohybů a pohybovou chudostí celkově. Bradykineze označuje zpomalený průběh pohybu a akineze poruchu až nemožnost zahájení pohybu. Obtížné zahájení pohybu je patrné i při změně polohy a směru pohybu. Tyto příznaky se většinou vyskytují společně, nemusí být ovšem vyjádřeny stejnou měrou. S hypokinézou souvisí i hypomimie až amimie (maskovitý výraz v obličeji s chudou mimikou) a mikrografie (malé písmo). Při chůzi chybí souhyby horními končetinami a jsou kratší kroky. Řeč je pomalá a monotónní (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 36; Růžička, 2008, s. 123; Kaňovský, 2007, s. 114).

### **Rigidita**

Dalším příznakem je rigidita – zvýšený svalový tonus plastického typu postihující agonisty i antagonisty a kladoucí odpor aktivnímu i pasivnímu pohybu. Převládá ve flexorových svalových skupinách a tím souvisí s celkovým flekčním držetím těla. Při pasivním protažení flektovaného svalu můžeme hmatat přerušovaný odpor tvořený reflexním stahováním protahovaného svalu (tzv. fenomén ozubeného kola). Je spolu s akinezou hlavním projevem Parkinsonovy nemoci (PN), a spolu s třesem tvoří její klasickou příznakovou triasu (akineza, rigidita, třes) (Kobesová, 2009, s. 368–369; Ambler, 2011, s. 36; Růžička, 2008, s. 124; Kaňovský, 2007, s. 114).

### **Pulse**

Pulse je označení, kdy je porušena koordinace pohybu i pohybové automatismy. Nemocný tudíž nemůže plynule vyrovnávat těžiště a „utíká krátkými krůčky za svým těžištěm“ – latero-, antero-, nebo retropulse (Ambler, 2011, s. 36)

#### **1.1.2 Syndrom hyperkineticko-hypotonický**

Vzniká při poruše cholinergních a gabaergních striálních interneuronů. Projevuje se typickými hyperkinézami (dyskinézami) – což jsou abnormální pohyby vůlí většinou neovlivnitelné, mající různý charakter (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 36–37).

Mezi symptomy hyperkineticko-hypotonického syndromu patří: chorea, atetóza, dystonie, balismus, myoklonie, tremor, asterixis a tiky.

### **Chorea**

Chorea vzniká při poškození putamen nebo nucleus caudatus. Jedná se o rychlé, nepravidelné, arytmičné a značně variabilní mimovolní pohyby tanečního charakteru, které mohou postihovat kteroukoli část těla v různé intenzitě buď ve formě záškubů nebo jako výrazný motorický neklid. Zvýrazňuje se při tonickém napětí a emocích. Při postižení jen jedné poloviny těla se nazývá hemichorea. Vyskytuje se u dětí jako pararevmatické onemocnění chorea minor, v dospělosti jako heredodegenerativní choroba chorea Huntingtoni nebo chorea senilis (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 37; Růžička, 2008, s. 124, 127–128; Kaňovský, 2007, s. 124).

### **Atetóza**

Atetóza je hyperkinéza, kdy dochází k pomalým krouživým pohybům hadovitého charakteru. Charakteristická je neschopností udržet svalové skupiny v jedné poloze. Nejvíce bývají postiženy prsty a ruce. Hyperkinézy mizí ve spánku, a naopak se zesilují při emocích. Výskyt je častý u dětské mozkové obrny a někdy také po mozkové anoxii. Kombinace chorei a atetózy se označuje jako choreoatetóza. Dnes se již od pojmu atetóza upouští a tyto projevy se řadí spíše ke choreatickým nebo dystonickým diskinezím (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 37; Růžička, 2008, s. 124, 127).

### **Dystonie**

Dystonické syndromy vznikají při abnormálně zvýšeném a narůstajícím svalovém tonu a svalové kontrakci. Dochází k nepravidelným pohybům a abnormálnímu držení těla, aktivaci a kontrakci neadekvátních svalů při pokusu o pohyb a často současně agonistů i antagonistů. Oproti atetóze jsou pomalejší, postihují hlavně trupové svalstvo a vznikají při lézi putamen nebo thalamu. Klinické dělení dystonií je podle rozsahu pohybů a lokalizace na fokální, segmentové, generalizované, multifokální a hemidystonie (viz tabulka 1 s.13) (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 37; Růžička, 2008, s. 129).

**Tabulka 1** Dělení dystonických syndromů (Růžička, 2008, s. 129).

<b>Typ dystonie</b>	<b>Rozsah postižení – lokalizace</b>	<b>Syndrom</b>
<b>Fokální dystonie</b>	<i>jediná svalová skupina</i>	
	m. orbicularis oculi	blefarospasmus
	žvýkácí nebo submandibulární svaly	oromandibulární dystonie
	m. sternocleidomastoideus, m. splenius capitis, m. trapezius, m. levator scapulae, mm. scaleni aj.	cervikální dystonie (torticollis spastica)
	svaly ruky a předloktí, jiné svalové skupiny dle lokalizace dystonie	grafospasmus a jiné specifické („profesionální“) dystonie
	svaly hlasivek (m. thyreoarytenoideus nebo m. cricoarytenoideus)	laryngeální dystonie
	svaly hltanu	faryngeální dystonie aj.
<b>Segmentové dystonie</b>	<i>dvě nebo více sousedních svalových skupin</i>	
kranio-cervikální	obličej a šíje	Meigeův syndrom
axiální	šíje a trupu	torzní dystonie
brachiální	jedné nebo obou HK a trupu	brachiální dystonie
krurální	jedné nebo obou DK a trupu	krurální dystonie
<b>Generalizovaná dystonie</b>	<i>svaly DK a jakékoliv další části těla</i>	generalizovaná dystonie
<b>Multifokální dystonie</b>	<i>svaly dvou nebo více nesousedících částí těla</i>	multifokální dystonie
<b>Hemidystonie</b>	<i>svaly horní a dolní končetiny na jedné straně těla</i>	hemidystonie

### **Balismus**

Balismus je prudká mimovolní hyperkinéza s velkou exkurzí pohybu. Vychází z proximálních segmentů končetiny, tudíž dochází k prudkému pohybu celou končetinou. Časté je postižení pouze jedné poloviny těla (hemibalismus). Tyto házivé pohyby mohou ohrozit pacienta i jeho okolí. Vyskytuje se při postižení nucleus subthalamicus Luysi, avšak častěji jsou způsobeny sekundárními příčinami, např. ischemickou lézí při iktu (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 38; Růžička, 2008, s. 124, 128; Kaňovský, 2007, s. 125).

## **Myoklonie**

Myoklonie jsou krátce trvající, rychlé, nepravidelné nebo rytmické, mimovolní svalové kontrakce, které se obvykle opakují ve stejných svalových skupinách a mohou mít pohybový efekt. Zapojeny jsou agonistické i antagonistické svaly a stahy jsou monofázické (na rozdíl od tremoru). Segmentální nebo fokální myoklonus je lokalizovaný pouze na určitou část těla, při větším rozsahu se používá termín multifokální nebo generalizovaný myoklonus. Formou myoklonu je i škytavka (myoklonus bránice) (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 38; Růžička, 2008, s. 124, 129–131; Kaňovský, 2007, s. 123).

## **Tremor**

Třes (tremor) je mimovolní rytmický oscilační pohyb části těla kolem fixního bodu. Rozlišujeme třes klidový, statický (polohový) a kinetický (intenční). Klidový tremor se objevuje v klidu při základním svalovém napětí, bývá obvykle pomalý a je jedním ze základních projevů Parkinsonovy nemoci. Statický (polohový) tremor se projevuje v určité poloze segmentu, např. předpažení. Můžeme zde zařadit např. tremor neurotický, fyziologický při emoci a také tremor esenciální (idiopatický). Vyskytuje se také u chronických alkoholiků při odvykání. Třes kinetický (intenční) se objevuje a zvýrazňuje při cíleném pohybu, především bývá zvýrazněn v poslední fázi těsně před dokončením pohybu a bývá nejčastěji projevem léze mozečku. Statický a kinetický tremor se společně označuje jako akční tremor. Zvláštním typem tremoru je tzv. psychogenní (hysterický) tremor (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 38; Růžička, 2008, s. 124–127; Kaňovský, 2007, s. 124).

## **Asterixis**

Asterixis je krátká porucha základní tonické svalové kontrakce. Jedná se o rychlý pohyb (krátké narušení polohy), připomínající jakoby negativní myoklonus. Asterixis testujeme v předpažení s dorzální flexí v zápěstí, kdy dochází ke krátkému poklesu ruky a její rychlý návrat do původní polohy. Při větší intenzitě vzniká jakési třepotání, které označujeme jako flapping tremor. Vyskytuje se nejčastěji u metabolických encefalopatií, a tudíž někdy označovaný jako metabolický třes (Ambler, 2011, s. 38).

## **Tiky**

Tiky jsou nepravidelné stereotypní mimovolní pohyby (i zvuky) neúčelného charakteru. Mohou být jednoduché, ale také komplexní a často koordinované (např. pokašlávání, pohazování hlavou atd.). Jsou částečně ovlivnitelné vůlí a při úsilí mohou být potlačeny (Kobesová, 2009, s. 368; Ambler, 2011, s. 38–39; Růžička, 2008, s. 124, 131–133; Kaňovský, 2007, s. 125).

## **1.2 Neurodegenerativní onemocnění provázená hypokineticko-hypertonickým syndromem**

### **1.2.1 Parkinsonova nemoc**

Je to progresivní, neurodegenerativní onemocnění CNS postihující dopaminergní neurony pars compacta substantiae nigrae, produkující za fyziologického stavu neurotransmitter dopamin, který se významně podílí na řízení hybnosti. Dochází k nedostatku dopaminu, ale receptory pro dopamin jsou stále zachovalé, tudíž je velice účinná farmakologická léčba kdy se pacientovi podává prekurzor dopaminu (L-DOPA). PN se projevuje hypokineticko-hypertonickým syndromem společně s poruchou hybnosti, která zahrnuje třes, rigiditu, bradykinezi až akinezi a posturální poruchy. Jedná se o poměrně časté onemocnění – prevalence až 1 % v populaci nad 60 let. Nemoc obvykle propuká okolo 60. roku života, ale může propuknout i u mladších jedinců (Kobesová, 2009, s. 367–373; Ambler, 2011, s. 236–237; Růžička, 2010, s. 582–588).

### **Symptomy onemocnění**

#### **Hypokineze, Bradykineze, Akineze**

Tyto poruchy se projevují snížením rozsahu pohybu, pohybovou chudostí, celkovým zpomalením a poruchou zahájení pohybu až úplnou nemožností pohyb zahájit. Formou akineze jsou náhlé zastavení v pohybu (freezing). Mizí fyziologické souhyby horních končetin při chůzi, chůze je šouravá a krok se zkracuje (bradybázie). Váznou repetitivní, střídavé pohyby v důsledku hypometrie, pozorujeme narušenou diadochokinezi. Symptomy se nejdříve objevují na jedné polovině těla (hemiparkinsonský syndrom). V pozdějších fázích nemoci mohou při stožení a chůzi být patrné pulse. Motorický deficit se projeví až ve chvíli, kdy hladina dopaminu ve striatu klesne pod kritickou úroveň 50 % (Kobesová, 2009, s. 368–369; Ambler, 2011, s. 236; Růžička, 2010, s. 588, 590).

## **Rigidita**

Rigidita je označení pro poruchu svalového tonu. Svalový hypertonus má plastický charakter a vyskytuje se u aktivního i pasivního pohybu v celém jejich rozsahu (fenomén olověné trubice) a je nezávislý na rychlosti pohybu. Oproti spasticitě je zvýšen tonus jak flexorů, tak i extenzorů. Typický je tzv. fenomén ozubeného kola. Při pasivní extenzi lze palpatovat reflexní stahy protahovaných flexorů. Zvýšené svalové napětí je příčinou bolestí v končetinách. Typická je mikrografie, tj. zmenšení písma. V oblasti obličejových svalů pozorujeme hypomimii a pacient není schopen mimicky vyjádřit emoce. Rigidita ve spánku ustupuje (Kobesová, 2009, s. 369; Ambler, 2011, s. 236; Růžička, 2010, s. 590).

## **Třes**

Třes (tremor) je mimovolní rytmický oscilační pohyb části těla. U PN je typický klidový, převážně akrální končetinový tremor, který je asymetrický a nejvíce vyjádřený má-li pacient ruce volně položené. Akcentuje se při chůzi, stresu, výrazném mentálním úsilí a únavě. Naopak při pohybu či statické zátěži se mírní, a proto nenarušuje běžné denní činnosti. Ve spánku mizí. Třes rukou u pacientů s PN připomíná počítání mincí. Tremor hlavy se u PN nevyskytuje (Kobesová, 2009, s. 369; Ambler, 2011, s. 236–237; Růžička, 2010, s. 590).

## **Posturální poruchy**

Na posturálních poruchách se spolupodílí hypokineze, rigidita a další faktory. Flekční držení trupu a končetin (viz obrázek 1, s. 57), nejistota ve stoji a šouravá chůze s drobnými kroky jsou velmi nápadné projevy PN. Při chůzi pozorujeme snížené synkineze horních končetin, obtíže jsou se startem a změnou směru pohybu. Freezing pohybu se projevuje náhlými blokádami pohybu při chůzi, v úzkých prostorech např. ve dveřích, při stresu, při změně směru chůze, před cílem. Přešlapování na místě, zejména na začátku chůze, je spojeno s neschopností vyrazit vpřed. U PN jsou příznaky vždy asymetrické, začínají na jedné polovině těla typicky na akrech, postupně se asymetricky šíří na axiální svalstvo a druhostrannou polovinu těla (Kobesová, 2009, s. 369; Ambler, 2011, s. 236–237; Růžička, 2010, s. 590–591).



## **Diagnostika**

Pro diagnostiku PN nejsou žádné speciální testy, a proto je důležité správné klinické vyšetření a odebraná podrobná anamnéza nemocného. Podmínkou stanovení diagnózy je přítomnost nejméně dvou příznaků z parkinsonské trias (hypokineze, rigidita a klidový tremor). Dále je důležité vyloučit přítomnost jiné choroby která by mohla vyvolávat parkinsonský syndrom (PS) např. traumata hlavy, prodělaná encefalitida, hypoxie, vícečetné drobné infarkty ve striatu, intoxikace manganem. Znaky, které podporují tvrzení přítomnosti PN jsou:

- Jednostranný začátek
- Klidový tremor
- Přetrvávající asymetrie
- Léčebný efekt levodopy

Pokud dojde po podání levodopy k ústupu motorických příznaků, je tím prokázáno, že receptory dopaminu jsou zachovalé a porucha hybnosti je tím pádem presynaptické příčiny a diagnóza PN je velice pravděpodobná. Jestliže by po podání levodopy nedošlo k ústupu motorických příznaků, svědčí to pro postsynaptické postižení striata nebo navazujících drah a jader, a jedná se tedy o PS jiného původu než PN (Kobesová, 2009, s. 370; Ambler, 2011, s. 237; Růžička, 2010, s. 594–598).

## **Léčba**

Základem léčby PN je farmakoterapie. Antiparkinsonika můžeme dělit na dvě skupiny, a to preparáty s účinky dopaminergními nebo anticholinergními. Doplnit je můžeme dalšími léky na vedlejší projevy a komplikace PN jako jsou antidepresiva, prokinetika trávicí trubice aj. Není možné PN vyléčit, ale je možné dlouhodobě a účinně potlačovat symptomy (Ambler, 2011, s. 238; Růžička, 2010, s. 594–598).

Levodopa (L-3,4-dihydroxyfenylalanin, L-DOPA) je hlavním a základním symptomatickým lékem PN. Jedná se o přímý prekurzor dopaminu, který dobře proniká hematoencefalickou bariérou na rozdíl od dopaminu, a v organizmu se metabolizuje na aktivní neurotransmitter. Ve všech dostupných přípravcích se levodopa kombinuje s inhibitory periferní DOPA-dekarboxylázy benserazidem nebo karbidopou, aby nedocházelo ke tvorbě dopaminu již na periférii, a tím se zamezilo vedlejším účinkům jako jsou kolísání krevního

tlaku, srdeční arytmie, nauzea, a zároveň se tím zefektivní využití levodopy a mohou být užívány nižší dávky. Začínání užívání levodopy je až v pozdějších fázích nemoci, jelikož po několikaletém užívání levodopy se léčebný efekt snižuje a objevují se vedlejší projevy. Inhibicí katechol-O-methyltransferázy (COMT) se brzdí odbourávání levodopy a zvyšuje se tak její dostupnost pro mozek a prodlužuje se účinek jednotlivých dávek. Mezi inhibitory COMT patří např. Entakapon, který je preparátem první volby z této skupiny, protože nepřechází hematoencefalickou bariéru a nemá vlastní centrální nežádoucí účinky (Ambler, 2011, s. 238; Růžička, 2010, s. 599–601).

Agonisté dopaminu jsou látky přestupující hematoencefalickou bariérou a působící na receptory dopaminu ve striatu. Je to alternativní možnost levodopy v substituční léčbě PN, a to jak v prvotních stádiích, tak v pozdějších fázích nemoci společně s levodopou. V začátcích nemoci agonisté dopaminu oddalují výskyt motorických symptomů a mohou mít neuroprotektivní účinek. Symptomatický účinek je však nižší než u levodopy a mohou mít vedlejší účinky jako jsou nespecifické otoky dolních končetin, zvýšenou denní spavost nebo závažné fibrotické orgánové změny (Ambler, 2011, s. 238; Růžička, 2010, s. 599–601).

Anticholinergní léky se využívaly před objevem levodopy pro jejich aspoň částečné symptomatické účinky. Dnes se využívají méně např. u mladých pacientů bez možností rizika při léčbě těžkých forem tremoru. Periferní parasimpatolytické působení může vést k poruchám zraku, trávicím obtížím, retenci moči, vazodilataci a tachykardii. Z centrálních vedlejších účinků jsou uváděny poruchy paměti, zmatenost i psychotické projevy. Anticholinergika se mohou použít při léčbě polékového a toxického PS (Ambler, 2011, s. 238; Růžička, 2010, s. 602).

Z neurochirurgické léčby je nejčastěji využívaná hluboká mozková stimulace, kdy se nejčastěji do subthalamického jádra zavedou permanentní elektrody, které vysílají nízkovoltážní pulzy o frekvenci nad 100 Hz. Oboustrannou stimulací subthalamického jádra je možné docílit významných zlepšení ve všech hlavních příznacích PN, a tak můžeme omezit farmakologickou léčbu a tím zamezit výskytu polékových dyskinezií. Hluboká mozková stimulace má velice málo vedlejších účinků a komplikací, avšak výběr pacientů indikovaných k této léčbě je přísný (Růžička, 2010, s. 603).

## **1.2.2 Parkinsonské syndromy**

### **Obecná charakteristika**

PN je v praxi nejčastější příčinou PS, asi 80 % případů. Zbývajících 20 % je způsobeno jiným degenerativním onemocněním nervového systému postihujícím mimo jiné i BG nebo se jedná o tzv. sekundární PS při postižení jader a spoju bazálních ganglií jinými onemocněními mozku, strukturálními lézemi nebo metabolickými, farmakologickými a toxickými vlivy. (Ambler, 2011, s. 237–238; Růžička, 2010, s. 607).

Mezi onemocnění s projevy PS patří: multisystémová atrofie, nemoc s Lewyho tělísky, progresivní supranukleární paralýza, kortikobazální degenerace a další sekundární (symptomatické) PS.

### **Parkinsonské syndromy degenerativní etiologie (mimo Parkinsonovu nemoc)**

Jedná se vesměs o vzácné klinické jednotky, které se od PN liší rychlejším průběhem a závažnější prognózou. Hromadně se označují také jako „Parkinson plus“ nebo „atypický parkinsonismus“. Projevují se většinou symetrickým PS s minimálním tremorem a od začátku onemocnění některým z dalších motorických i nonmotorických symptomů jako jsou např. posturální instabilita, pády, demence, cerebelární syndrom, dystonie, okohybná porucha nebo autonomní dysfunkce. Léčba dopaminergní terapií je minimálně účinná nebo neúčinná, což napomáhá odlišení od PN. Bývá velice rychlá progresse, špatná prognóza a možnosti symptomatické léčby jsou velmi chudé. Definitivní potvrzení diagnózy je možné pouze neuropatologicky. Můžeme PS degenerativní etiologie rozdělit na dvě skupiny, a to synukleinopatie (multisystémová atrofie, nemoc s Lewyho tělísky), které jsou typické výskytem intracytoplazmatických inkluzí tvořených alfa-synukleinem a jinými proteiny, a tauopatie (progresivní supra nukleární paralýza, kortikobazální degenerace), kdy dochází ke shromažďování proteinu tau v patologické formě (Růžička, 2010, s. 608–609).

### **Multisystémová atrofie**

Multisystémová atrofie (MSA) je sporadické neurodegenerativní onemocnění, vyznačující se postupným rozvojem PS, cerebelárního syndromu, autonomní dysfunkce a demence. MSA-P je označení pro podtyp onemocnění s převahou PS (asi dvě třetiny případů) a MSA-C je označení pro onemocnění s převahou příznaků mozečkových (asi jedna třetina nemocných). Prevalence onemocnění se pohybuje mezi 2-5 případy na 100 000 obyvatel, kdy

muži i ženy jsou postiženi stejnou měrou. MSA může začít již po 30. roce života, ale nejčastěji se první příznaky objeví okolo 55 let. Průměrné přežití je 6-9 let od objevení prvních příznaků (Ambler, 2011, s. 236; Růžička, 2010, s. 612).

MSA-P se vyznačuje PS zpočátku nerozeznatelný od PN, včetně asymetrie a částečné odpovídavosti na dopaminergní léčbu. Během prvního roku se objevují už i příznaky autonomní dysfunkce – sexuální dysfunkce, urgentní mikce, ortostatická hypotenze. Počáteční reaktivita na dopaminergní léčbu mizí a s další progresí onemocnění se objevují mozečkové příznaky (Růžička, 2010, s. 613).

MSA-C začíná rozvojem mozečkových příznaků jako je ataxie, dysartrie, dysmetrie, nystagmus a poruchy očních sledovacích pohybů, přidávají se autonomní dysfunkce a v pozdějších fázích onemocnění i projevy PS (Růžička, 2010, s. 613).

Typické projevy u obou forem MSA:

- Posturální instabilita a pády již v prvních fázích onemocnění, nejčastěji v prvním roce;
- Orofaciální dystonie spontánní nebo akcentovaná dopaminergní léčbou;
- Cervikální dystonie a trupová dystonie brzy po začátku onemocnění;
- Stimulus-senzitivní myoklonus na končetinách, působící jako nepravidelný hrubý tremor;
- Dysartrie, dysfonie a inspirační stridor (někdy typické hluboké vzdychavé nádechy);
- Poruchy spánku – poruchy chování v REM spánku, dále chrápání a ventilační poruchy včetně syndromu spánkové apnoe;
- Může být přítomna emoční inkontinence, ale bez závažnějších kognitivních dysfunkcí;
- Pyramidové jevy, hyperreflexie, ale bez paréz;
- Poruchy prokrvení končetin, Raynaudův jev (Růžička, 2010, s. 613).

Diagnostika MSA je možná pouze správným klinickým vyšetřením kdy se kombinují typické příznaky PS s nedokonalou odpovídavostí na dopaminergní léčbu, autonomní dysfunkcí a cerebelárním syndromem. Jako pomocné vyšetření je nejprůkaznější správně provedený ortostatický test, kdy změříme krevní tlak a puls po nejméně 5minutovém klidném ležení, poté pacienta postavíme a po 1 minutě znovu změříme krevní tlak a puls. Pokles systolického tlaku krve o 30 a/nebo diastolického tlaku krve o 5 torrů je příznakem poruchy autonomního nervového systému u MSA (Růžička, 2010, s. 613).

Léčba MSA je pouze symptomatická. Užívání levodopy je doporučeno jen když má nějaký účinek na příznaky PS. Limitujícím faktorem bývá akcentace ortostatické hypotenze k jejíž zmírnění se doporučují dietní a režimová opatření – spánek se zvýšenou polohou hlavy, zvýšený přísun soli, elastické punčochové kalhoty, vyloučení antihypertenzní medikace a alkoholu (Růžička, 2010, s. 614–615).

### **Nemoc s Lewyho tělísky**

Nemoc nebo také demence s Lewyho tělísky (DLB) je poměrně vzácná synukleinopatie vyznačující se současně PS a demence subkortikálního typu s charakteristickými fluktuacemi kognitivní poruchy a psychotickými projevy. Nemoc se začíná obvykle objevovat kolem 70. roku života a průměrná doba přežití je 5 let. Od počátku onemocnění se projevují současně syndrom hypokineticko-hypertonický bez tremoru s částečnou odpovědí na dopaminergní léčbu a kognitivní deficit. Typická je pro DLB hypersenzitivita k neuroleptikům, která jsou zde absolutně kontraindikována. Dále se objevují také zrakové halucinace komplexního rázu. Diagnostika DLB je založena na současném objevení demence, PS a dalších typických projevů. Pomoci v diagnostice může vyšetření počítačové tomografie a magnetické rezonance mozku k vyloučení strukturálních příčin (Růžička, 2010, s. 571–573, 616).

### **Progresivní supranukleární paralýza (Steele-Richardson-Olszewski)**

Progresivní supranukleární paralýza (PSP, nemoc Steeleova-Richardsonova-Olszewskiho) je sporadické neurodegenerativní onemocnění, charakteristické současným výskytem PS, kognitivního úbytku a supranukleární okohybné poruchy s brzkým rozvojem pádů, dysartrie a dysfagie. Prevence v populaci je asi 5 případů na 100 000 obyvatel, s obvyklým začátkem onemocnění mezi 50. a 70. rokem života s průměrným přežitím 7 let. PSP je řazena mezi tauopatie s abnormální agregací hyperfosforylovaného proteinu 4R-tau. Nejvíce patologických změn se nachází v substantia nigra, subthalamickém jádru a mezencefalu (Růžička, 2010, s. 610).

Z klinického hlediska se u PSP rozvíjí symetrický PS bez tremoru. Typicky se u pacientů vyskytuje hyperextenční držení trupu a šíje způsobené zvýrazněnou axiální rigiditou a dystonií šíje, a tím způsobená posturální instabilita vedoucí k častým pádům vzad. Okohybné poruchy se objevují pozvolna až po supranukleární parézu vertikálních pohledů a snížené mrkání, tím je způsoben typický výraz obličeje s vytřeštěnými očima.

Psychomotorické zpomalení s progresí do demence frontálního typu je časté (Růžička, 2010, s. 610).

PSP rozdělujeme klinicky na 3 typy:

- Richardsonův syndrom odpovídá obrazu „typické“ PSP a bývá přítomen asi u 50 % případů s převahou u mužů a přežitím pouze 5 let.
- PSP-P (PSP-parkinsonismus) bývá u 35 % případů a velmi se podobá PN s možným asymetrickým obrazem, částečnou odpovídavostí na dopaminergní léčbu i třesem. Přežití může být až 9 let.
- Subtyp čistá akineze se zárazy chůze („pure akinesia with gait freezing“, PAGF) je vzácný (Růžička, 2010, s. 610–611).

Diagnosticky je důležité, aby byla kombinace PS, posturální instability s častými pády, kognitivního deficitu a okohybných poruch vertikálním směrem dolů a supranukleárního rázu – tj. s vybavitelnými okulocefalickými reflexy i ve směru parézy. Magnetická rezonance může pomoci s diagnózou. Farmakologická léčba je pouze málo úspěšná (Růžička, 2010, s. 611–612).

### **Kortikobazální degenerace**

Kortikobazální degenerace („corticobasal ganglionic degeneration“, CBGD) je vzácně se vyskytující onemocnění (vzácnější než PSP či MSA) patřící do skupiny tauopatií, které se projevuje asymetrickým PS, apraxií a výpadkem dalších kortikálních funkcí. Začátek onemocnění je přibližně okolo věku 65 let a obvyklá doba přežití je 8 let. Muži i ženy jsou postiženi stejnou měrou. Ze symptomů bývá přítomno:

- asymetrický PS
- další kortikální příznaky jako dystonie a myoklonus
- fenomén „odcizené končetiny“, kdy se postižená končetina pohybuje nezávisle na vůli pacienta a ani ji nevnímá
- apraxie je hlavním příznakem, ale bývá pro poruchu hybnosti špatně detekována
- s apraxií souvisejí další sensorické poruchy jako je porucha diskriminačního čítí, stereognozie, grafestézie
- kognitivní deficit postupně progreduje až do formy demence
- mohou být přítomny okulomotorické poruchy (Růžička, 2010, s. 615).

## **Sekundární (symptomatické) parkinsonské syndromy**

PS může být přítomen u řasy onemocnění a stavů jiné etiologie, než je degenerace neuronů bazálních ganglií. V první polovině minulého století byl nejčastější formou postencefalický parkinsonismus jako následek epidemické encefalitidy, avšak dnes se na první místo dostal polékový PS. Dosti vzácný je vaskulární PS, který vzniká jako důsledek častých ischemických mozkových lézí. Možný je i toxický původ PS např. při chronické intoxikaci manganem. Vzácné příčiny PS spojené s další rozsáhlou symptomatikou jsou např. nádory nebo posttraumatické změny (Ambler, 2011, s. 237–238; Růžička, 2010, s. 609–610).

### **Postencefalický parkinsonský syndrom**

Historicky je spojován s epidemií španělské chřipky, která proběhla ve dvacátých a třicátých letech minulého století. Několik měsíců i let po skončení akutní fáze onemocnění se u některých pacientů objevil PS v kombinaci s myoklonem, dystonií, supranukleární pohledovou obrnou a kognitivními poruchami. Neuropatologicky byly prokázány neurofibrilární klubka podobné Lewyho tělískům. Postencefalický PS může vzácně vzniknout i po prodělání onemocnění japonské B encefalitidy, západonilské horečky, a encefalitid způsobených viry spalniček a Epstein-Barrové (Růžička, 2010, s. 622).

### **Polékový parkinsonský syndrom**

Nejčastěji se vyskytující sekundární PS vzniká při užívání neuroleptik (antipsychotik 1. generace) např. haloperidolu aj. Účinek neuroleptik je zprostředkován blokací dopaminergních receptorů celé CNS i receptorů ve striatu což vede k rozvoji PS. Mezi další léky s antidopaminergním účinkem patří např. prokinetika trávící trubice metoklopramid (Cerucal), antihistaminikum prometazin (Prothazin), antiemetikum thiethylperazin (Torecan), blokátory kalciových kanálů a další. Výskyt a intenzita PS při užívání neuroleptik je vysoce individuální. Častěji jsou postiženy ženy a riziko výskytu se zvyšuje s narůstajícím věkem pacienta. Polékový PS může vzniknout jak akutně v rámci několika dnů až týdnů od zahájení léčby, tak i při chronickém užívání, avšak nejčastěji (90 % případů) během prvních tří měsíců. Postižení bývá vyjádřeno symetricky, kdy převažuje akineze a rigidita. Tremor bývá přítomen vzácně a nemá typický parkinsonský charakter, bývá nejčastěji v oblasti rtů a brady (rabbit syndrome) (Růžička, 2010, s. 616–617).

## **Vaskulární parkinsonský syndrom**

Z vznik vaskulárního PS mohou mnohočetné infarkty ve striatu s větším výskytem u starších jedinců. Bývá obvykle přítomna hypokineze a rigidita bez přítomného tremoru. V praxi rozlišujeme dva typy vaskulárního PS, a to jednostrannou formu, která vzniká následkem izolované ložiskové ischemické léze v nucleus lentiformis či substantia nigra. Symptomy PS se projeví až po odeznění prvotní hemiparézy. Druhá forma vaskulárního PS je v rámci multiinfarktového postižení mozku, kdy jsou přítomny mnohočetné drobné infarkty v oblasti převážně bazálních ganglií obou hemisfér. U tohoto typu bývá výraznější postižení dolních končetin označováno jako tzv. parkinsonismus dolní poloviny těla (Ambler, 2011, s. 237; Růžička, 2010, s. 618).

## **Toxický parkinsonský syndrom**

Jádra bazálních ganglií mohou být poškozena řadou toxických látek vznikající jako vedlejší produkty průmyslové výroby nebo při výrobě drog. Typickým původcem PS je mangan, který v minulosti vyvolával PS u svářečů a horníků v rudných dolech, avšak dnes je jeho výskyt díky bezpečnostním opatřením výrazně omezen. V dnešní době je spíše častěji výskyt intoxikace u toxikomanů při užívání látek vytvořených z léků obsahující pseudoefedrin. Bývá typický rychlý rozvoj symetrického PS, dystonie, nepravidelného třesu, poruch chování a kognitivního deficitu (Ambler, 2011, s. 237; Růžička, 2010, s. 619).

## **1.3 Neurodegenerativní onemocnění provázená hyperkineticko-hypotonickým syndromem**

### **1.3.1 Huntingtonova chorea**

Jedná se o autosomálně dominantně dědičné onemocnění, vznikající na podkladě mutace v genu kódujícím protein huntingtin, který je umístěn na krátkém raménku chromosomu 4. V evropské populaci je prevalence tohoto onemocnění mezi 5 až 10 nemocných na 100 000 obyvatel. Huntingtonova chorea (Huntingtonova nemoc, HN) začíná obvykle mezi 30. a 50. rokem života a přežití je přibližně 14 let. V 10 % případů se mohou příznaky objevit již před 21. rokem života a jedná se o tzv. juvenilní formu, kdy přežití bývá jenom 8 let. HN vzniká na podkladě degenerace neuronů v dorzálním striatu (putamen), která se projevuje choreou a jinými pohybovými poruchami, a v nucleus caudatus a ventrálním



striatu se projeví kognitivními, behaviorálními a emočními poruchami (Ambler, 2011, s. 236; Růžička, 2010, s. 640–642).

V klinickém obrazu z pohybových poruch dominuje chorea, která začíná jako pohybový neklid prstů a postupně se šíří do celého těla, kde způsobuje kroutivé pohyby, kymácení trupu a neschopnost udržet klidný stoj. Zvýrazňuje se při chůzi, volním pohybu, řeči, usilovném soustředění a ve stresu. Chůze u HN je typicky o širší bázi a má nepravidelnou délku kroku i rytmus se současně se vyskytujícími abnormálními pohyby zbytku těla. Z kognitivních funkcí bývají poškozeny funkce exekutivní jako je plánování a realizace cílených činností a neschopnost přizpůsobení se. Postupně se rozvíjí demence a poruchy paměti. Někdy se vyskytuje také anozgnózie, kdy si pacient neuvědomuje své poruchy kognitivních funkcí ani pohybu. Jako prvotním symptomem se mohou objevit poruchy nálady kdy se střídají deprese a úzkost s naprostou apatií a nechutenstvím. U pacientů s HN bývá velké riziko sebevraždy (10-20 % případů) obzvláště v počátcích po potvrzení diagnózy anebo později kdy dochází ke ztrátě soběstačnosti. Poruchy chování u pacientů s HN jsou prefrontálního typu, kdy dochází k nezvyklé agresivitě nebo naopak k apatii, ztrátě hygienických návyků a sexuální nezdrženlivosti. Bývají také přítomny poruchy spánku a vegetativní dysfunkce, a to zejména výrazné hubnutí. Juvenilní forma HN je typická, na rozdíl od adultní formy, rigiditou a bradykinezi a až později se může vyskytnout chorea, mozečkové symptomy a epileptické záchvaty (Ambler, 2011, s. 236; Růžička, 2010, s. 641–642).

V diagnostice je důležité kvalitní prozkoumání rodinné anamnézy, jelikož se jedná od dědičné onemocnění. Pomoci může vyšetření počítačové tomografie a magnetické rezonance k vyloučení sekundárních příčin. Zcela zásadní pro přesné stanovení diagnózy je genetické testování (Růžička., 2010, s. 642–643).

Léčba HN je v dnešní době pouze symptomatická, kdy se chorea a další pohybové projevy mohou mírnit antidopaminergními preparáty. Na bradykinezi a rigiditu juvenilní formy můžeme nasadit levodopu, avšak za rizika zhoršení nebo vyvolání psychotických příznaků. Poruchy chování a nálad se řeší antidepresivy a antipsychotiky pod kontrolou psychiatra (Růžička, 2010, s. 644).

### **1.3.2 Sekundární choreatické syndromy**

Mezi sekundární choreatické syndromy patří Sydenhamova chorea, dříve též známá jako chorea minor, která byla onemocněním typickým dříve (před objevením antibiotik) u dětí a adolescentů, avšak v dnešní době se vyskytuje v populacích třetího světa, kde není

dostatečná zdravotní péče. Klinicky se onemocnění projevuje akutním vznikem chorei ve školním věku po odeznění streptokokové infekce. Chorea bývá častější na obličeji a horních končetinách, mohou se také někdy vyskytovat tiky a dystonie. Poměrně časté jsou změny v chování a emoční labilita, které mohou přetrvávat i po odeznění motorických příznaků. U většiny pacientů dochází ke spontánnímu vymizení nemoci do půl roku od prvotních projevů, avšak ve 20 % může docházet k recidivám. Léčbou jsou vysoké dávky penicilinu. Mezi další sekundární choreatické syndromy můžeme zařadit antifosfolipidový syndrom, vaskulární choreu, choreu v těhotenství, polékovou choreu, choreu způsobenou struktusální lézí bazálních ganglií a choreu z metabolických a endokrinních příčin (Růžička., 2010, s. 646–647).

### **1.3.3 Esenciální tremor**

Esenciální tremor (ET) je nejčastějším důvodem chorobného třesu, a také jedním z nejčastějších neurologických postižení vůbec (prevalence je 0,4-4 % v populaci). Muži i ženy jsou postiženi stejně. ET je nejvíce zastoupený familiárním typem, kdy je tremor dědičný autosomálně dominantní formou a tím pádem s rizikem výskytu v další generaci 50 % s téměř úplnou penetrací do 65-70 let věku. První projevy onemocnění se mohou projevit kdykoliv od předškolního věku po stáří, nejčastěji však okolo 45. roku života. Onemocnění nezkracuje délku života, naopak může být příčinou prodloužení délky života. U pacientů s tremorem i jejich rodičů a sourozenců bylo zjištěno prodloužení života v průměru o 9,2 let (Jankovic et al., 1995, s. 645–648; Růžička, 2002, s. 26–28; Růžička, 2010, s. 626; Ambler, 2011, s. 239).

Klinicky se ET projevuje akčním třesem, kdy se nejvíce manifestuje při statické zátěži a pohybech. Bývá rychlejšího rázu než tremor u PN. Nejvíce bývají postiženy horní končetiny (ruce), dále už v menší míře bývá tremor hlavy, hlasivek, dolních končetin a trupu. Při třesu rukou pacienta nejvíce omezuje problém s příjmem potravy a se psaním. Naprosto typickým projevem u ET je reakce na etylalkohol, kdy dojde k výraznému zlepšení třesu nebo i naprostému vymizení už 15 minut po požití individuálně účinné látky a efekt může přetrvat až 3 hodiny (Růžička, 2002, s. 28–31; Růžička, 2010, s. 626–628; Ambler, 2011, s. 239).

Anamnéza a nález typického třesu je většinou dostatečným důkazem ET. V diagnostice je nutno odlišit ET od dalších onemocnění projevujících se mimo jiné i třesem jako je např. PN. Farmakologickou léčbu zahajujeme teprve až v té chvíli, kdy pacientovi způsobuje výraznější

funkční potíže. Léčba je pouze symptomatická (Růžička, 2002, s. 33–37; Růžička, 2010, s. 628–634; Ambler, 2011, s. 239–240).

### **1.3.4 Dystonické syndromy a onemocnění**

Dystonie se vyznačují dlouhodobou svalovou kontrakcí, která vyvolává abnormální postavení části těla. Prevalence dystonií je 12-30 na 100 000 pro fokální dystonie a 0,7-3,5 pro generalizované dystonie. Mezi nejčastější dystonie patří cervikální dystonie, idiopatický blefarospasmus, grafospasmus a jiné profesionální dystonie (Kaňovský, 2002, s. 97–98; Růžička, 2010, s. 648–649).

#### **Cervikální dystonie**

Cervikální dystonie dříve nazývaná torticollis spastica. Je to nejčastější dystonie, která tvoří až polovinu celkového počtu dystonií. Jedná se o dystonii svalů krku a šíje. Cervikální dystonie se vyznačuje typickým postavením hlavy, které je u každého jedince individuální. Projevuje se v e středním věku s maximem výskytu mezi 30. a 50. rokem, tudíž dost omezuje pracovní výkon pacienta. Farmakologická léčba nebývá úspěšná, nejúčinnější je proto léčba botulotoxinem přímo do postižených svalů. Je však nutno tuto léčbu opakovat co 3 měsíce (Ambler, 2011, s. 239; Kaňovský, 2002, s. 111–115; Růžička, 2010, s. 651–654).

#### **Idiopatický blefarospasmus**

Jedná se o druhou nejčastější dystonii hned po dystonii cervikální. Při tomto onemocnění dochází k oboustrannému spasmu m. orbicularis oculi, tudíž je docela dobře identifikovatelná. Vzniká typicky po 50. roce života a je mnohem častější u žen. Začíná jako pomrkávání a přecitlivělost ale může v pozdějších fázích docházet až k trvalé kontrakci a úplné funkční slepotě. Léčbou je opět botulotoxin (Ambler, 2011, s. 239; Kaňovský, 2002, s. 116–127; Růžička, 2010, s. 654–655).

#### **Grafospasmus**

Je zapříčiněn spasmem svalů ruky a předloktí. Jedná se o třetí nejčastější fokální dystonii. Projevuje se u psaní nejprve jednou rukou, a když začnou být problémy velké a pacient není schopný psát tak se naučí psát druhou rukou, ale i zde se v určitém procentu případů rozvine dystonie. Někdo může přejít na psaní na počítači, avšak někdy se rozvine

dystonie znovu i při téhle změně (Ambler, 2011, s. 239; Kaňovský, 2002, s. 127–128; Růžička, 2010, s. 656).

### **1.3.5 Touretteův syndrom**

Touretteův syndrom se projevuje tiky a poruchami chování buď stylu poruchy pozornosti a hyperaktivity nebo obsedantně-kompulzivní poruchou. Začátek onemocnění je v dětském věku v průměru okolo 7 let v naprosté většině však do 11 let. Muži bývají třikrát častěji postiženi než ženy. Počátek onemocnění začíná obvykle nejdříve prostými motorickými tiky na hlavě. Pacienti popisují nutkavou potřebu daný pohyb provést a poté úlevu, když ho provedou. Tiky mohou být vůlí částečně potlačeny. Později se u pacientů objevují komorbidní poruchy chování. Porucha pozornosti a hyperaktivity se objevuje asi v polovině případů Touretteova syndromu. Obsedantně-kompulzivní porucha se projevuje až později v průběhu onemocnění přibližně 3-6 let po začátku tiků a svého maxima dosahuje v pozdní dospělosti kdy tiky již pomalu ustupují. Mohou se objevovat výbuchy agresivity a u některých jedinců se mohou vyskytnout sklony k sebepoškozování (Růžička a Jankovic, 2002, s. 174–183; Růžička, 2010, s. 674–679).

## **2 Možnosti fyzioterapie**

### **2.1 Možnosti fyzioterapie u neurodegenerativních onemocněních provázených hypokineticko-hypertonickým syndromem**

Jako typického zástupce neurodegenerativních onemocnění s hypokineticko-hypertonickým syndromem řadíme Parkinsonovu nemoc. Pomocí fyzioterapie se snažíme co nejvíce zlepšit kvalitu hybnosti, samostatnost a co nejvíce zredukovat sekundární komplikace u pacientů s PN. Formu konkrétní fyzioterapie vybíráme podle aktuálního stavu a vyšetření pacienta a musíme brát v úvahu stádium nemoci a předpokládanou progresi (Keus et al., 2014, s. 32; Kobesová, 2009, s. 370)

#### **2.1.1 Klíčové oblasti**

Zabýváme se pěti oblastmi, které jsou: fyzická kondice, přesuny (transfery), manuální zručnost, stabilita a chůze. Postura těla souvisí s ostatními pěti aspekty tudíž bude rozebírána v rámci ostatních. Dále ještě musíme brát v potaz problematiku dýchání a bolesti (Keus et al., 2014, s. 32).

#### **Fyzická kondice**

Fyzickou kondicí rozumíme výkon jak neuromuskulární, tak i kardiorepirační. Do fyzické kondice můžeme zařadit svalovou sílu, vytrvalost, koordinaci a rozsah pohybu, které jsou důležité pro běžné denní činnosti. Pacienti s PN mají spíše sklony k inaktivitě oproti zdravé populaci. Mezi faktory ovlivňující (limitující) aktivitu patří celková progresse onemocnění, poruchy chůze, deprese a osobní faktory jako je nedostatečná vnitřní motivace. Inaktivita je u pacientů často kompenzační strategií prevence pádů. Jako důsledek nedostatku aktivity se snižuje svalová síla a zkracují se svaly (zejména posturální), to vede k převaze hlavně flexorů, a bývá celkově flekční držení těla. Díky oslabení svalů dolních končetin se zhoršuje také chůze což vede k dalším pádům (Keus et al., 2014, s. 33; Kobesová, 2009, s. 370)

#### **Přesuny**

S neustálou progresí onemocnění postupně začínají dělat problémy komplexní pohyby jako je např. vstávání a sedání ze židle nebo lůžka, otáčení v lůžku. Jedním z hlavních faktorů při problémech se vstáváním mohou být oslabené antigravitační svaly dolních končetin,

zejména extensory kyčle. Problém je i ve špatném načasování a odhadu pohybu. Nemocný například při vstávání ze židle málo nakloní tělo dopředu a tím pádem dopadá zpět na židli při pokusu o zvednutí. Při otáčení v noci na lůžku může mít vliv postupné vyprchávání účinku levodopy, málo zrakových podnětů nebo i přikrývka (Keus et al., 2014, s. 34).

### **Manuální činnosti**

Stejně jako u přesunů bývají manuální činnosti problémem z hlediska koordinace a správného načasování pohybů. Bývá narušena plynulost pohybu, koordinace jak už jednotlivých částí těla, tak i mezi svalovými skupinami a také snížená rychlost pohybu. Problematické bývají dosahové aktivity. Tremor je další z limitujících faktorů u manuálních činností. Ačkoliv je u PN typický tremor klidový, může se vyskytnout třes při izometrické kontrakci svalů např. u delšího držení předmětu. Jelikož tremor může pacienta limitovat ve společnosti, tak mu můžeme doporučit, jak tremor zvládnout. Třes ruky můžeme skrýt tak že si ji dáme do kapsy nebo ji zatížíme, a dolní končetinu můžeme v sedě zaháknout za židli (Keus et al., 2014, s. 33; Kobesová, 2009, s. 370)

### **Posturální stabilita a pády**

Pády jsou u pacientů s PN velmi časté a s progresí onemocnění se stávají častějšími. Mezi faktory ovlivňující frekvenci pádů patří bradykineze, poruchy posturálních reflexů anebo vedlejší účinky léčby. Avšak nejzávažnějším faktorem je strach z pádu, který vede k omezování běžných činností a poté ke stále větší inaktivitě a ta ke snížení kondice a následně vede ke zhoršování pádů. Pády u pacientů s PN vedou často ke zraněním, a to hlavně v oblasti kyčle a pánve. Nejčastěji dochází k pádům v domácím prostředí při provádění běžných činností jako je otáčení, sedání, práce v předklonu nebo současném vykonávání vícero činností najednou (multitasking), kdy jsou kladeny mnohem vyšší nároky na pozornost. Při zhoršení stavu a neschopnosti provádět dva úkoly najednou např. chůzi a odpovědět na otázku, pacienti dávají přednost posturální stabilitě před kognitivním úkolem. Při současném provádění vícero úkonů může docházet ke zhoršování freezingu a posturální instability, a to vede k dalším pádům (Keus et al., 2014, s. 34).

## **Chůze**

V důsledku bradykineze a rigidity dochází u pacientů ke snížení až vymizení souhybů horních končetin, flekčnímu držení těla, zkrácení délky kroku i jeho výšky. Typická parkinsonská chůze se objevuje s postupujícím onemocněním, délka kroku se zkracuje, kroky se stávají šouravějšími, souhyby jsou oboustranně snižené a jsou potíže s otáčením. Současně se snižuje i rychlost chůze. Výrazným projevem chůze u pacientů s PN je freezing. Při freezingu nedochází k úplnému zastavení pohybu ale spíše k přešlapování na místě s neschopností pokračovat v pohybu. Freezing je nejpatrnější při zahajování chůze, v otočkách nebo při procházení zúženým prostorem. Bývají to vesměs krátké epizody okolo 10 vteřin. Jako kompenzační mechanismus na zvládnání freezingu se pacientům doporučuje například při překračování prahu se na něj podívat nebo se plácnout do stehna a odvést tak pozornost. Pro plynulost chůze se doporučuje soustředit se na určitou fázi krokového cyklu anebo si počítat do rytmu (Keus et al., 2014, s. 35; Kobesová, 2009, s. 371).

## **Bolest**

Bolest se vyskytuje v nějaké formě u většiny pacientů s PN a souvisí s věkem, pohlavím (ženy cítí bolest více), stádiem a trváním onemocnění a dalších souběžných onemocnění (např. diabetes, revmatoidní artritida). Nejčastěji se jedná o bolest muskuloskeletální. Bolest můžeme ovlivnit analgetiky nebo často i masážemi (Keus et al., 2014, s. 35–36; Kobesová, 2009, s. 371).

## **Respirační obtíže**

Problémy s dýcháním jsou dané hlavně nedostatečnou fyzickou aktivitou a sníženou fyzickou kondicí, oslabením dýchacích svalů, nedostatečným rozvíjením hrudníku a špatnou expektorací. Respirační obtíže mohou být příčinou k akutní hospitalizaci, ale mohou nastat i jako komplikace hospitalizace z jiných důvodů a mohou vést až ke smrti. Nejčastější příčinou smrti u PN je právě pneumonie, a to hlavně v pozdních stádiích onemocnění. Pomocí fyzioterapie můžeme ovlivnit mobilitu hrudníku protahováním fascií a mobilizací žeber a hrudní páteře (Keus et al., 2014, s. 36–37; Kobesová, 2009, s. 370).

## 2.1.2 Vyšetření

### Anamnéza

#### **Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS)**

Hodnotící škála UPDRS a její modifikovaná verze MDS-UPDRS je určena pro pacienty s PN a je tvořena ze 4 částí a hodnotí se v 5 bodech, kdy 0 značí žádný problém a 4 těžké postižení (viz Obrázek 2, s. 58). První část je zaměřena na nemotorické aspekty činnosti denního života. Zde se hodnotí kognitivní funkce, přítomnost halucinací, psychóz, depresivních a úzkostných nálad, pacientova apatie, příznaky dopaminového dysregulačního syndromu, potíže se spánkem či naopak denní spavost, potíže s močením a zácpou, nestabilita v postoji, únava, bolest a další pocity. Druhá část se zaměřuje na motorické aspekty denního života. Zajímají nás především řečové funkce a s nimi spojené poruchy slinění a slintání, žvýkání a polykání, obtíže se stravováním, oblékáním, osobní hygienou, prováděním koníčků, obrácením se v posteli, vstáváním, rovnováhou, chůzí a zarázy při ní, a také se ptáme na změny písma a třes. Ve třetí části se sledují a vyšetřují motorické schopnosti pacienta – řeč, mimika, rigidita, klepání prsty, pohyby rukou, alternující pronace-supinace rukou, poklepání špičkou, pohyblivost dolní končetiny, vstávání ze židle, chůze a zarázy v chůzi, posturální stabilita, postoj, celková spontánnost pohybů, posturální a kinetický tremor končetin, amplituda a stálost klidového tremoru. Poslední, čtvrtá část slouží k posouzení dvou typů motorických komplikací – dyskineze a motorické fluktuace, které zahrnují i OFF-dystonii (Baláž, 2011, s.18–27; Goetz et al., 2008, s. 2130–2170; Opavský, 2005, 81).

#### **Parkinson's Disease Questionnaire (PDQ–39)**

PDQ–39 je dotazník kvality života, který pacient vyplňuje sám. Dotazník obsahuje 39 dotazů na obtíže a omezení způsobená PN za poslední měsíc. Kategorie jednotlivých otázek jsou: mobilita, aktivity denního života, emoce, stigmatizace, sociální podpora, kognice, komunikace a tělesný diskomfort (Bočková, 2011, s. 29).

#### **Pre-assessment Information Form (PIF)**

Jedná se o formulář vyplněný pacientem před první návštěvou fyzioterapeuta. Formulář PIF zaznamenává otázky z klíčových oblastí fyzioterapie (obtíže důležité pro osobu s PN, freezing, pády, úroveň fyzické aktivity) a dává tak fyzioterapeutovi možnost dopředu si připravit terapii (Keus et al., 2014, s. 45).



## **Stabilita**

Jako hodnotící škály můžeme u všech pacientů použít Modifikovanou škálu hodnocení aktivit u osob s PN (M-PAS) a Zkoušku postavení a chůze na čas (TUG). Jako další metodu hodnocení vybíráme test, který se nejvíce hodí na pacientův stav. Pacienty můžeme z hlediska stability rozdělit do dvou skupin: pacienti s problémem udržet stabilitu při pohybu a pacienti s problémem udržet stabilitu v klidu. U pacientů, kteří mají problém se stabilitou při dynamických činnostech jako je chůze využíváme testy, kde dochází ke změnám opěrné báze jako jsou: Dynamický index chůze (DGI), Funkční vyšetření chůze (FGA) nebo Mini-Balance Evaluation Systém Test (mini-BESTest). Pro pacienty, kteří mají problém udržet stabilitu v klidu se doporučuje použít Balanční škálu podle Bergové (BBS). U pacientů se zvýšeným rizikem pádů a poruchou automatických reakčních schopností můžeme využít Zkouška pěti postavení ze sedu (FTSTS) a Test Push & Release (Keus et al., 2014, s. 50).

### **Modifikovaná škála hodnocení aktivit u osob s PN (M-PAS)**

M-PAS hodnotí maximálně dosažitelný stupeň funkční mobility a ukazuje omezení aktivit pacientů s PN, na která se může fyzioterapeut po zhodnocení zaměřit. Škála hodnotí 18 činností rozdělených do tří aspektů funkční mobility: Postavování a posazování s využitím židle (2 otázky), Akineze při chůzi (6 otázek) a Mobility na lůžku (8 otázek). Výsledky se zaznamenávají na stupnici od 4 (provedeno bez problémů) k 0 (nejde provést nebo je zapotřebí pomoc). Pro různé situace je možno využít jen část škály, například pro stabilitu je doporučeno využít část pro posazování a vstávání s pomocí židle a akineze při chůzi (Keus et al., 2014, s. 50–51; Opavský, 2005, s. 82).

### **Zkouška postavení a chůze na čas (TUG)**

TUG také hodnotí maximálně dosažitelný stupeň funkční mobility. TUG měří čas potřebný k tomu, aby pacient vstal ze židle s područkami, ušel tři metry, otočil se, vrátil se a znovu se posadil na židli. Můžeme přidat druhotný manuální úkon (přenášení kelímku s vodou) nebo kognitivní úkon (odečítání po třech od čísla sto). U pacientů, kteří potřebují delší čas k dokončení testu je vyšší riziko pádu. TUG je součástí M-PAS, a to části akineze při chůzi (Keus et al., 2014, s. 51).

### **Mini-BESTest, Dynamický index chůze (DGI) a Funkční vyšetření chůze (FGA)**

Tyto testy se využívají k hodnocení statické i dynamické stability. Všechny tři testy se využívají ze zhodnocení rizika pádu. V mini-BESTestu je hodnocena stabilita při provádění 14 úkonů. Součástí mini-BESTestu je také TUG a test Push & Release. Hodnotí se kvalita

chůze při změně rychlosti, vyhýbání se překážkám a zastavení na místě s otočkou. Každý úkon se hodnotí od 0 do 2 bodů, kde 0 značí nejhůře provedený úkon. DGI posuzuje dynamickou stabilitu při konání 8 úloh souvisejících s chůzí. Hodnotí se kvality chůze jako v předchozím testu a k tomu navíc chůze přes překážky a po schodech, a také zastavení na pokyn v průběhu chůze. Každá činnost se hodnotí od 0 do 3 bodů, kdy 0 značí nejhůře provedený úkon. Nejvyšší možný počet bodů je 24. FGA je oproti DGI obohaceno o tandemovou chůzi, chůzi pozpátku a chůzi se zavřenýma očima. Nejvyšší možný počet bodů u FGA je tudíž 30 (Keus et al., 2014, s. 51).

### **Balanční škála podle Bergové (BBS)**

BBS hodnotí statickou stabilitu ve 14 úkonech. Úkony hodnotí činnosti jako je otáčení na místě a počet kroků potřebných pro otočení, postavování ze sedu, hodnocení klidové stability a různé šíři opěrné báze, funkční dosah horní končetiny bez pohybu z místa, zvednutí předmětu ze země a nakročení na stoličku. Každý úkon je hodnocen od 0 do 4 bodů, kdy 0 značí nejhůře provedený úkon. Maximální dosažitelný počet bodů je 56. BBS nehodnotí chůzi, a proto ji využíváme až u méně mobilních osob v pozdějších fázích onemocnění (Keus et al., 2014, s. 52).

### **Zkouška pěti postavení ze sedu (FTSTS)**

FTSTS hodnotí stabilitu a riziko pádu u pacientů s PN. Měří se doba potřebná k postavení se ze židle bez pomoci rukou a následně znovu se posazení pětkrát za sebou. FTSTS používáme u osob s problémy se stabilitou při přesunech, a to v kombinaci s testem Push & Release (Keus et al., 2014, s. 52).

### **Test Push & Release**

Test hodnotí automatické reakční schopnosti, jež jsou důležité pro stabilitu při chůzi pozpátku (např. při otevírání dveří nebo sedání na židli) a při chůzi po kluzkém povrchu. Fyzioterapeut stojí za pacientem s rukama položenýma na jeho lopatkách a požádá pacienta o přenesení váhy na jeho ruce. Poté nečekaně ruce uvolní. Hodnotí se schopnost udržet stabilitu na stupnici od 0 (proveden jede kompenzační krok) do 4 (pád bez snahy o provedení kroku) (Keus et al., 2014, s. 52).

## **Chůze**

Pro hodnocení kvality chůze můžeme využít M-PAS, TUG, šestiminutový test chůze a desetimetrový test chůze.

## **Modifikovaná škála hodnocení aktivit u osob s PN a Zkouška postavení a chůze na čas**

U M-PAS využíváme část akineze při chůzi pro hodnocení stability a TUG využíváme pro hodnocení rychlosti chůze (Keus et al., 2014, s. 53).

### **Šestimínutový test chůze (6MWD)**

6MWD hodnotí vzdálenost kterou je pacient schopen ujít za šest minut po rovném, pevném povrchu. Provádí se v interiéru na dlouhé chodbě bez nerovností a překážek, důležité je, aby pacient měl při provádění testu vždy stejné podmínky i obuv. K chůzi je možné použít kompenzační pomůcky na které je pacient zvyklý, nikoliv však asistence (Keus et al., 2014, s. 53).

### **Desetimetrový test chůze (10MW)**

10MW hodnotí pohodlnou i rychlou chůzi. Během testu měříme čas a počet kroků potřebných k překonání vzdálenosti. Test provádíme třikrát po sobě a vypočítáváme střední hodnoty ze všech tří měření a z nich pak teprve průměrnou rychlost chůze a kadenci. Není-li na provedení testu dost místa, lze desetimetrový test chůze zkrátit na šestimetrový test chůze (6MW) (Keus et al., 2014, s. 53).

### **Test rychlých otoček na místě (Rapid Turns test)**

Rapid Turns test hodnotí výskyt freezingu při otočkách. U Testu rychlých otoček na místě má pacient za úkol provést otočky o 360° oběma směry, a to co možná nejrychleji. Pokud nedostaví freezing, můžeme přidat druhotný úkol (Keus et al., 2014, s. 53).

## **Přesuny**

Pro hodnocení přesunů můžeme využít již výše zmiňované hodnotící škály. Hodnocení kvality přesunů na židli nebo na lůžku nám umožňuje M-PAS část postavování a posazování s využitím židle a mobilita na lůžku. TUG využíváme pro posouzení rychlosti přesunu ze židle. FTSTS je vhodné pro testování stability při přesunech ze židle a na židli (Keus et al., 2014, s. 54).

## **Zručnost**

„K posouzení přenášení a přesunů předmětů a manipulace s nimi nelze doporučit žádné specifické nástroje měření, protože nebyly pro populaci osob s PN dosud validovány“ (Keus et al., 2014, s. 54).

## **Fyzická kondice**

K posouzení fyzické zdatnosti můžeme využít 6MWD spolu s Borgovou škálou 6–20, která hodnotí subjektivní pocit námahy při cvičení na stupnici od 6 (minimální námaha) po 20 (maximální námaha). Dále můžeme využít FTSTS k rychlému vyřazení osob, které nemají dostatečnou fyzickou kondici (Keus et al., 2014, s. 54–55).

### **2.1.3 Terapie**

Terapii můžeme z pohledu fyzioterapeuta zaměřit na tři oblasti: fyzickou kondici, nácvik dovedností a pohybové strategie (Keus et al., 2014, s. 61).

#### **Fyzická kondice**

V rámci fyzické kondice si fyzioterapeut klade za cíl prevenci sekundárních komplikací, snížení bolesti, prevenci strachu z pohybu nebo pádů a samozřejmě samotné zlepšení fyzické kondice. Do možností terapie na zlepšení fyzické kondice můžeme zařadit konvenční fyzioterapii, trénink na běžeckém pásu, taj-či, tanec a samostatné cvičení doma. Všechny tyto terapeutické intervence mají za úkol zlepšení v oblasti fyzické kondice (tolerance zátěže, kloubní mobilita a svalový tonus, síla a vytrvalost) a funkční mobility (stabilita, přesuny, manuální zručnost, chůze; rychlé pohyby o velké amplitudě). (Keus et al., 2014, s. 61–62).

#### **Nácvik dovedností**

Nácvik dovedností se zaměřuje na oddálení nástupu limitů aktivit a zlepšení procesu motorického učení, které je důležité pro adaptaci, učení a zlepšování nových nebo stávajících dovedností. Důležité je trénovat funkční schopnosti v prostředí co nejvíce odpovídajícímu pacientovu běžnému prostředí. Využíváme možnosti sekundárních úkolů (multitasking) v rámci cvičení na zlepšení kognitivních funkcí, vysokého počtu opakování jednotlivých cviků, pozitivní zpětné vazby pomocí zrakových (sledování úkolu, trénink v představě) nebo zvukových podnětů, zvyšování komplexity tréninku. V rámci provádění několika úkonů najednou využíváme nejčastěji chůzi a nějakou další kognitivní úlohu např. vyjmenovávání zvířat začínajících na stejné písmeno, odečítání čísla tři od stovky nebo aby pacient vyprávěl nějakou historku nebo konkrétní popis cesty. Trénink v představě a sledování úkolu může zlepšit motoriku daného pohybu, jelikož dané kortikální oblasti se aktivují i jen při představě pohybu. Nejvyšší facilitace dochází při současném pozorování a provádění pohybu. Představa pohybu a sledování aktivity má vliv na zpomalení degenerace nervové tkáně (Keus et al., 2014, s. 61–62, 75–77; Caligiore et al., 2017, 211–220).

## **Pohybové strategie**

V rámci tréninku pohybových strategií se snažíme ovlivnit strach z pohybu nebo pádů, zlepšení motorického učení jako u nácviku dovedností a kompenzační strategie. Terapie je více individuální a zaměřuje se více na funkční hledisko problému pacienta. V samotném nácviku komplexních motorických strategií činnosti rozdělujeme na jednodušší části, které jsou snadnější na zapamatování i provedení a následně je skládáme zase dohromady. Využíváme také spoustu vnějších podnětů (cueing): taktilních, vizuálních nebo akustických například pro kompenzační strategie u freezingu. Jako podněty můžeme využít například překračování pásky na podlaze, chůzi do rytmu metronomu, soustředění na délku kroku nebo úkrok vzad před začátkem pohybu. Při rozdělení činností každou část pečlivě vysvětlíme, vyzveme pacienta, aby jednotlivé kroky nahlas řekl, trénoval v představě a následně vědomě předvedl (Keus et al., 2014, s. 61–62, 78–82).

## **2.2 Možnosti fyzioterapie u neurodegenerativních onemocnění provázených hyperkineticko-hypotonickým syndromem**

Jako typického zástupce neurodegenerativních onemocnění s hyperkineticko-hypotonickým syndromem řadíme Huntingtonovu nemoc. Pomocí fyzioterapie se snažíme co nejvíce zlepšit kvalitu hybnosti, samostatnost a co nejvíce zredukovat sekundární komplikace u pacientů s HN. Formu konkrétní fyzioterapie vybíráme podle aktuálního stavu a vyšetření pacienta a musíme brát v úvahu stádium nemoci a předpokládanou progresi.

### **2.2.1 Unified Huntington's Disease Rating Scale (UHDRS)**

Hodnotící škála UHDRS (viz přílohy 3–8, s. 59–64) je složena z osmi komponent, které posuzují motorické funkce, kognitivní, behaviorální, funkční schopnosti a samostatnost. Hodnocení motorických funkcí se určuje v pěti stupních (0-4), kde 0 značí normální funkci. Kognitivní hodnocení se skládá ze tří testů – test verbální fluence, Symbol Digit Modalities Test a Stroopův test pozornosti. Vyšetření behaviorálních a funkčních schopností je prováděno formou otázek (Huntington Study Group, 1996, s. 137; 2002, s. 1–6).

### **2.2.2 Trénink kapacity a výkonu**

Trénink na zvýšení funkční kapacity a výkonu využíváme před projevem prvních příznaků pro oddálení nástupu nemoci nebo v jejích počátcích pro zlepšení vytrvalosti a fyzické kondice a jako prevence deprese a úzkostí. Doporučuje se aerobní trénink 3–5krát

týdně s intenzitou 65 až 85 % maximální tepové frekvence (nižší hodnoty u pacientů v dekonkondici) a délkou cvičení alespoň 30 minut kontinuálního nebo intermitentního tréninku. Dále je možné zařadit posilovací trénink, kdy se cvičí 8–10 cviků zaměřených na velké svalové skupiny po 8–12 opakováních 2–3krát týdně. Vhodné pohybové aktivity jsou například chůze, běh, plavání nebo jóga. Pro hodnocení zlepšování výdrže používáme 6MWD (Quinn a Busse, 2012, s. 22–23).

### **2.2.3 Plánování a rozdělování úkolů**

Pacienti v počáteční fázi onemocnění pocítují ztrátu soběstačnosti díky zpomalení provádění dříve automatických pohybů. Díky této apraxii jsou pro ně běžné denní povinnosti problémem. Terapii zaměříme na specifické úkoly, které pacientovi dělají problém, a učíme pacienta, jak se s nimi vypořádat nebo vymyslíme kompenzační strategie. Úkoly můžeme rozfázovat a učit postupně jednotlivé fáze, které na sebe navazují. Problémem často bývá vstávání ze židle, chůze do schodů, oblékání nebo osobní hygiena. Pro hodnocení zlepšení můžeme využít testy 10MW, TUG a FTSTS (Quinn a Busse, 2012, s. 22, 24).

### **2.2.4 Mobilita, balance a riziko pádů**

Strach z pádu může mít za následek větší neochotu účastnit se aktivit doma nebo v práci. Pacient může pocítit zhoršení v rekreačních sportech (např. jízda na kole, běh, fotbal, basketbal), které jsou náročnější na rovnováhu a mobilitu. Objevují se obtíže s chůzí, kdy dělají pacientovi problém motoricky náročnější styly chůze např. v terénu, pozpátku nebo úkroky do stran, při otáčení a změně směru. Motorická kontrola se zhoršuje při provádění druhotných kognitivních úkolů. Bývá značné riziko pádů. Terapii zaměříme na zlepšení funkční mobility, balance a snížení rizika pádů. Mezi možnosti fyzioterapeutické intervence můžeme zařadit různé možnosti tréninku balance, cílený trénink funkčních pohybů a chůze kdy můžeme využít chůzi do rytmu metronomu, po čáře a různé variace chůze. Pacienty učíme, jak se zvednou ze země v případě pádu. Pomáháme pacientům vytvořit kompenzační strategie a vybrat správné kompenzační pomůcky. Pro hodnocení mobility a balance využíváme motorickou a funkční část UHDRS, 10MW, 6MWD, TUG a BBS (Quinn a Busse, 2012, s. 22, 25).

### **2.2.5 Sekundární a adaptivní změny a dekonkondice**

Muskuloskeletální a respirační změny vedou k fyzické dekonkondici a následnému snížení účasti na každodenních činnostech. Snižuje se rozsah pohybu, svalová síla a celková fyzická kondice. Objevují se také kognitivní a psychologické problémy jako jsou poruchy paměti,

deprese a apatie. Může docházet k úbytku váhy, což může vést také ke snížení síly a únavě. Terapie se zaměřuje na prevenci a zpomalení progresu onemocnění, zvýšení síly a kondice, zlepšení balance, bolesti a kontrolu tělesné váhy. Terapií se snažíme ovlivnit sníženou kondici a špatnou bilanci pomocí balančních cvičení. Dále se snažíme ovlivnit dechové funkce pomocí respirační fyzioterapie. Edukujeme pacienta ohledně rizik inaktivity a snažíme se jej motivovat. Vysvětlíme pacientovi důležitost správné výživy. Pro hodnocení využíváme BBS a 6MWD (Quinn a Busse, 2012, s. 22, 26).

### **2.2.6 Zhoršení postury a nastavení těla v sedu**

V pozdějších fázích onemocnění dochází k problémům při sezení v důsledku špatného nastavení těla kvůli vzniku sekundárních změn, nedobrovolným pohybům, svalové slabosti a inkoordinaci. Pacienti se začínají sociálně izolovat a mají problémy s každodenními činnostmi, oblékáním, hygienou a jídlem. Nejsou schopni samostatně stát i sedět a dochází ke snížení rozsahu pohybu jak aktivního, tak i pasivního a také měkké tkáně se začínají adaptovat na nesprávné nastavení. Změny v opěrné bázi vedou k alteraci dystonie a chorey, poruše balance, inkoordinaci, riziku pádů a respiračním obtížím. Terapii zaměřujeme na co největší samostatnost a prevenci změn měkké tkáně. Do terapie zařazujeme protahování, posilování, cvičení na zvýšení aktivního i pasivního pohybu, polohování a dlahování (Quinn a Busse, 2012, s. 22, 27).

### **2.2.7 Respirační dysfunkce**

Porucha funkce a kapacity dýchacích cest se projevují sníženou funkční kapacitou a způsobuje zhoršenou clearance dýchacích cest, která má za následek omezení funkčních aktivit a riziko infekce. Pacienty respirační problémy limitují v možnostech cvičení i ve společenském životě. Terapií se snažíme ovlivnit kardiorepirační funkce a vykašlávání. Zaměřujeme se na funkční cvičení, polohování za účelem prohloubení dechu, respirační fyzioterapii, kardiovaskulární cvičení i relaxaci. Hodnotit můžeme pomocí funkční části UHDRS a testu 6MWD, pokud jej pacient zvládne (Quinn a Busse, 2012, s. 22, 27).

### **2.2.8 Péče v poslední fázi onemocnění**

Pacienti v konečné fázi onemocnění jsou již nesamostatní a mají omezený rozsah pohybu a velké riziko respiračních infekcí a dekubitů a jsou v bolesti. Pomocí terapie se snažíme limitovat vznik respiračních infekcí a dekubitů, snažíme se o samostatnost a mobilitu v rámci lůžka. Důležité je polohování a spolupráce s ošetrovatelským personálem (Quinn a Busse, 2012, s. 22, 28).

## **3 Diskuze**

### **3.1 Parkinsonova nemoc**

V terapii PN se nejčastěji uplatňují následující intervence: fyzioterapie, trénink na běžecím páse, tanec a tai chi.

#### **3.1.1 Fyzioterapie**

Pro hodnocení efektivity fyzioterapie byly použity čtyři studie, přičemž jedna z nich (Tomlinson et al., 2014) je review hodnotící 43 studií a porovnávající jednotlivé možnosti fyzioterapie mezi sebou. Další dvě studie porovnávaly fyzioterapii a kontrolní skupinu bez terapeutické intervence (Tomlinson et al., 2012, 2013) a nejsou zařazeny v review z roku 2014, poslední studie se zabývala hlavně vlivem fyzioterapie na stabilitu a posturální funkce (Yitayeh a Teshome, 2016).

#### **Chůze**

Tomlinson et al. (2012, s. 3; 2013, s.13-16; 2014, s. 11) ve svých studiích hodnotí nejrůznější aspekty chůze a vliv fyzioterapie na ně. V review z roku 2014 uvádí významné zlepšení rychlosti chůze u šesti studií kdežto u zbývajících devíti nedošlo ke zlepšení. Ve studiích z roku 2012 a 2013 uvádí výrazné zlepšení rychlosti chůze, vzdálenosti u 6MWD, avšak u 10MW, délky kroku a kadence neuvádí zlepšení.

#### **Pády**

Čtyři studie hodnotící frekvenci pádů neuvádějí žádné výrazné zlepšení (Tomlinson et al., 2012, s. 4; 2013, s.19; 2014, s. 11-12; Yitayeh a Teshome, 2016, s. 7-8).

#### **TUG**

V review z roku 2014 uvádí Tomlinson et al., že u jednotlivých studií zkoumající různé možnosti fyzioterapie nebylo významného rozdílu. Ve studiích z roku 2012 a 2013 však uvádí výrazné zlepšení času potřebného k dokončení TUG.

#### **BBS**

Ve třech studiích hodnotících stabilitu bylo využito BBS a u všech došlo k významnému zlepšení (Tomlinson et al., 2012, s. 3; 2013, s.19; 2014, s. 18; Yitayeh a Teshome, 2016, s. 8).

#### **UPDRS**

V motorické části UPDRS Tomlinson et al., v review z roku 2014 neuvádí rozdíl u většiny zkoumaných studií, avšak u tří studií došlo ke zlepšení. Ve studiích z roku 2012 a 2013 uvádí významné zlepšení.



## **PDQ-39**

Hodnocení kvality života dle PDQ-39 nenabývalo výrazných změn u všech tří studií kde bylo dotazníku použito (Tomlinson et al., 2012, s. 4; 2013, s.22; 2014, s. 12).

### **3.1.2 Trénink na běžeckém páse**

Vliv tréninku na běžeckém páse hodnotily čtyři studie. Studie hodnotily různé aspekty chůze (Steib et al., 2017, s. 5-7; Mehrholz et al., 2015, 13-15; Bryant et al., 2016, s. 13-14; Schenkman et al., 2018).

#### **Rychlost chůze**

Všechny tři studie hodnotící rychlost se shodují ve výsledcích, kdy došlo k významnému zlepšení (Steib et al., 2017, s. 5-7; Mehrholz et al., 2015, 13-15; Bryant et al., 2016, s. 13-14).

#### **Délka kroku**

Dvě studie, které hodnotily délku kroku uvádějí zlepšení (Mehrholz et al., 2015, 13-15; Bryant et al., 2016, s. 13-14). Bryant et al. (2016, s. 13) ve své studii uvádějí výrazné zlepšení délky kroku při chůzi stranou a pozpátku, avšak při chůzi vpřed došlo ke zlepšení ne tak významnému.

#### **Kadence**

Kadenci hodnotily dvě studie. Mehrholz et al. (2015, s. 14) ve své studii neuvádějí zlepšení, naopak Bryant et al. (2016, s. 13) ve své studii uvádějí výrazné zlepšení délky kroku při chůzi stranou, avšak při chůzi vpřed a pozpátku zlepšení neuvádějí.

#### **TUG**

Mobilitu hodnotily dvě studie. Bryant et al. (2016, s. 13-14) ve své studii uvádějí že nedošlo z žádným změnám. Steib et al. (2017, s. 7) naopak uvádějí že došlo k významnému zlepšení v rámci mobility.

#### **UPDRS**

Celkovou motoriku podle motorické části UPDRS hodnotily dvě studie. Bryant et al. (2016, s. 14) udávají výrazné snížení hodnot, což značí zlepšení motoriky. Schenkman et al. (2018) neuvádějí žádné významné změny v hodnocení.

### **3.1.3 Tanec**

Bylo použito pět studií zabývajících se vlivem tance na kvalitu chůze, balance a kvalitu života u pacientů s PN. Nejčastěji pacienti tančili tango, dále pak i irské tance, waltz nebo foxtrot (dos Santos Delabary et al., 2017; Shanahan et al., 2017, s. 10-11; Rios Romenetset al., 2015, s. 178-179; Hackney a Earhart, 2009, s. 5; McKay, Ting a Hackney, 2016, s. 9-10).

#### **UPDRS**

Všech pět studií hodnotilo motorické funkce pomocí UPDRS a u čtyř z nich došlo k různému zlepšení (dos Santos Delabary et al., 2017; Shanahan et al., 2017, s. 10-11; Rios Romenetset al., 2015, s. 178-179; McKay, Ting a Hackney, 2016, s. 9-10), avšak u páté studie nedošlo ke zlepšení, ale naopak kontrolní skupina bez taneční intervence se výrazně zhoršila s ohledem na závažnost onemocnění (Hackney a Earhart, 2009, s. 5).

#### **BBS**

Balance byla hodnocena pomocí BBS ve dvou studiích a v obou došlo k výraznému zlepšení (Hackney a Earhart, 2009, s. 5; McKay, Ting a Hackney, 2016, s. 9-10).

#### **Mini-BESTest**

Dynamická stabilita se zlepšila u studie zkoumající argentinské tango (Rios Romenetset al., 2015, s. 178-179) avšak u studie zabývající se irskými tanci nedošlo ke zlepšení (Shanahan et al., 2017, s. 10-11).

#### **TUG**

K výraznému zlepšení mobility došlo u dvou studií (dos Santos Delabary et al., 2017; Rios Romenetset al., 2015, s. 178-179), u jedné studie došlo pouze k mírnému zlepšení (Hackney a Earhart, 2009, s. 5) a u jedné studie nedošlo k žádnému zlepšení (McKay, Ting a Hackney, 2016, s. 9-10).

#### **6MWD**

K významnému zlepšení došlo pouze u jedné studie (Hackney a Earhart, 2009, s. 5), ale u dalších tří studií nebylo zlepšení výrazné oproti kontrolním skupinám (dos Santos Delabary et al., 2017; Shanahan et al., 2017, s. 10-11; McKay, Ting a Hackney, 2016, s. 9-10).

#### **PDQ-39**

U tří studií, které hodnotily kvalitu života nedošlo k žádnému výraznému zlepšení (dos Santos Delabary et al., 2017; Shanahan et al., 2017, s. 10-11; Rios Romenetset al., 2015, s. 178-179).

### **3.1.4 Tai chi**

Bylo použito celkového počtu sedmi studií hodnotících u pacientů s PN vliv tai chi na převážně motorické funkce, balanci, mobilitu, vytrvalost a dvě také hodnotily kvalitu života pomocí dotazníku PDQ-39 (Li et al., 2012, s. 516-517; Ćwiękała-Lewis, Gallek a Taylor-Piliae, 2017, s. 416, Song et al., 2017, s. 12; Hackney a Earhart, 2008, s. 3; Yang et al., 2014, s. 6; Gao et al., 2014, s. 751; Choi, 2016, s. 501).

#### **UPDRS**

Motorické funkce byly hodnoceny pomocí motorické části UPDRS. Celkem šest studií hodnotilo motorické funkce pomocí UPDRS a významné zlepšení uvádí pět studií ze šesti (Li et al., 2012, s. 516-517; Ćwiękała-Lewis, Gallek a Taylor-Piliae, 2017, s. 416, Song et al., 2017, s. 11; Hackney a Earhart, 2008, s. 3; Yang et al., 2014, s. 6) zbývající studie neuvádí signifikantní zlepšení (Gao et al., 2014, s. 751).

#### **BBS**

Balance byla hodnocena pomocí škály BBS. Všechny pět studií, které používají škálu BBS uvádějí významné zlepšení balance (Gao et al., 2014, s. 751; Yang et al., 2014, s. 6; Ćwiękała-Lewis, Gallek a Taylor-Piliae, 2017, s. 416, Song et al., 2017, s. 11-12; Hackney a Earhart, 2008, s. 3).

#### **TUG**

Zlepšení mobility studie hodnotily pomocí TUG. Mobilitu hodnotilo sedm studií a pět z nich vykazovalo významné zlepšení (Li et al., 2012, s. 516-517; Ćwiękała-Lewis, Gallek a Taylor-Piliae, 2017, s. 416, Song et al., 2017, s. 12; Hackney a Earhart, 2008, s. 3; Yang et al., 2014, s. 6) zbývající studie neuvádí signifikantní zlepšení (Gao et al., 2014, s. 751; Choi, 2016, s. 501).

#### **6MWD**

Vytrvalost byla hodnocena ve studiích pomocí 6MWD testu. Z celkového počtu pěti studií, tři z nich vykazovaly zlepšení (Ćwiękała-Lewis, Gallek a Taylor-Piliae, 2017, s. 416, Song et al., 2017, s. 12; Hackney a Earhart, 2008, s. 3), zbývající dvě neuvádějí významné zlepšení (Choi, 2016, s. 501; Yang et al., 2014, s. 6).

#### **PDQ-39**

Kvalita života byla hodnocena dotazníkem PDQ-39. Dvě studie zabývající se kvalitou života ukázaly zlepšení (Ćwiękała-Lewis, Gallek a Taylor-Piliae, 2017, s. 418, Song et al., 2017, s. 14).

## **3.2 Huntingtonova nemoc**

Tři studie zabývající se možnostmi fyzioterapie u pacientů s HN byly použity pro tuto diskuzi. Bohlen et al. (2013, s. 2-3) ve své studii hodnotí cílené cvičení na přesuny, různé styly chůze, posturální stabilitu a balanci a motorickou koordinaci. Mirek et al. (2015, s. 2-3) zkoumali vliv konceptu proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF) na stabilitu, motoriku a chůzi u pacientů s HN. Poslední studie Fritz et al. (2017, s. 219) je review srovnávající různé druhy cvičení a jejich vliv na motorické funkce, balanci, chůzi a mobilitu u pacientů s HN

### **UHDRS**

Fritz et al. (2017, s. 228) ve své review uvádějí, že ke statistickému zlepšení motorických funkcí zaznamenaných pomocí škály UHDRS došlo u tří z pěti studií. Bohlen et al. (2013, s. 3) naopak ve své studii uvádějí že nedošlo k významnému zlepšení.

### **Chůze**

Bohlen et al. (2013, s. 3) udávají významné zlepšení u délky kroku a rychlosti chůze. K významnému zlepšení rychlosti chůze došlo i v testu 10MW jak uvádějí Mirek et al. a Fritz et al. ve svých studiích (2015, s. 2; 2017, 228). Fritz et al. navíc uvádějí zlepšení i v ušlé vzdálenosti u 6MWD testu.

### **BBS**

Zlepšení balance uvádějí všechny tři studie (Bohlen et al., 2013, s. 3; Mirek et al., 2015, s. 2; Fritz et al., 2017, s. 228-229).

### **TUG**

Bohlen et al. i Mirek et al. (2013, s. 3; 2015, s. 2) uvádějí snížení času potřebného k dokončení TUG testu, tudíž zlepšení mobility.

## Závěr

Onemocnění extrapyramidového systému jsou častým neurodegenerativním onemocněním s progredujícím průběhem. Nejčastěji se v populaci vyskytuje Parkinsonova nemoc ze skupiny hypokineticko-hypertonických syndromů a ze skupiny hyperkineticko-hypotonických to je Huntingtonova nemoc. Léčba onemocnění je nejčastěji farmakologická a organismus na ni dobře reaguje. Díky fyzioterapeutické intervence můžeme však po konzultaci s lékařem pacient snížit dávkování léků a nezatěžovat tolik organismus. Pomocí fyzioterapeutických intervencí můžeme velice dobře ovlivnit průběh onemocnění. Fyzioterapie dokáže oddálit počáteční příznaky, ovlivnit intenzitu symptomů a zpomalit progresi onemocnění, a tím pádem prodloužit a zkvalitnit život pacientů. Jedním z hlavních cílů terapie je i ovlivnění psychického stavu pacienta a snaha o vyhnutí se depresím a předcházení sebevraždy.

Studie použité v diskuzi dokazují efektivitu fyzioterapeutické intervence ať už je to klasická fyzioterapie, trénink na běžecím pásu nebo třeba tanec a tai chi. Nejvýznamněji fyzioterapie dokáže ovlivnit motorické příznaky onemocnění a má významný vliv na stabilitu jak posturální, tak i dynamickou, chůzi a celkovou fyzickou kondici. Z různých druhů tance má největší terapeutický úspěch tango, a to v oblasti dynamické stability, mobility a chůze. Tai chi má nejvýznamnější vliv na stabilitu posturální i dynamickou a u pacientů docházelo ke zlepšení hodnocení kvality života skrze PDQ-39. Trénink na běžícím pásu má svůj potenciál ve zlepšování aspektů chůze jako je její rychlost, délka kroku nebo stabilita při chůzi. Fyzioterapie má ohromný význam nejen v terapii symptomů ale i při motorickém učení nových dovedností a kompenzačních strategií například u freezingu. Pomocí studií bylo dokázáno že fyzioterapie má nezanedbatelnou hodnotu při léčbě PN, avšak která fyzioterapeutická intervence je nejvhodnější je stále nejasné. Dle výsledků studií má terapeutický koncept PNF dobrý vliv na stabilitu i mobilitu u pacientů s HN. Fyzioterapie by se měla obecně zaměřovat na funkční, účelné cvičení, které pacientovi nejvíce pomůže zachovat si co nejvyšší míru samostatnosti.

Důležitá je při léčbě extrapyramidových onemocnění interdisciplinární spolupráce mezi lékaři, fyzioterapeuty, ergoterapeuty, logopedy, psychology, ošetrovatelským personálem i osobami blízkými, které s pacienty tráví nejvíce času a jsou pro ně největší pomocí a oporou. Nezbytná je také edukace pacientů a osob jim blízkým ohledně jejich onemocnění a průběhu léčby.

## Referenční seznam

AMBLER, Z. 2011. *ZÁKLADY NEUROLOGIE* (Sedmé vydání). Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-707-3.

BALÁŽ, M. 2011. Škála MDS-UPDRS u pacientů s Parkinsonovou nemocí. *Neurologie pro praxi* [online], 12 (Suppl. G), 18-27 [cit. 2018-04-23]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2011/92/07.pdf>

BOČKOVÁ, M. 2011: Nemotorické škály u Parkinsonovy nemoci. *Neurologie pro praxi* [online], 12 (Suppl. G), 28-31 [cit. 2018-04-23]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2011/92/08.pdf>

BOHLEN, S., EKWALL, C., HELLSTRÖM, K., VESTERLIN, H., BJÖRNEFUR, M., WIKLUND, L., REILMANN, R. 2013. Physical therapy in Huntington's disease - toward objective assessments?. *European Journal of Neurology* [online]. 20(2), 389-393 [cit. 2018-04-29]. DOI: 10.1111/j.1468-1331.2012.03760.x. ISSN 13515101. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1468-1331.2012.03760.x>

BRYANT, M. S., WORKMAN, C. D., HOU, J. G. G., HENSON, H. K., YORK, M. K. 2016. Acute and Long-Term Effects of Multidirectional Treadmill Training on Gait and Balance in Parkinson Disease. *PM&R* [online]. 8(12), 1151-1158 [cit. 2018-04-29]. DOI: 10.1016/j.pmrj.2016.05.001. ISSN 19341482. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1934148216301083>

CALIGIORE, D., MUSTILE, M., SPALLETTA, G., BALDASSARRE, G. 2017. Action observation and motor imagery for rehabilitation in Parkinson's disease: A systematic review and an integrative hypothesis. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*[online]. 72, 210-222 [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.1016/j.neubiorev.2016.11.005. ISSN 01497634. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0149763416303074>

ĆWIEKAŁA-LEWIS, K. J., GALLEK, M., TAYLOR-PILIAE, R. E. 2017. The effects of Tai Chi on physical function and well-being among persons with Parkinson's Disease: A systematic review. *Journal of Bodywork and Movement Therapies* [online]. 21(2), 414-421 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1016/j.jbmt.2016.06.007. ISSN 13608592. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1360859216300997>

DOS SANTOS DELABARY, M., KOMEROSKI, I. G., MONTEIRO, E. P., COSTA, R. R., HAAS, A. N. 2017. Effects of dance practice on functional mobility, motor symptoms and quality of life in people with Parkinson's disease: a systematic review with meta-analysis. *Aging Clinical and Experimental Research* [online]. [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1007/s40520-017-0836-2. ISSN 1720-8319. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s40520-017-0836-2>

FRITZ, N. E., RAO, A. K., KEGELMEYER, D., KLOOS, A., BUSSE, M., HARTEL, L., CARRIER, J., QUINN, L. 2017. Physical Therapy and Exercise Interventions in Huntington's Disease: A Mixed Methods Systematic Review. *Journal of Huntington's Disease* [online]. 6(3), 217-235 [cit. 2018-04-29]. DOI: 10.3233/JHD-170260. ISSN 18796397. Dostupné z: <http://www.medra.org/servlet/aliasResolver?alias=iospress&doi=10.3233/JHD-170260>

GAO, Q., LEUNG, A., YANG, Y., WEI, Q., GUAN, M., JIA, C., HE, C. 2014. Effects of Tai Chi on balance and fall prevention in Parkinson's disease: a randomized controlled trial. *Clinical Rehabilitation* [online]. 28(8), 748-753 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1177/0269215514521044. ISSN 0269-2155. Dostupné z: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0269215514521044>

GOETZ, C. G., TILLEY B. C., SHAFTMAN S. R., STEBBINS, G. T., FAHN, S., MARTINEZ-MARTIN, P., POEWE, W., SAMPAIO, C., STERN, M. B., DODEL, R., DUBOIS, B., HOLLOWAY, R., JANKOVIC, J., KULISEVSKY, J., LANG, A. E., LEES, A., LEURGANS, S., LEWITT, P. A., NYENHUIS, D., OLANOW, C. W., RASCOL, O., SCHRAG, A., TERESI, J. A., VAN HILTEN, J. J., LAPELLE, N. Movement Disorder Society-sponsored revision of the Unified Parkinson's Disease Rating Scale (MDS-UPDRS): Scale presentation and clinimetric testing results. *Movement Disorders* [online]. 2008, 23(15), 2129-2170 [cit. 2018-04-23]. DOI: 10.1002/mds.22340. ISSN 08853185. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/mds.22340>

HACKNEY, M. E., EARHART, G. M. 2008. Tai Chi improves balance and mobility in people with Parkinson disease. *Gait & Posture* [online]. 28(3), 456-460 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1016/j.gaitpost.2008.02.005. ISSN 09666362. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0966636208000647>

HACKNEY, M. E., EARHART, G. M. 2009. Effects of dance on movement control in Parkinson's disease: A comparison of Argentine tango and American ballroom. *Journal of Rehabilitation Medicine* [online]. 41(6), 475-481 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.2340/16501977-0362. ISSN 1650-1977. Dostupné z: <https://medicaljournals.se/jrm/content/abstract/10.2340/16501977-0362>

HUNTINGTON STUDY GROUP. 1996. Unified Huntington's disease rating scale: Reliability and consistency. *Movement Disorders* [online]. 11(2), 136-142 [cit. 2018-04-27]. DOI: 10.1002/mds.870110204. ISSN 0885-3185. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/mds.870110204>

HUNTINGTON STUDY GROUP. 2002. MODIFIED UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE RATING SCALE '99 (UHDRS). 1-6. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/projects/gap/cgi-bin/GetPdf.cgi?id=phd002387.2>



CHOI, H. J. 2016. Effects of therapeutic Tai chi on functional fitness and activities of daily living in patients with Parkinson disease. *Journal of Exercise Rehabilitation* [online]. 12(5), 499-503 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.12965/jer.1632654.327. ISSN 2288-176X. Dostupné z: <http://e-jer.org/journal/view.php?number=2013600297>

JANKOVIC, J., BEACH, J., SCHWARZ, K., CONTANT C. 1995. Tremor and longevity in relatives of patients with Parkinson's disease, essential tremor, and control subjects. *Neurology* [online]. 45(4), 645-648 [cit. 2018-04-14]. DOI: 10.1212/WNL.45.4.645. ISSN 0028-3878. Dostupné z: <http://www.neurology.org/cgi/doi/10.1212/WNL.45.4.645>.

KAŇOVSKÝ, P. 2002. DYSTONIE. In: RŮŽIČKA, E., ROTH, J., KAŇOVSKÝ, P. *DYSKINETICÉ SYNDROMY A ONEMOCNĚNÍ, Extrapyramidová onemocnění II*. Praha: Galén. ISBN 80-7262-154-8.

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

KEUS, S., MUNNEKE, M., GRAZIANO, M., PALTAMAA, J., PELOSIN, E., DOMINGOS, J., BRÜHLMANN, S., RAMASWAMY, B., PRINS, J., STRUIKSMA, C., ROCHESTER, L., NIEUWBOER, A., BLOEM, B. 2014. *Evropské doporučené postupy pro fyzioterapeutickou léčbu Parkinsonovy nemoci*. Nizozemsko

KOBESOVÁ, A. 2009. EXTRAPYRAMIDOVÉ PORUCHY. In: KOLÁŘ, P. et al. *REHABILITACE V KLINICKÉ PRAXI*. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-657-1.

LI, F., HARMER, P., FITZGERALD, K., ECKSTROM, E., STOCK, R., GALVER, J., MADDALOZZO, G., BATYA, S. S. 2012. Tai Chi and Postural Stability in Patients with Parkinson's Disease. *New England Journal of Medicine* [online]. 366(6), 511-519 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1056/NEJMoa1107911. ISSN 0028-4793. Dostupné z: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMoa1107911>

MCKAY, J. L., TING, L. H., HACKNEY, M. E. 2016. Balance, Body Motion, and Muscle Activity After High-Volume Short-Term Dance-Based Rehabilitation in Persons With Parkinson Disease. *Journal of Neurologic Physical Therapy* [online]. 40(4), 257-268 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1097/NPT.0000000000000150. ISSN 1557-0576. Dostupné z: <https://insights.ovid.com/crossref?an=01253086-201610000-00007>

MEHRHOLZ, J., KUGLER, J., STORCH, A., POHL, M., HIRSCH, K., ELSNER, B. 2015. Treadmill training for patients with Parkinson's disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*[online]. 9 [cit. 2018-04-29]. DOI: 10.1002/14651858.CD007830.pub4. ISSN 14651858. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD007830.pub4>

MIREK, E., FILIP, M., BANASZKIEWICZ, K., RUDZIŃSKA, M., SZYMURA, J., PASIUT, S., STOŹEK, J., SZCZUDLIK, A. 2015. The effects of physiotherapy with PNF concept on gait and balance of patients with Huntington's disease – pilot study. *Neurologia i Neurochirurgia Polska* [online]. 49(6), 354-357 [cit. 2018-04-29]. DOI: 10.1016/j.pjnns.2015.09.002. ISSN 00283843. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0028384315001498>

OPA VSKÝ, J. 2005. *Neurologické vyšetření v rehabilitaci pro fyzioterapeuty*. Olomouc: Univerzita Palackého. ISBN 80-244-0625-X

QUINN, L., BUSSE, M. 2012. Physiotherapy clinical guidelines for Huntington's disease. *Neurodegenerative Disease Management*[online]. 2(1), 21-31 [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.2217/nmt.11.86. ISSN 1758-2024. Dostupné z: <http://www.futuremedicine.com/doi/10.2217/nmt.11.86>

RIOS ROMENETS, S., ANANG, J., FERESHTEHNEJAD, S. M., PELLETIER, A., POSTUMA, R. 2015. Tango for treatment of motor and non-motor manifestations in Parkinson's disease: A randomized control study. *Complementary Therapies in Medicine* [online]. 23(2), 175-184 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1016/j.ctim.2015.01.015. ISSN 09652299. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0965229915000291>

RŮŽIČKA, E. 2002. TREMOR. In: RŮŽIČKA, E., ROTH, J., KAŇOVSKÝ, P. *DYSKINETICÉ SYNDROMY A ONEMOCNĚNÍ, Extrapyramidová onemocnění II*. Praha: Galén. ISBN 80-7262-154-8.

RŮŽIČKA, E., JANKOVIC, J. 2002. TIKY A TOURETTEŮV SYNDROM. In: RŮŽIČKA, E., ROTH, J., KAŇOVSKÝ, P. *DYSKINETICÉ SYNDROMY A ONEMOCNĚNÍ, Extrapyramidová onemocnění II*. Praha: Galén. ISBN 80-7262-154-8.

RŮŽIČKA, E. 2008. Extrapyramidový systém. In: AMBLER, Z., BEDNAŘÍK, J., RŮŽIČKA, E. et al. *Klinická neurologie, I. část obecná*. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-157-4.

RŮŽIČKA, E. 2010. Onemocnění s převažujícím pohybovým postižením (extrapyramidové poruchy, „movement disorders“). In: BEDNAŘÍK, J., AMBLER, Z., RŮŽIČKA, E. et al. *Klinická neurologie, část speciální I*. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-389-9.

SHANAHAN, J., MORRIS, M. E., BHRIAIN, O. N., VOLPE, D., LYNCH, T., CLIFFORD, A. M. 2017. Dancing for Parkinson Disease: A Randomized Trial of Irish Set Dancing Compared With Usual Care. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* [online]. 98(9), 1744-1751 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1016/j.apmr.2017.02.017. ISSN 00039993. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003999317301624>

SCHENKMAN, M., MOORE, C. G., KOHRT W. M., HALL, D. A., DELITTO, A., COMELLA, C. L., JOSBENO, D. A., CHRISTIANSEN, C. L., BERMAN, B. D., KLUGER, B. M., MELANSON, E. L., JAIN, S., ROBICHAUD, J. A., POON, C., CORCOS, D. M. 2018. Effect of High-Intensity Treadmill Exercise on Motor Symptoms in Patients With De Novo Parkinson Disease. *JAMA Neurology* [online]. 75(2), 219- [cit. 2018-04-29]. DOI: 10.1001/jamaneurol.2017.3517. ISSN 2168-6149. Dostupné z: <http://archneur.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/jamaneurol.2017.3517>

SONG, R., GRABOWSKA, W., PARK, M., OSYPIUK, K., VERGARA, G. O., BONATO, P., HAUSDORFF, J. M., FOX, M., SUDARSKY, L. R., MACKLIN, E., WAYNE P. M. 2017. The impact of Tai Chi and Qigong mind-body exercises on motor and non-motor function and quality of life in Parkinson's disease: A systematic review and meta-analysis. *Parkinsonism & Related Disorders* [online]. 41, 3-13 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1016/j.parkreldis.2017.05.019. ISSN 13538020. Dostupné z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1353802017301852>

STEIB, S., KLAMROTH, S., GAßNER, H., PASLUOSTA, C., ESKOFIER, B., WINKLER, J., KLUCKEN, J., PFEIFER, K. 2017. Perturbation During Treadmill Training Improves Dynamic Balance and Gait in Parkinson's Disease: A Single-Blind Randomized Controlled Pilot Trial. *Neurorehabilitation and Neural Repair* [online]. 31(8), 758-768 [cit. 2018-04-29]. DOI: 10.1177/1545968317721976. ISSN 1545-9683. Dostupné z: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1545968317721976>

TOMLINSON, C. L., PATEL, S., MEEK, C., HERD, C. P., CLARKE C. E., STOWE, R., SHAH, L., SACKLEY, C., DEANE, K. H. O., WHEATLY, K., IVES, N. 2012. Physiotherapy intervention in Parkinson's disease: systematic review and meta-analysis. *BMJ* [online]. 345(aug06 1), e5004-e5004 [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.1136/bmj.e5004. ISSN 1756-1833. Dostupné z: <http://www.bmj.com/cgi/doi/10.1136/bmj.e5004>

TOMLINSON, C. L., PATEL, S., MEEK, C., HERD, C. P., CLARKE C. E., STOWE, R., SHAH, L., SACKLEY, C., DEANE, K. H. O., WHEATLY, K., IVES, N. 2013. Physiotherapy versus placebo or no intervention in Parkinson's disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. 9, [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.1002/14651858.CD002817.pub4. ISSN 14651858. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD002817.pub4>

TOMLINSON, C. L., PATEL, S., MEEK, C., HERD, C. P., CLARKE C. E., STOWE, R., SHAH, L., SACKLEY, C., DEANE, K. H. O., WHEATLY, K., IVES, N. 2014. Physiotherapy for Parkinson's disease: a comparison of techniques. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. 6, [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.1002/14651858.CD002815.pub2. ISSN 14651858. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD002815.pub2>

YANG, Y., LI, X. Y., GONG, L., ZHU, Y. L., HAO, Y. L., BAYER, A. 2014. Tai Chi for Improvement of Motor Function, Balance and Gait in Parkinson's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *PLoS ONE* [online]. 9(7), e102942 [cit. 2018-04-28]. DOI: 10.1371/journal.pone.0102942. ISSN 1932-6203. Dostupné z: <http://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0102942>

YITAYEH, A., TESHOME, A. 2016. The effectiveness of physiotherapy treatment on balance dysfunction and postural instability in persons with Parkinson's disease: a systematic review and meta-analysis. *BMC Sports Science, Medicine and Rehabilitation*[online]. 8(1), [cit. 2018-04-16]. DOI: 10.1186/s13102-016-0042-0. ISSN 2052-1847. Dostupné z: <http://bmcsportsscimedrehabil.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13102-016-0042-0>

## Seznam zkratek

6MW	šestimetrový test chůze
6MWD	šestiminutový test chůze
10MW	desetimetrový test chůze
BBS	Balanční škála dle Bergsové
BG	bazální ganglia
CBGD	kortikobazální degenerace
CNS	centrální nervová soustava
COMT	katechol-O-methyltransferázy
DGI	Dynamický index chůze
DLB	Nemoc s Lewyho tělísky
ET	esenciální tremor
FGA	funkční vyšetření chůze
FTSTS	zkouška pěti postavení ze sedu
HN	Huntingtonova nemoc
M-PAS	modifikovaná škála hodnocení aktivity u osob s Parkinsonovou nemocí
Mini-BESTest	mini-Balance Evaluation System Test
MSA	Multisystémová atrofie
PAGF	čistá akineze se zárazy chůze
PDQ-39	Parkinson Disease Questionnaire
PIF	Pre-assessment Information Form
PN	Parkinsonova nemoc
PNF	proprioceptivní neuromuskulární facilitace
PS	parkinsonský syndrom
PSP	progresivní supranukleární paralýza
PSP-P	PSP-parkinsonismus
TUG	zkouška postavení a chůze na čas
UHDRS	Unified Huntington's Disease Rating Scale
UPDRS	Unified Parkinson's Disease Rating Scale

## Seznam tabulek

<b>Tabulka 1</b> Dělení dystonických syndromů (Růžička, 2008, s. 129).....	13
--	----

## Seznam příloh

Příloha 1 Typické flekční držení u pacientů s Parkinsonovou nemocí (Kolář et al., 2009, s. 369). .....	57
Příloha 2 Záznamový arch MDS-UPDRS (Goetz et al., 2008, s. 2170).....	58
Příloha 3 Záznamový arch UHDRS s. 1 (Huntington Study Group, 2002).....	59
Příloha 4 Záznamový arch UHDRS s. 2 (Huntington Study Group, 2002).....	60
Příloha 5 Záznamový arch UHDRS s. 3 (Huntington Study Group, 2002).....	61
Příloha 6 Záznamový arch UHDRS s. 4 (Huntington Study Group, 2002).....	62
Příloha 7 Záznamový arch UHDRS s. 5 (Huntington Study Group, 2002).....	63
Příloha 8 Záznamový arch UHDRS s. 6 (Huntington Study Group, 2002).....	64



## Přílohy



*Příloha 1 Typické flekční držení u pacientů s Parkinsonovou nemocí (Kolář et al., 2009, s. 369).*

_____	_____	____ - ____ - ____ (mm-dd-yyyy) Assessment Date	_____
Patient Name or Subject ID	Site ID		Investigator's Initials

### MDS UPDRS Score Sheet

1.A	Source of information	<input type="checkbox"/> Patient <input type="checkbox"/> Caregiver <input type="checkbox"/> Patient + Caregiver	3.3b	Rigidity- RUE	
			3.3c	Rigidity- LUE	
<b>Part I</b>			3.3d	Rigidity- RLE	
1.1	Cognitive impairment		3.3e	Rigidity- LLE	
1.2	Hallucinations and psychosis		3.4a	Finger tapping- Right hand	
1.3	Depressed mood		3.4b	Finger tapping- Left hand	
1.4	Anxious mood		3.5a	Hand movements- Right hand	
1.5	Apathy		3.5b	Hand movements- Left hand	
1.6	Features of DDS		3.6a	Pronation- supination movements- Right hand	
1.6a	Who is filling out questionnaire	<input type="checkbox"/> Patient <input type="checkbox"/> Caregiver <input type="checkbox"/> Patient + Caregiver	3.6b	Pronation- supination movements- Left hand	
			3.7a	Toe tapping-Right foot	
1.7	Sleep problems		3.7b	Toe tapping- Left foot	
1.8	Daytime sleepiness		3.8a	Leg agility- Right leg	
1.9	Pain and other sensations		3.8b	Leg agility- Left leg	
1.10	Urinary problems		3.9	Arising from chair	
1.11	Constipation problems		3.10	Gait	
1.12	Light headedness on standing		3.11	Freezing of gait	
1.13	Fatigue		3.12	Postural stability	
<b>Part II</b>			3.13	Posture	
2.1	Speech		3.14	Global spontaneity of movement	
2.2	Saliva and drooling		3.15a	Postural tremor- Right hand	
2.3	Chewing and swallowing		3.15b	Postural tremor- Left hand	
2.4	Eating tasks		3.16a	Kinetic tremor- Right hand	
2.5	Dressing		3.16b	Kinetic tremor- Left hand	
2.6	Hygiene		3.17a	Rest tremor amplitude- RUE	
2.7	Handwriting		3.17b	Rest tremor amplitude- LUE	
2.8	Doing hobbies and other activities		3.17c	Rest tremor amplitude- RLE	
2.9	Turning in bed		3.17d	Rest tremor amplitude- LLE	
2.10	Tremor		3.17e	Rest tremor amplitude- Lip/jaw	
2.11	Getting out of bed		3.18	Constancy of rest	
2.12	Walking and balance			Were dyskinesias present	<input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Yes
2.13	Freezing			Did these movements interfere with ratings?	<input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Yes
3a	Is the patient on medication?	<input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Yes		Hoehn and Yahr Stage	
3b	Patient's clinical state	<input type="checkbox"/> Off <input type="checkbox"/> On	<b>Part IV</b>		
3c	Is the patient on Levodopa?	<input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Yes	4.1	Time spent with dyskinesias	
3.C1	If yes, minutes since last dose:		4.2	Functional impact of dyskinesias	
<b>Part III</b>			4.3	Time spent in the OFF state	
3.1	Speech		4.4	Functional impact of fluctuations	
3.2	Facial expression		4.5	Complexity of motor fluctuations	
3.3a	Rigidity- Neck		4.6	Painful OFF-state dystonia	

July 1, 2008

Copyright © 2008 Movement Disorder Society. All rights reserved.

This chart may not be copied, distributed or otherwise used in whole or in part without prior written consent of the Movement Disorder Society

Příloha 2 Záznamový arch MDS-UPDRS (Goetz et al., 2008, s. 2170).

**PREDICT-HD  
MODIFIED UNIFIED HUNTINGTON'S DISEASE  
RATING SCALE '99 (UHDRS)**

**08**

Page 1 of 6

All items must be completed.

PARTICIPANT NO.	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	SITE NO.	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	VISIT NO.	<input type="text"/>	<input type="text"/>
TIME (24 hour clock)	<input type="text"/>	:	<input type="text"/>	<input type="text"/>	EVAL. DATE	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
						MM	DD	YEAR			

<b>I. MOTOR ASSESSMENT</b>		Horizontal	Vertical	
1. OCULAR PURSUIT	1a.	<input type="text"/>	1b.	<input type="text"/>
0 = complete (normal) 1 = jerky movement 2 = interrupted pursuits/full range 3 = incomplete range 4 = cannot pursue				
2. SACCADE INITIATION	2a.	<input type="text"/>	2b.	<input type="text"/>
0 = normal 1 = increased latency only 2 = suppressible blinks or head movements to initiate 3 = unsuppressible head movements 4 = cannot initiate saccades				
3. SACCADE VELOCITY	3a.	<input type="text"/>	3b.	<input type="text"/>
0 = normal 1 = mild slowing 2 = moderate slowing 3 = severely slow, full range 4 = incomplete range				
4. DYSARTHRIA			4.	<input type="text"/>
0 = normal 1 = unclear, no need to repeat 2 = must repeat to be understood 3 = mostly incomprehensible 4 = anarthria				
5. TONGUE PROTRUSION			5.	<input type="text"/>
0 = can hold tongue fully protruded for 10 seconds 1 = cannot keep fully protruded for 10 seconds 2 = cannot keep fully protruded for 5 seconds 3 = cannot fully protrude tongue 4 = cannot protrude tongue beyond lips				
6. FINGER TAPS	6a.	<input type="text"/>	6b.	<input type="text"/>
0 = normal ( $\geq 15/5$ sec.) 1 = mild slowing and or reduction in amplitude (11-14/5 sec.) 2 = moderately impaired. Definite and early fatiguing. May have occasional arrests in movement (7-10/5 sec.) 3 = severely impaired. Frequent hesitation in initiating movements or arrests in ongoing movements (3-6/5 sec.) 4 = can barely perform the task (0-2/5 sec.)				
7. PRONATE/SUPINATE HANDS	7a.	<input type="text"/>	7b.	<input type="text"/>
0 = normal 1 = mild slowing and/or irregular 2 = moderate slowing and irregular 3 = severe slowing and irregular 4 = cannot perform				
8. LURIA (fist-hand-palm test)			8.	<input type="text"/>
0 = $\geq 4$ in 10 seconds, no cue 1 = $< 4$ in 10 seconds, no cue 2 = $\geq 4$ in 10 seconds with cues 3 = $< 4$ in 10 seconds with cues 4 = cannot perform				

Copyright © 2002 Huntington Study Group™. All Rights Reserved.

7/18/02

<p><b>9. RIGIDITY-ARMS</b></p> <p>0 = absent                  1 = slight or present only with activation                  2 = mild to moderate                  3 = severe, full range of motion                  4 = severe with limited range</p> <p><b>10. BRADYKINESIA-BODY</b></p> <p>0 = normal                  1 = minimally slow (? normal)                  2 = mildly but clearly slow                  3 = moderately slow, some hesitation                  4 = markedly slow, long delays in initiation</p> <p><b>11. MAXIMAL DYSTONIA</b></p> <p>0 = absent                  1 = slight/intermittent                  2 = mild/common or moderate/intermittent                  3 = moderate/common                  4 = marked/prolonged</p> <p><b>12. MAXIMAL CHOREA</b></p> <p>0 = absent                  1 = slight/intermittent                  2 = mild/common or moderate/intermittent                  3 = moderate/common                  4 = marked/prolonged</p>	<p>Right      Left</p> <p>9a. <input type="text"/> 9b. <input type="text"/></p> <p>10. <input type="text"/></p> <p>11a. TRUNK <input type="text"/></p> <p>11b. RUE <input type="text"/></p> <p>11c. LUE <input type="text"/></p> <p>11d. RLE <input type="text"/></p> <p>11e. LLE <input type="text"/></p> <p>12a. FACE <input type="text"/></p> <p>12b. BOL <input type="text"/></p> <p>12c. TRUNK <input type="text"/></p> <p>12d. RUE <input type="text"/></p> <p>12e. LUE <input type="text"/></p> <p>12f. RLE <input type="text"/></p> <p>12g. LLE <input type="text"/></p>	<p><b>13. GAIT</b></p> <p>0 = normal gait, narrow base                  1 = wide base and/or slow                  2 = wide base and walks with difficulty                  3 = walks only with assistance                  4 = cannot attempt</p> <p><b>14. TANDEM WALKING</b></p> <p>0 = normal for 10 steps                  1 = 1 to 3 deviations from straight line                  2 = &gt; 3 deviations                  3 = cannot complete                  4 = cannot attempt</p> <p><b>15. RETROPULSION PULL TEST</b></p> <p>0 = normal                  1 = recovers spontaneously                  2 = would fall if not caught                  3 = tends to fall spontaneously                  4 = cannot stand</p> <p><b>16. WEIGHT (kg)</b></p> <p>16. <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/></p> <p><b>17. DIAGNOSIS CONFIDENCE LEVEL</b></p> <p>17. <input type="text"/></p> <p>To what degree are you confident that this participant meets the operational definition of the unequivocal presence of an otherwise unexplained extrapyramidal movement disorder (e.g., chorea, dystonia, bradykinesia, rigidity) in a participant at risk for HD?</p> <p>0 = normal (no abnormalities)                  1 = non-specific motor abnormalities (less than 50% confidence)                  2 = motor abnormalities that may be signs of HD (50 - 89% confidence)                  3 = motor abnormalities that are likely signs of HD (90 - 98% confidence)                  4 = motor abnormalities that are unequivocal signs of HD (≥99% confidence)</p> <p><b>18. Motor Examiner</b></p> <p>18. <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/></p> <p style="text-align: center;"><b>STAFF CODE</b></p>	<p>13. <input type="text"/></p> <p>14. <input type="text"/></p> <p>15. <input type="text"/></p> <p>17. <input type="text"/></p>
---	--	--	---

--	--	--	--

--	--	--

--	--

## II. COGNITIVE ASSESSMENT

**NOTE:** For Cognitive Assessments: (1) **Verbal Fluency Test**, (2) **Symbol Digit Modalities Test**, and (3) **Stroop Color Word Test**, please use packets provided for each visit for tools. Please follow Schedule of Activities for completion of tests at appropriate visits. Scoring will be checked by Indiana University.

## III. BEHAVIORAL ASSESSMENT

**NOTE:** For Behavioral Assessments, please follow Schedule of Activities for completion at appropriate visits.

--	--	--	--

--	--	--

--	--

**IV. FUNCTIONAL ASSESSMENT** questions 43 - 67 (0 = No, 1 = Yes) *{only choices}*

- |   |     |                          |
|---|-----|--------------------------|
| 43. Could participant engage in gainful employment in his/her accustomed work?          | 43. | <input type="checkbox"/> |
| 44. Could participant engage in any kind of <b>gainful</b> employment?                  | 44. | <input type="checkbox"/> |
| 45. Could participant engage in any kind of volunteer or non-gainful work?              | 45. | <input type="checkbox"/> |
| 46. Could participant manage his/her finances (monthly) without any help?               | 46. | <input type="checkbox"/> |
| 47. Could participant shop for groceries without help?                                  | 47. | <input type="checkbox"/> |
| 48. Could participant handle money as a purchaser in a simple cash (store) transaction? | 48. | <input type="checkbox"/> |
| 49. Could participant supervise children without help?                                  | 49. | <input type="checkbox"/> |
| 50. Could participant operate an automobile safely and independently?                   | 50. | <input type="checkbox"/> |
| 51. Could participant do his/her own housework without help?                            | 51. | <input type="checkbox"/> |
| 52. Could participant do his/her own laundry (wash/dry) without help?                   | 52. | <input type="checkbox"/> |
| 53. Could participant prepare his/her own meals without help?                           | 53. | <input type="checkbox"/> |
| 54. Could participant use the telephone without help?                                   | 54. | <input type="checkbox"/> |
| 55. Could participant take his/her own medications without help?                        | 55. | <input type="checkbox"/> |
| 56. Could participant feed himself/herself without help?                                | 56. | <input type="checkbox"/> |
| 57. Could participant dress himself/herself without help?                               | 57. | <input type="checkbox"/> |
| 58. Could participant bathe himself/herself without help?                               | 58. | <input type="checkbox"/> |
| 59. Could participant use public transportation to get places without help?             | 59. | <input type="checkbox"/> |
| 60. Could participant walk to places in his/her neighborhood without help?              | 60. | <input type="checkbox"/> |
| 61. Could participant walk without falling?   | 61. | <input type="checkbox"/> |
| 62. Could participant walk without help?  | 62. | <input type="checkbox"/> |
| 63. Could participant comb hair without help?   | 63. | <input type="checkbox"/> |
| 64. Could participant transfer between chairs without help?                             | 64. | <input type="checkbox"/> |
| 65. Could participant get in and out of bed without help?                               | 65. | <input type="checkbox"/> |
| 66. Could participant use toilet/commode without help?                                  | 66. | <input type="checkbox"/> |
| 67. Could participant's care still be provided at home?                                 | 67. | <input type="checkbox"/> |

**INFORMATION SOURCES**

- |  |     |                          |
|--|-----|--------------------------|
| 68. Was the Functional Assessment information obtained from: | 68. | <input type="checkbox"/> |
| 1 = participant only   |     |                          |
| 2 = participant and family/companion                         |     |                          |



--	--	--	--

--	--	--

--	--

**V. INDEPENDENCE SCALE**

Please indicate the most accurate current level of participant's independence 69. 

--	--	--

  
*(only increments of 5 are acceptable)*

- 100: No special care needed
- 090: No physical care needed if difficult tasks are avoided
- 080: Pre-disease level of employment changes or ends; cannot perform household chores to pre-disease level; may need help with finances
- 070: Self-care maintained for bathing; limited household duties (cooking and use of knives); driving terminates; unable to manage finances
- 060: Needs minor assistance in dressing, toileting, bathing; food must be cut for participant
- 050: 24-hour supervision appropriate; assistance required for bathing, eating, toileting
- 040: Chronic care facility needed; limited self-feeding, liquified diet
- 030: Participant provides minimal assistance in own feeding, bathing, toileting
- 020: No speech; must be fed
- 010: Tube fed; total bed care

**VI. FUNCTIONAL CAPACITY**

70. OCCUPATION 70. 

--

- 0 = unable
- 1 = marginal work only
- 2 = reduced capacity for usual job
- 3 = normal

71. FINANCES 71. 

--

- 0 = unable
- 1 = major assistance
- 2 = slight assistance
- 3 = normal

72. DOMESTIC CHORES 72. 

--

- 0 = unable
- 1 = impaired
- 2 = normal

73. ADL 73. 

--

- 0 = total care
- 1 = gross tasks only
- 2 = minimal impairment
- 3 = normal

74. CARE LEVEL 74. 

--

- 0 = full time skilled nursing
- 1 = home or chronic care
- 2 = home

**INFORMATION SOURCES**

75. Was the Functional Capacity information obtained from: 75. 

--

- 1 = participant only
- 2 = participant and family/companion

76. Functional Examiner 76. 

--	--	--	--

  
STAFF CODE

**VII. CLINICAL SUMMARY** Questions 77 - 82 must be completed by the Site Investigator.

77. What was the purpose of this visit? 77.   
 1 = participant in an at-risk study  
 2 = participant in a manifest HD study  
 3 = Presymptomatic genetic testing  
 4 = Determine if participant is symptomatic  
 5 = Known manifest HD  
 6 = Other (please specify) \_\_\_\_\_
78. Since your last assessment of the participant, in your opinion, has the participant: 78.   
 1 = improved  
 2 = worsened  
 3 = stayed about the same  
 4 = not applicable (never seen before)
79. Since your last assessment, does the participant feel: 79.   
 1 = improved  
 2 = worsened  
 3 = about the same  
 4 = not applicable (never seen before)
80. Based on the entire UHDRS (Motor, Cognitive, Behavioral and Functional components), do you believe with a confidence level  $\geq 99\%$  that this participant has manifest HD? (0 = No, 1 = Yes) 80.
- To be answered only at Visit 1 (Baseline):**
81. Does the motor rater know the participant's gene status? (0 = No, 1 = Yes) 81.
82. Does the motor rater know the participant's CAG repeat length? (0 = No, 1 = Yes) 82.

83. Comments

\_\_\_\_\_

84. Site Investigator 84.      
STAFF CODE

**VIII. CLINICAL DISPOSITION**

- 85a. Since the last visit, has the participant been permanently institutionalized? 85a.   
 (0 = No, 1 = Yes)
- 85b. If the participant was institutionalized will the participant continue to be assessed for this study? (0 = No, 1 = Yes) 85b.
- If No, the Participant Disposition Form must be completed.**