

Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta tělesné kultury

REHABILITACE U SYNDROMU HYPERMOBILITY

Diplomová práce

(Bakalářská)

Autor: Klára Pospíšilová, obor fyzioterapie

Vedoucí práce: PhDr. Petr Uhlíř, Ph.D.

Olomouc 2016

Jméno a příjmení autora: Klára Pospíšilová

Název diplomové práce: Rehabilitace u syndromu hypermobility

Pracoviště: Katedra fyzioterapie

Vedoucí diplomové práce: PhDr. Petr Uhlíř, Ph.D.

Rok obhajoby diplomové práce: 2016

Abstrakt: Bakalářská práce se zabývá hypermobilním syndromem a možnostmi jeho rehabilitace. Obecná část obsahuje úvod do problematiky pojmů, kterými lze hypermobilní syndrom definovat, zahrnuje rozdělení hypermobility na různé typy, popisuje anatomii a fyziologii pojivových tkání, etiopatogenezi hypermobility, symptomy a rizikové faktory, které vedou ke vzniku hypermobility, vyšetření hypermobility dle různých autorů a její diagnostiku. Speciální část je zaměřena na jednotlivé složky komprehensivní rehabilitace syndromu hypermobility, s důrazem kladeným na léčebnou tělesnou výchovu. Součástí bakalářské práce je i kazuistika, která obsahuje vyšetření a návrh terapie pacientky s hypermobilním syndromem.

Klíčová slova: hypermobilní syndrom, kloubní hypermobilita, zvýšená laxicita tkání, vyšetření a diagnostika, rehabilitace

Souhlasím s půjčováním diplomové práce v rámci knihovních služeb.

Name and surname of author: Klára Pospíšilová

Title of Bachelor's thesis: Rehabilitation of Patients with Hypermobility Syndrome

Worksite: Department of Physiotherapy

Thesis supervisor: PhDr. Petr Uhlíř, Ph.D.

Year of The Bachelor's thesis defence: 2016

Abstract: This Bachelor's thesis focuses on the syndrome of hypermobility and the possibilities for the rehabilitation of patients with this syndrome. The general part introduces the terms used for defining the syndrome, covers different types of hypermobility, describes the anatomy and physiology of connective tissues, the etiopathogenesis of hypermobility, symptoms and risk factors which lead to the occurrence of the hypermobility syndrome, the examination of hypermobility according to various authors and its diagnostics. The special part focuses on the particular features of the comprehensive rehabilitation of patients with the hypermobility syndrome, placing the main emphasis on the physical therapy. An important part of the thesis is casuistry, which comprises an examination and a therapy plan for a patient with the hypermobility syndrome.

Key Words: hypermobility syndrome, joint hypermobility, increased tissue laxity, examination and diagnostics, rehabilitation

I give consent for this Bachelor's thesis to be lended within the scope of library services.

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

V Olomouci dne 30. 11. 2015

.....

Děkuji PhDr. Petru Uhlířovi, Ph.D. za pomoc, cenné rady a návrhy při vedení a zpracování diplomové práce a děkuji probandce za trpělivost a spolupráci při její realizaci.

Děkuji Mgr. Janě Zahradníkové – Kreiselové, Janu Pospíšilovi, Mgr. Ladě Pospíšilové, Mgr. Milanu Langerovi a Vlastimilu Recovi za pomoc, rady a věcné připomínky při psaní této práce.

OBSAH:

1	ÚVOD	8
2	CÍLE PRÁCE	9
3	SEZNAM ZKRATEK	10
4	PŘEHLED TEORETICKÝCH POZNATKŮ	13
4.1	OBECNÁ ČÁST.....	13
4.1.1	Hypermobilita a vymezení dalších pojmů	13
4.1.2	Typy hypermobility	14
4.1.3	Pojivová tkáň	19
4.1.3.1	Vazivová tkáň.....	20
4.1.3.2	Chrupavčitá tkáň.....	24
4.1.3.3	Kostní tkáň.....	25
4.1.4	Vážnější dědičná onemocnění pojivové tkáně.....	26
4.1.4.1	Marfanův syndrom	26
4.1.4.2	Osteogenesis imperfecta	27
4.1.4.3	Ehlers-Danlos syndrom	27
4.1.5	Mechanismus a příčiny vzniku hypermobility	29
4.1.6	Příznaky a projevy hypermobilního syndromu.....	29
4.1.7	Prevence bolesti	32
4.1.8	Rizikové faktory.....	33
4.1.9	Vyšetření a diagnostika hypermobility	34
4.1.9.1	Vyšetření dle Jandy	37
4.1.9.2	Vyšetření dle Sachseho a Kapandjiho	39
4.1.9.3	Vyšetření dle Cartera & Wilkinsona	43

4.1.9.4	Brightonská kritéria a vyšetření dle Beightona & Horana	44
4.2	SPECIÁLNÍ ČÁST	46
4.2.1	Léčebná tělesná výchova	49
4.2.2	Farmakoterapie	67
4.2.3	Fyzikální terapie.....	69
4.2.4	Ergoterapie	71
4.2.5	Chirurgická léčba	72
4.2.6	Proloterapie	74
4.2.7	Ortetika	75
4.2.8	Taping	76
4.2.9	Psychosociální terapie.....	77
4.2.10	Kognitivní behaviorální terapie	78
5	KAZUISTIKA	80
6	DISKUZE	90
7	ZÁVĚR	95
8	SOUHRN	97
9	SUMMARY	99
10	REFERENČNÍ SEZNAM	101

1 ÚVOD

Hypermobilita a hypermobilní syndrom představují frekventovaně se vyskytující problémy v současné populaci. I přes významné pokroky ve výzkumech, spojených s laxitou měkkých tkání, stále jsou v nich velké mezery v terapii hypermobility (Keer & Simmonds, 2011). Tato bakalářská práce podává přehled o problémech spojených s hypermobilním syndromem.

Syndrom kloubní hypermobility (JHS) byl definován jako dědičná porucha pojivové tkáně, vyznačující se hypermobilitou. Postihuje především klouby a projevuje se muskuloskeletálními bolestmi bez přítomnosti systémového zánětlivého kloubního onemocnění (Palmer et al., 2014). Z mimokloubních potíží zaznamenáváme únavu, léze měkkých tkání, fragilitu kůže i podpurných pojivových tkání. V praxi je tento stav často přehlížen, přestože klinické zkušenosti poukazují na symptomy bušení srdce, poruchy střev či dysfunkce autonomního nervového systému (ANS). Rozpoznání těchto příznaků je důležitou součástí při hodnocení a vzdělávání pacienta (Hakim & Grahame, 2004).

Vyšetřením hypermobility se zabývá více autorů, např. Janda, Sachse s Kapandjim, Carter & Wilkinson, Beighton & Horan a další. Každý z nich preferuje jiné způsoby diagnostických kritérií. Ta jsou navíc interpretována v literárních publikacích často odlišně, ale nejvíce využívaná jsou pozměněná kritéria dle Brightona, která vychází právě ze dvou posledně zmíněných autorů.

Práce je zaměřena na problematiku rehabilitace u syndromu hypermobility. Edukace pacienta a cílená fyzioterapie představují v dlouhodobém horizontu dva důležité pilíře. Aktivace svalů, stabilizujících hypermobilní klouby, může zvýšit jejich podporu během pohybu a snížit bolest. Terapie s využitím uzavřených kinetických řetězců (CKC) snižuje napětí poraněných vazů, zlepšuje zpětnou vazbu a optimalizuje svalovou činnost. Koordinační a rovnovážná cvičení zlepšují propriocepci. Výzkumy poukazují také na držení těla a motorickou kontrolu, jako důležitou součást při dosahování cílů v terapii (Keer & Simmonds, 2011; Palmer et al., 2014).

2 CÍLE PRÁCE

Cílem bakalářské práce je poskytnout informace o hypermobilitě a hypermobilním syndromu a možnostech jejich komprehensivní rehabilitace.

Stanovené cíle jsou následující:

1. Vymezit pojmy v přehledu poznatků
2. Rozdělit typy hypermobility podle jednotlivých autorů
3. Shrnout možnosti vyšetření dle různých autorů
4. Shrnout a porovnat poznatky o komprehensivní rehabilitaci, zejména LTV
5. Vyšetřit pacientku s hypermobilním syndromem a navrhnout pro ni rehabilitační plán

3 SEZNAM ZKRATEK

ABD	abdukce
ACT	akrální koaktivační terapie
ADD	addukce
aj.	a jiné
ANS	autonomní nervový systém
apod.	a podobně
bilat.	bilaterálně (oboustranně)
BJHS	syndrom benigní kloubní hypermobility (benign joint hypermobility syndrome)
CMC	karpometakarpální
COX–2	cyklooxygenáza 2 (selektivní inhibitor)
CKC	uzavřený kinetický řetězec
cm	centimetr
CNS	centrální nervová soustava
DD–LP	diadynamické proudy, courant module en longues periodes
DIP	distální interfalangeální
DKK	dolní končetiny
DNS	dynamická neuromuskulární stabilizace
EDS	Ehlers – Danlos syndrom
EDS–HT	Ehlers – Danlos syndrom hypermobilního typu
EDS IV	Ehlers – Danlos syndrom cévního typu
EX	extenze
FL	flexe

GIT	gastrointestinální trakt
GJH	generalizovaná kloubní hypermobilita (generalized joint hypermobility)
HKK	horní končetiny
HMS	hypermobilní syndrom (hypermobility syndrome)
HSS	hluboký stabilizační systém
HSSP	hluboký stabilizační systém páteře
IP	interfalangeální
ISSS	integrovaný spinální stabilizační systém
JHM	kloubní hypermobilita (joint hypermobility)
JHS	syndrom kloubní hypermobility (joint hypermobility syndrome)
kg	kilogram
kl.	kloub
km	kilometr
m.	musculus (sval)
mm.	musculi (svaly)
L4, L5	4. a 5. bederní obratel
Lp	bederní páteř
LTV	léčebná tělesná výchova
MCP	metakarpofalangeální
MFS	Marfanův syndrom
MKN	mezinárodní klasifikace nemocí
MTC	metakarpální
MTP	metatarzofalangeální
NSA	nesteroidní antirevmatika
NSAID	nesteroidní protizánětlivé léky (nonsteroidal anti-inflammatory drug)

např.	například
OI	osteogenesis imperfekta
PIP	proximální interfalangeální
popř.	popřípadě
PNF	proprioceptivní neuromuskulární facilitace
PRO	pronace
př.	příklad
RD	radiální dukce
RTG	rentgen
SFTR	sagitální, frontální, transverzální, rotací
SPS	spirální stabilizace páteře
SUP	supinace
tab.	tabulka
TdP	tender point
TENS	transkutánní elektrická nervová stimulace
Thp	hrudní páteř
tj.	to je
tzv.	tak zvaně
VR	vnitřní rotace
VRL	Vojtova reflexní lokomoce
VŠ	vysoká škola
ZR	zevní rotace
ZUŠ	základní umělecká škola

4 PŘEHLED TEORETICKÝCH POZNATKŮ

4.1 OBECNÁ ČÁST

4.1.1 Hypermobilita a vymezení dalších pojmů

Hypermobilita je definovaná jako zvětšený rozsah pohyblivosti kloubní nad běžnou fyziologickou normu (Balkó et al., 2014). Lze ji pozorovat při pohybech aktivních, pasivních i při vyšetření joint play (Kolář et al., 2009). Podle Jandy (2001) ji lze chápat jako popis určité kvality vaziva, která má vliv na biomechaniku myoskeletálního systému, čímž se podílí na stabilitě kloubů a jejich ochraně před přetížením.

Hypermobilita je výsledkem vazivové laxicity, která může být získána nebo zděděná. Získaná hypermobilita se objevuje v důsledku fyziologických nebo patologických změn. Fyziologické změny se mohou objevit při roztahování tkání v oblastech kolem kloubů. Zvláště u baletních tanečníků, cirkusových artistů nebo gymnastů, kteří procesem protahování tzv. zdokonalují své tělo k provádění optimálnějších estetických pohybů. Systémová onemocnění pojivové tkáně pak přispívají ke vzniku patologických stavů hypermobility (Clark, 2012).

Kloubní hypermobilita je spojena se zvýšeným výskytem zranění a následnou dlouhodobou rehabilitací, především u sportovců a výkonných umělců. Pozorujeme ji globálně, unilaterálně nebo v jednom či několika kloubech (Clark & Khattab, 2012), ale může být vyjádřena i na horní nebo dolní polovině těla. Častěji se projevuje na horní polovině těla (Janda, 2001).

Populační studie zaznamenaly četnější výskyt hypermobility u ženského pohlaví. Je možné, že hormonální vlivy mohou přispívat ke zvyšování laxicity u žen. Ve srovnání s bělochy byl vyšší výskyt hypermobility zjištěn u Asiatů a Afričanů (Clark & Khattab, 2012). Díky tomu musí být rozsah kloubní pohyblivosti zohledňován vzhledem k věku, pohlaví i etnické příslušnosti (Beighton

et al., 2012). Věk je nutné brát v úvahu přednostně, protože u dětí a dospívajících bývá hypermobilita častým nálezem. Některé sporty, jako například balet, gymnastika či krasobruslení, vyžadují velký rozsah pohybu a záměrně tak rozvoj hypermobility podporují. V dospělosti se počet hypermobilních jedinců snižuje, ale parametry charakteristické pro hypermobilitu zůstávají (Rychlíková, 2008).

Samostatná hypermobilita je označovaná pouze jako stav. Trpí-li hypermobilní jedinec vlivem onemocnění pojivové tkáně bolestmi, stává se tento stav nemocí – hypermobilním syndromem (Bayer, 2012).

Termín hypermobilní syndrom (HMS) byl poprvé použit v roce 1967 Kirkem a kolegy pro popis výskytu muskuloskeletálních symptomů u lidí, kteří trpí příznaky zvýšené kloubní volnosti (hypermobility), ale nemají charakter žádného revmatického onemocnění. Tento pojem byl později v zahraniční literatuře označován jako „joint hypermobility syndrome“ (JHS). V 90. letech 20. století se stal známý jako syndrom benigní kloubní hypermobility (BJHS). Termín benigní byl přidán na základě výsledků jedné klinické studie, která objasňuje pojem jako stav, významně neohrožující život srdečními, kostními, kožními nebo očními komplikacemi. Studie pomohla odlišit BJHS od ostatních vážnějších dědičných onemocnění pojivové tkáně, jako jsou Marfanův syndrom (MFS), osteogenesis imperfecta (OI) a Ehlers-Danlos syndrom (EDS) (Clark, 2012).

Mezinárodní klasifikace nemocí (MKN-10) uvádí ve své poslední verzi hypermobilní syndrom pod diagnózou M 35.7 (Stackeová & Blažková, 2009).

4.1.2 Typy hypermobility

Rozdělení hypermobility je v odborné literatuře nejednotné. Z tohoto důvodu uvádím v následujícím textu rozdělení jednotlivých typů hypermobility chronologicky podle jednotlivých autorů.

Janda (2001) rozeznává čtyři typy hypermobility. Lokální patologickou hypermobilitu, hypermobilitu jako příznak některých neurologických onemocnění, hypermobilitu na přechodu ke konstitucionální hypermobilitě, kam řadí výše zmíněná vážnější dědičná onemocnění pojivové tkáně, a konstitucionální hypermobilitu.

a) Lokální patologická hypermobilita

V místě, jehož okolní segmenty mají omezený rozsah pohybu, vzniká jako kompenzační mechanismus.

b) Hypermobilita jako příznak některých neurologických onemocnění

Příkladem mohou být zánikové mozečkové léze, periferní parézy nebo poruchy lokalizace či etiologie.

c) Konstitucionální hypermobilita

Je považována za nejčastější formu, pro poruchy pohybové soustavy má největší význam. Ke stavu zvýšeného kloubního rozsahu se přidává i celková lehká svalová hypotonie a snížená svalová síla. Příčina vzniku není známa, ale předpokládá se nedostatek mezenchymu, který se projevuje laxitou ligament a nitrosvalového podpůrného stromatu.

Dvořák (2007) rozdělil hypermobilitu na dvě hlavní skupiny – generalizovanou a lokalizovanou.

a) Generalizovaná hypermobilita

Postihuje všechny nebo většinu kloubů. Může být geneticky podmíněná. Do této podskupiny spadají MFS, OI a EDS. Druhou podskupinu představuje konstituční hypermobilita. Bývá spojena s výhřezy plotének, výskytem varixů či prolapsem mitrální chlopně.

b) Lokalizovaná hypermobilita

Místní hypermobilita je vždy patologická, ať už postihuje jeden nebo několik kloubů. U hypermobility při neuropatiích vzniká tzv. Charcotův kloub (Dvořák, 2007). Poškozuje

větší klouby vznikem těžké artrózy, jejíž příčinou je nadměrné přetěžování. Kvůli porušenému vnímání bolesti se tak může objevovat u diabetické neuropatie, syfilis či syringomielie (Anonymous, 2008). Posttraumatická hypermobilita vzniká následkem jednorázového úrazu nebo při opakovaných mikrotraumatizacích, během vykonávání rizikových sportů (gymnastika, atletika, balet). Za hypermobilitu, kompenzačně vzniklou v sousedství hypomobilního segmentu, označujeme hypermobilitu sekundární (Dvořák, 2007).

Rychlíková (2008) dělí hypermobilitu na celkovou a lokální a každou z nich pak na kongenitální a získanou. U hypermobility lokální získané se zaměřuje na páteř a končetinové klouby a dále ji dělí na hypermobilitu kompenzatorní, posttraumatickou, pooperační, hypermobilitu vzniklou při uvolnění ligament a hypermobilitu, která vzniká vlivem záměrného cvičení.

a) Celková hypermobilita

Forma není patologická, ale objevuje se zde sklon k funkčním poruchám. Recidivy vznikají častějšími úrazy úponů svalů, vazů a dochází i ke vzniku hernií meziobratlových plotének. Především v místech úponu ligament vznikají následkem častějších mikrotraumat degenerativní změny – tzv. entezopatie, které mohou být při palpaci v místě úponů bolestivé.

Pokud u postiženého jedince nepozorujeme chabé držení těla, není ve vzpřímeném postoji hypermobilita nápadná. Projevuje se až při provádění různých úkonů. V předklonu se pacient s nataženými koleny dotkne dlaněmi země a možné je i pokrčení v loktech či dotknutí se čelem kolenou. Při záklonu přesahují ramena daleko za pánev. Úklonem (bez současného předklonu, záklonu) se kontralaterální rameno dostává za osu kyčelního kloubu. S fixací pánve je pohyblivost thorakolumbálního přechodu do rotace zvětšena, stejně tak pohyblivost krční páteře. Zvětšený rozsah pohybu se objevuje u všech

končetinových kloubů, na horních končetinách zejména v loketních kloubech, zápěstí, interfalangeálních a metakarpofalangeálních kloubech. Zvětšenou extenzi v lokti umožňuje častá perforace fossa olecrani, kvůli které do ní olecranon ulnae více zapadne. Na dolních končetinách se hypermobilita projevuje nejvíce v hlezenních a kolenních kloubech, kde může být patrná rekurvace.

- Celková kongenitální hypermobilita je charakteristická svou zvýšenou laxitou vazů a kloubních pouzder (nekontraktilních tkání). Vzhledem ke spojitosti s vývojem se tomuto stavu přizpůsobuje i svalový systém. Vše vede k větším rozsahům pohybů, než je vžitá norma.

b) Lokální hypermobilita

V páteři může být lokalizovaná ve kterémkoli segmentu či oblasti.

- Lokální kongenitální hypermobilita se nachází často v oblastech přechodu jednoho úseku páteře na druhý. Typický je cervikokraniální a lumbosakrální přechod.
- Kompenzatorní hypermobilita se vyskytuje v oblasti, jejíž sousední segmenty vykazují omezenou mobilitu. Vzniká jako kompenzace při blokádě obratle nebo po traumatech nad či pod segmentem s omezenou pohyblivostí.
- Pouřazová hypermobilita se často vyskytuje při *whiplash injury* – zranění, které vznikne náhlým, nečekaným trhnutím hlavy vlivem vnějšího nárazu. Dochází k prudkému pohybu hlavy a krku vzad nebo vpřed, který je následován opačným směrem pohybu.
- Hypermobilita při uvolnění ligament – objevuje se např. na krční páteři u ligamentum transversum atlantis. Zasahuje atlantookcipitální a atlantoaxiální skloubení při hypermobilním atlasu.

Kolář (2009) rozlišuje hypermobilitu podle příčiny na čtyři formy – kompenzační, konstituční, lokální patologickou (posttraumatickou) a hypermobilitu při neurologickém onemocnění.

a) Kompenzační hypermobilita

Nazývaná lokální patologickou hypermobilitou vzniká jako důsledek kompenzačních mechanismů při snížené mobilitě v okolních segmentech či kloubech. Terapie se zaměřuje na segmenty s omezeným rozsahem pohybu. K úpravě hypermobility dochází při obnovení pohybu v hypomobilním segmentu.

b) Konstituční hypermobilita

Charakteristická je pro ni generalizovanost. Zvětšený rozsah pohybu se vyskytuje ve všech kloubech. Příčina není známa, ale stejně, jako při popisu konstitucionální hypermobility dle Jandy (2001), se předpokládá insuficience mezenchymu s projevující se laxitou jak ligament, tak podpůrné vazivové tkáně tzv. „kostry“ orgánů (stromatu). Hormonální změny se podílejí na kvalitě mezenchymální tkáně, proto je tento typ hypermobility až ze 40% častější u žen. Výraznější bývá u dívek v době dospívání a ve středním věku klesá.

c) Lokální patologická hypermobilita (posttraumatická)

Hypermobilitu je lépe nazývat pojmem nestabilita. Vzniká při úrazech či jiných traumatech, při kterých v daném segmentu dochází k poškození kloubního pouzdra a vazů (tzv. statických stabilizátorů).

d) Hypermobilita při neurologickém onemocnění

Tento typ hypermobility bývá součástí některých neurologických onemocnění. Například postižení mozečku, periferní parézy, hypotonie v rámci poruchy pozornosti s hyperaktivitou, u dyskinetické a mozečkové formy dětské mozkové obrny, u Downova syndromu nebo oligofrenie.

4.1.3 Pojivová tkáň

Tkáň je souborem buněk či jejich derivátů, které jsou stejně tvarované, mají stejný původ a slouží jedné hlavní funkci (Čihák, 2011). Obecná histologie rozlišuje pět druhů tkání. Pojivovou, svalovou a nervovou tkáň, které se podílí na stavbě pohybového systému, dále epitely a tělní tekutiny (respektive krev) (Dylevský, 2009).

Pojivová tkáň se skládá z pojivových buněk a mezibuněčné hmoty. Mezibuněčná hmota je tvořena dvěma složkami – amorfní (beztvará, protein-polysacharidový komplex) a vláknitou (vlákna kolagenní, elastická, retikulární). Přítomnost jejího velkého množství je základním morfologickým znakem všech pojiv. Podle složení, množství a vlastností jednotlivých stavebních komponent, rozlišujeme tři druhy pojivových tkání – vazivová, chrupavčitá a kostní (Čihák, 2011; Dylevský, 2007; Dylevský, 2009).

Tabulka 1. Stavební komponenty pojivových tkání (Dylevský, 2007)

Typy pojiv	Hlavní buněčné typy	Mezibuněčná hmota (vláknitá hmota)	Matrix (amorfní hmota)
Vazivo	Fibroblast, fibrocyt, retikuloblast, retikulocyt, lipoblast, lipocyt	Kolagenní vlákna, elastická vlákna, retikulární vlákna	Viskózní gel
Chrupavka	Chondroblast, chondrocyt	Kolagenní vlákna, elastická vlákna	Tuhá, pevná, pružná
Kost	Osteoblast, osteocyt, osteoklast	Kolagenní vlákna,	Tuhá, pevná, pružná

4.1.3.1 Vazivová tkáň

Vazivová tkáň je typem pojiva, jež je hlavní složkou vaziva (Dylevský, 2009). Tvoří ji buňky vaziva (fixní, bloudivé) a mezibuněčná hmota (amorfní, vláknitá) (Čihák, 2011).

Fixní buňky jsou ve vazivu stálé, nepohybují se. Patří k nim fibroblasty, fibrocyty, retikulární, pigmentové a tukové buňky. Fibroblasty jsou aktivní buňky, produkující růstové faktory, které mají vliv na množení a diferenciaci buněk. Aktivitu mohou vykazovat i fibrocyty, ale není tak velká, stejně jako pohotovost k dělení. Retikulární buňky tvoří buněčnou část retikulárního vaziva. Toto je zastoupeno převážně v kostní dřeni, slezině a místních uzlinách. Součástí retikulárního vaziva jsou také retikulární vlákna. Pigmentové buňky obsahují ve své cytoplazmě melanin, nejčastěji se vyskytující ve vazivu duhovky (Čihák, 2011; Dylevský 2009).

Bloudivé buňky jsou ve vazivu ložené volně a na rozdíl od fixních buněk mají některé z nich možnost pohybu. Řadíme k nim makrofágy, žírné buňky, plazmatické buňky a krevní elementy (Čihák, 2011).

Amorfní složka mezibuněčné hmoty obsahuje různé glykoproteiny a proteoglykany. Důležitější část hmoty však tvoří její vlákna (Čihák, 2011).

a) Kolagenní vlákna

Vlákna jsou velmi pevná, ohebná, ale ne tažná. Protože šlachy a vazy upřednostňují vysokou pevnost a ohebnost před pružností, je v nich zastoupení kolagenu v tzv. čisté formě. Tato bílkovina se z hlediska chemického, morfologického, funkčního či patologického dělí na několik typů (Čihák, 2011; Dylevský, 2009). Clark (2012) ve své práci zmiňuje, že nejčastějšími z nich jsou kolageny typu I, II, III, V a IX.

Tabulka 2. Typy kolagenů a jejich distribuce v rámci pohybového aparátu (Clark, 2012)

Typ kolagenu	Popis	Distribuce v pohybovém aparátu
I	Nejčastěji zastoupený typ kolagenu – široce distribuovaný v organismu	Anulus fibrosus meziobratlové ploténky, kosti, labrum, vazy, meniskus, šlachy, kosterní svaly a synovie
II	Tvoří vlákna kolagenu	Anulus fibrosus a nucleus pulposus meziobratlové ploténky, hyalinní kloubní chrupavka, meniskus
III	Tvoří vlákna kolagenu	Kloubní pouzdra, vazy, meniskus, šlachy kosterního svalstva
V	Tvoří vlákna kolagenu	Hyalinní kloubní chrupavky, šlachy, kosterní svalstvo
XI	Tvoří vlákna kolagenu, reguluje velikost fibril	Hyalinní kloubní chrupavky

Existuje řada způsobů, jak kolagen do skupin třídit. Typů a podtypů kolagenních makromolekul lze imunologicky prokázat asi dvacet pět. Základních druhů kolagenu se rozlišuje pět – typ I, II, III, IV a V (Dylevský, 2007; Dylevský, 2009).

Tabulka 3. Rozlišení pěti základních typů kolagenu podle Dylevského (2009)

Typ	Zastoupení	Orientace	Producent	Vlastnosti
I	Kůže, kosti, šlachy, fascie, vazivová chrupavka, kloubní pouzdra, dentin	Svazky paralelně orientovaných vláken	Fibroblast, osteoblast, chondroblast, odontoblast	Cca 80% veškerého kolagenu v těle, vlákna s velkým průměrem, mechanicky velmi pevná, ohebná, odolná na tlak
II	V mezibuněčné hmotě kloubních a elastických chrupavek, v jádru meziobratlové ploténky	Síť jemných vláken; architektura kloubní chrupavky	Chondroblast	Tenká vlákna, odolná na střídavý tlak
III	Součást cévní stěny, stěn orgánů, vaziva svalu, nervů, dělohy, jater, sleziny, ledvin a plic	Síť jemných vláken	Svalová buňka, fibroblast, retikulocyt, hepatocyt	Velmi tenká vlákna
IV	Omezen na velmi jemné bazální membrány epitelů	Tenké blanky, membrány	Endotelie, epitelie, svalové buňky	Stabilizace a polarizace epitelu
V	Placenta, plodové obaly			

Molekuly jednotlivých typů kolagenu mohou v organismu vyvolat tvorbu specifických protilátek, a proto se projevují také jako antigeny. Například u revmatoidní artritidy, jako autoimunitního onemocnění, se objevují v krevní plazmě protilátky proti I., II. a III. typu kolagenu. V synoviální výstelce kloubu jsou zase přítomny protilátky proti II. typu kolagenu. Kolagen je tvořen menšími vláknitými molekulami tropokolagenu. Uspořádáním těchto molekul se tvoří určité pruhování, které předpovídá pevnost a pružnost kolagenních vláken (Dylevský, 2009).

b) Elastická vlákna

Různě silná, ale zpravidla tenčí než vlákna kolagenní. Jejich četnost ve vazivu je ve srovnání s kolagenními vlákny menší. Často se větví a v čisté formě se vyskytují pouze v některých vazech páteře (př. ligamentum flavum). Podle složení je můžeme rozdělit do tří forem, vlákna elastická, elauinová a oxytalanová. Elastin tvoří základní nerozpustnou bílkovinu, a protože se skládá z vláknitých molekul, které probíhají v různých směrech, dá se lehce natahovat a je schopen návratu vláken do původní délky. Výhodou vláken je menší energetická ztráta do navracejícího se stavu. Přestože o možnostech hojení těchto vláken víme velmi málo, lze za jejich nevýhodu považovat nevratnost poškození a degenerativní změny, způsobené ukládáním vápenatých solí (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

c) Retikulární vlákna

Tenká, jemná větvičí se vlákna, která nikdy netvoří velké svazky. Vytváří prostorové síť v místech kolagenních vláken. Fibrily kolagenu III. typu tvoří jejich základní materiál – retikulin, který představuje tzv. předstupeň už vyzrálých kolagenních vláken, ale o jeho biomechanických vlastnostech toho není dosud příliš známo. Především svou účastí ve vazivové části kosterních svalů a červené kostní dřeni se podílí na stavbě pohybového systému (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

Vazivovou tkáň dělíme podle poměrného zastoupení buněk, vláken, amorfnní mezibuněčné hmoty a převažujících druhů fibril a buněk na různé druhy vaziva (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

a) Mesenchym

Nezákladnější a nejprimitivnější forma vaziva, vznikající za vývoje velmi záhy, jako embryonální tkáň, ze které se následně vytváří další druhy vaziva a pojivové tkáně. Mezibuněčná hmota je zpočátku tvořena pouze amorfnní hmotou, později se k ní přidávají jemné kolagenní fibrily (Čihák, 2011).

b) Rosolovité vazivo

Stejně jako mesenchym, je tkání embryonální. Nejnápadněji se buňky, kolagenní a retikulární fibrily vyskytují v pupečníku. Během vývoje jejich počet postupně vzrůstá (Čihák, 2011).

c) Kolagenní vazivo

Jedná se o nejrozšířenější typ vaziva s převahou kolagenních vláken. Dělit ho lze podle uspořádání vláken na vazivo řídké a tuhé (Dylevský, 2009).

Řídké kolagenní vazivo je v organismu poměrně časté, především v orgánech, kde plní významnou biomechanickou funkci a tvoří tzv. orgánové intersticiium (stroma). V pohybovém systému vyplňuje prostor mezi jednotlivými svalovými vlákny kosterních svalů, kde také probíhají nervy a cévy. Zastoupeno je však méně. Významnou funkci plní při výživě a látkové přeměně (Čihák, 2011; Dylevský 2009).

Tuhé kolagenní vazivo existuje ve formě neuspořádané, která je charakteristická pro vazivovou vrstvu kůže, a ve formě uspořádané, která je dominujícím prvkem ve stavbě opěrné složky pohybového systému. Vytváří vazy, svalové povázky a kloubní pouzdra. Šlachy jsou svým uspořádáním považovány za zvláštní typ tohoto vaziva. Pružným způsobem zprostředkovávají přenos svalové síly na skelet. Je však nutné brát v potaz, že

hranici pevnosti určuje věk, anatomie šlachy daného jedince, typ cévního zásobení a místní podmínky (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

d) Elastické vazivo

Převážně elastická vlákna tuhého vaziva, která jsou podle své barvy nazývaná také jako „žluté vazivo“. Typicky se vyskytuje ve stěnách velkých tepen. U mladých jedinců se díky své zvýšené plasticitě lépe přizpůsobuje tahu a tlaku (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

e) Retikulární vazivo

Buňky ve vazivu mají schopnost přeměny na fagocyty a chovají se jako fixní makrofágy (Čihák, 2011).

f) Tukové vazivo

Energetický rezervoár, který funguje jako mechanická ochrana pro některé orgány a tepelný izolant. Rozlišujeme vazivo hnědé a bílé, podle jeho stavby a funkce (Dylevský, 2009).

4.1.3.2 Chrupavčitá tkáň

Pevnost a tuhost jsou základními charakteristickými rysy tohoto pojiva, přesto se dá podle Čiháka (2011) chrupavka krájet nožem. Je tvořena chondroblasty a chondrocyty, kolagenními a elastickými fibrilami dle typu chrupavky. Převážnou většinu mezibuněčné hmoty tvoří kolagen II. typu.

Základními buňkami jsou u všech typů chrupavek chondroblasty. Produkují obě složky mezibuněčné hmoty. Na povrchu chrupavky se tvoří vazivová vrstvička perichondria, která obsahuje cévy důležité k výživě a je částečným zdrojem chondroblastů chrupavky. Nevyskytuje se v kloubech, kde jsou chrupavky prakticky bezcévné a bez inervace. Za pozitivní se díky nepřítomnosti cév považuje velmi nízká antigenicita, díky níž je možné využít chrupavku jako homo- i heterotransplantát (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

Podle poměrného zastoupení buněk vůči mezibuněčné hmotě, dělíme chrupavky na několik druhů. Dylevský (2009) popisuje tři základní druhy – kloubní (hyalinní), elastickou a vazivovou, Čihák (2011) se zmiňuje ještě o chrupavce buněčné neboli parenchymové.

a) Hyalinní chrupavka (kloubní; sklovitá)

Představuje nejrozšířenější typ chrupavky v lidském těle. Povrch chrupavky je hladký, a přestože je tvrdá, je zároveň i křehká. Tento typ nalzáme na žebrech, kloubních hlavicích, skeletu hrtanu, průdušnici, bronchů, částečně se objevuje v oblasti nosu a tvoří základ skeletu plodu. Zhruba padesát procent tvoří jemná kolagenní vlákna, nejčastěji kolagen II. typu (Dylevský, 2009).

b) Elastická chrupavka

Tato chrupavka je velmi pružná, svou stavbou a vzhledem se od hyalinní liší. Vyskytuje se v průduškách, hrtanu, ušním boltci a části zevního zvukovodu. Pružnost těchto chrupavek ve vyšším věku velmi rychle klesá (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

c) Vazivová chrupavka

Charakteristická je svou vysokou pevností. Odolnost v tahu, tlaku a zkrutu je velká díky přítomnosti vláken s velkým průměrem, která jsou součástí kolagenu typu I a II. Chrupavka je součástí především meziobratlových plotének, dále spony stydké, disků a menisků, povrchu čelistního kloubu a spojení mezi klíční a hrudní kostí (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

4.1.3.3 Kostní tkáň

Tvrdá, pevná pojivová tkáň, tvořená kostními buňkami a mezibuněčnou hmotou s podpůrnou a ochrannou funkcí. Na jejím vzniku se podílejí buněčné osteoblasty, které produkují

i kolagenní vlákna. Kolagen typu I se vyskytuje i v ústrojné složce mezibuněčné hmoty. Naopak osteocyty se účastní zániku kostní tkáně (Čihák, 2011; Dylevský, 2009).

4.1.4 Vážnější dědičná onemocnění pojivové tkáně

Genetický základ onemocnění pojivové tkáně není dosud stále objasněn. Existují však nemoci, které poskytují důležité poznatky o kloubní hypermobilitě, která je jedním z hlavních symptomů. Mezi tato onemocnění patří Marfanův syndrom (MFS), osteogenesis imperfecta (OI) a Ehlers-Danlos syndrom (EDS) (Balkó et al., 2014).

Všechna výše zmíněná onemocnění mohou být zapříčiněna mutací v genech, které kódují kolagen, enzymem modifikujícím kolagen nebo mutací nekolagenní molekuly tenascin-X s nedostatečnou funkcí (Balkó et al., 2014).

4.1.4.1 Marfanův syndrom

Marfanův syndrom (MFS) je jedním z nejčastějších systémových onemocnění pojivové tkáně s výskytem přibližně 2-3 nemocných na 10 000 jedinců (Radonic et al., 2010). Dědí se autozomálně dominantně a je způsobený mutacemi v genu kódujícího fibrillin-1 (FBN1). MFS má nízkou prevalenci s podobnou frekvencí u obou pohlaví, ve všech zemích i u všech ras. MFS je závažné, chronické a život ohrožující onemocnění s multiorgánovým postižením bez dostupnosti léčebné terapie. Je spojen s chronickou únavou a bolestí, ohrožuje kvalitu života a ukládá omezení na autonomii lidí, zasažených tímto syndromem (von Kodolitsch et al., 2015).

MFS postihuje kardiovaskulární, oční i skeletální systém. Klinické příznaky zahrnují luxaci oční čočky, rozedmu plic, aortální aneurysma, disekci aorty či prolaps mitrální chlopně. Nadměrně

dlouhé kosti poukazují na typicky vysokou, štíhlou postavu a zvětšený rozsah pohybu v kloubech. Kardiovaskulární komplikace jsou nejčastější příčinou úmrtí (Radonic et al., 2010).

4.1.4.2 Osteogenesis imperfecta

Osteogenesis imperfecta (OI) je genetická porucha, která se vyznačuje zvýšenou lomivostí kostí, ať už samovolně, bez zjevné příčiny, nebo při drobných úrazech. OI je vysoce variabilní. Symptomy nemoci se projevují v rozsahu od mírných, až k velmi těžkým. Dále je onemocnění charakteristické svalovou slabostí, kloubní laxicitou a malformacemi skeletu, zahrnujícími nízký vzrůst či skoliózu. OI se vyskytuje se stejnou frekvencí u mužů i žen a mezi všemi etnickými a rasovými skupinami (Anonymous, 2012).

Podle Xianga a Shi-Guia (2011) je OI onemocněním pojivové tkáně, u kterého se vyskytuje abnormální kolagen I. typu, který se dědí nebo vzniká mutací. Klinické příznaky se liší, zahrnují mnohočetné zlomeniny, modré skléry, postupující hluchotu, osteoporózu a deformity lebky.

Kolagenní vlákna jsou v pojivové tkáni tvořena především typem I. Zdravá vlákna tvoří v anatomických strukturách určité uspořádání. Mechanické poškození a přítomnost volných radikálů může odstartovat proces degenerace a narušit tyto struktury. Degenerace zahrnuje spontánní, pomalou a nedokonalou tvorbu nových vláken. Výsledkem jsou nové formace, které oslabují další kolagenní vlákna I. typu (Balkó et al., 2014).

4.1.4.3 Ehlers-Danlos syndrom

Ehlers-Danlos syndrom je dědičné onemocnění pojivové tkáně, charakterizované generalizovanou kloubní hypermobilitou (GJH) a širokou škálou viscerálních, pánevních, neurologických a kognitivních poruch (Castori et al., 2012). Objevuje se dermální dysplazie

s abnormální strukturou kůže a dysfunkcí cévního systému (Voermans et al., 2011). Zhoršení kvality života je spojeno hlavně s bolestí a únavou (Castori et al., 2012).

Bolest může být topograficky zařazena do kloubů končetin, může se projevovat jako myofasciální syndrom a fibromyalgie, neuropatické bolesti končetin, bolesti zad, šíje, břicha nebo jako bolesti hlavy. Únava se projevuje působením několika faktorů, zahrnuje svalovou slabost, respirační nedostatečnost, dysautonomii, střevní malabsorpci, reaktivní depresi, úzkost. V návaznosti na předchozí nepříznivé stavy jsou pacienti nuceni k nadměrnému požívání analgetik (Castori et al., 2012).

Onemocnění probíhá v různých formách. Nejčastější z nich je typ hypermobilní (EDS-HT), který se dědí autozomálně dominantním způsobem. Generalizovaná kloubní hypermobilita je primárním klinickým projevem. Postihuje velké i malé klouby (lokty, kolena, drobné klouby prstů). Často dochází k subluxacím nebo dislokacím některých kloubních spojení (ramena, číšky nebo čelistní klouby). Objevuje se hladká sametová kůže s nebo bez hyperextensibility, mohou být přítomny podlitiny. Původ bolesti není přesně znám, ale možné příčiny se připisují svalovým spasmům a degenerativní artritidě (Anonymous, 2015).

Za nejzávažnější formu je považován typ vaskulární z důvodu možnosti ruptury arterií nebo dutých orgánů. Kůže je obvykle tenká a průsvitná. Viditelný je žilní systém, nejvíce v oblasti prsou a břicha. Existují také určité obličejové rysy, přítomné u některých postižených jedinců. K projevům patří velké oči, tenký nos a uši, malý vzrůst a tenké vlasy v oblasti skalpu. I menší traumata mohou vést k rozsáhlým modřinám. Dědí se autozomálně dominantním způsobem. Příčinou vzniku tohoto typu jsou strukturální defekty v řetězci kolagenu typu III, který kóduje kolagen 3A1. Formu lze diagnostikovat kožní biopsií (Anonymous, 2015).

4.1.5 Mechanismus a příčiny vzniku hypermobility

Tkáňová laxicita, kloubní hypermobilita a tkáňová křehkost jsou běžně zaznamenané stavy, které se vyskytují jako důsledek změn v syntéze kolagenu. Je pravděpodobné a zmiňuje se, že u pacientů s hypermobilitou se objevuje abnormální poměr mezi kolagenem III. a I. typu (Clark, 2012).

U malé skupiny pacientů s JHS byla identifikovaná snížená hladina proteinu tenascin-X. Je to extracelulární matrix, který vykazuje odpovědnost za regulaci depozice kolagenu. Matrix se skládá ze dvou strukturních proteinů, elastinu a kolagenu (Bristow et al., 2005; Zweers et al., 2005).

Vlastností elastinu je pružnost. Při deformaci těchto vláken určitým tlakem se po tzv. odstranění stresu vrátí vlákna do původního stavu. Elastinová vlákna se vyskytují v menší míře než kolagen, ale kromě svalů se nacházejí také v kůži, tepnách a průdušnicích. Kolagen je důležitý přispěvatel k funkční integritě pojivové tkáně, je nejbohatším proteinem v lidském těle a jeho pevnost v tahu se blíží pevnosti oceli (Clark, 2012).

Předpokládá se, že změny v biosyntéze kolagenu a v extracelulární matrixi, přispívají k hypermobilitě a snížené pevnosti v tahu. To vede k poškozování tkáně a zvyšování predispozice k úrazům (Grahame et al., 2010). Pacienti s JHS mají opakující se problémy po celý život, trpí těžkou svalovou dekondíci a vyžadují prodlouženou rehabilitaci (Clark, 2012).

4.1.6 Příznaky a projevy hypermobilního syndromu

Bez ohledu na typ mobility (hypo-, normo- nebo hypermobility) předpokládáme, že změna mobility začíná již v děloze, jako součást fenotypu jedince (Scheper et al., 2013). Bolest a zejména bolesti zad jsou hlavním rysem JHS. Existují důkazy, že pohyby v postižených lokalitách vedou

k sekundárnímu rozvoji low back pain (Clark, 2012). U lidí s GJH se popisuje jako nejčastější příznak bolest kolenních kloubů. Nedávno prováděné meta-analýzy totiž uvádí, že u sportovců s GJH, kteří se věnují kontaktním sportům, se daleko častěji vyskytují úrazy kolenních kloubů než hlezenních (Scheper et al., 2013).

Zatímco hypermobilita, projevující se bolestmi kloubů, se ukazuje být poněkud banální, JHS je typickým multi-systémovým onemocněním, které může být docela závažné. Podle Manchesterské studie, do které bylo zahrnuto 125 dětí s JHS, je největším projevem bolest kloubů a to u 74% dětí. Nicméně 13% poukázalo na vadu řeči, 14% mělo problémy s učením, 12% infekce močových cest, 10% trpělo sublucacemi. Kvůli dekonidici mají děti s JHS výrazně nižší maximální zátěžovou kapacitu ve srovnání se zdravou dětskou populací. 48% je omezeno v aktivitě tělesné výchovy, 67% v dalších fyzických aktivitách. Vedle bolestí kloubů a generalizované laxicity jsou významným rizikovým faktorem dislokace kloubů, temporomandibulární poruchy, degenerace disků, difúzní idiopatické skeletální hyperostózy, osteoartritida i poškození kloubu během sportu (Hauser & Phillips, 2011).

Typické klinické projevy JHS a EDS jsou: abnormalita kůže, kloubní hypermobilita, opakující se dislokace a bolesti kloubů. Kůže je velmi hyperelastická, tenká jako „cigaretový papír“, atrofuje, snadno se na ní tvoří modřiny, rány se špatně hojí a vznikají jizvy. Mnoho pacientů s JHS má příznaky připomínající fibromyalgie. Stěžují si na širokou škálu snadno identifikovatelných traumatických lézí, jako jsou například trakční úrazy šlach nebo vazů, chondromalacie česky, úrazy rotátorové manžety nebo bolesti zad, způsobené poškozením měkkých tkání či herniací disků. Jiní trpí kloubní instabilitou, spojenou s plochýma nohama, recidivující luxací či sublucací, zejména v oblasti ramenního kloubu, česky, metakarpofalangeálních kloubů a temporomandibulárního kloubu (Hauser & Phillips, 2011).

Jedním z vážnějších dlouhotrvajících vlivů je zvýšená laxicity tkání, která vede k chronickým kloubním degeneracím. Vzniká artritida, která představuje další přímou komplikaci

u JHS. Mechanické namáhání tkání vede k chronické instabilitě, takže měkké tkáně v okolí kloubů jsou náchylnější k poraněním (Hauser & Phillips, 2011).

Vzhledem k tomu, že malé děti jsou obecně velmi flexibilní, přítomnost hypermobility může být diagnostikována až za několik let. Objevuje se široká škála příznaků od skolióz, lordóz, pes planus, genu valgum, patelární subluxe, křečových žil, až po rektální nebo děložní výhřezy. Nejčastějším projevem je však již několikrát zmiňovaná hypermobilita kloubů. Během dospívání se dítě stává aktivnější a je tak náchylnější k různým zraněním. Proto se hypermobilní syndrom může projevit až v období puberty (Hauser & Phillips, 2011).

Tabula 4: Běžně stanovená kritéria JHS u dětí a dospělých (Hauser & Phillips, 2011).

V dětství a dospívání	V dospělosti
Náhodné vrozené vykloubení kyčle	Nezánětlivá bolest kloubů nebo páteře
Šourání se po zemi místo plazení a pozdní chůze	Kloubní dislokace
Opakující se podvrtnutí kotníku	Mnohonásobná poranění měkkých tkání
Nedokonalá schopnost rukopisu a chytání míče	Zvyšující se bolestivost, která z velké části nereaguje na analgetika
Snadná únava ve srovnání s vrstevníky	Progresivní ztráta mobility v důsledku vyhýbání se pohybu a uhýbání bolesti
Tzv. rostoucí bolesti nebo chronické rozšířené bolesti	Předčasná osteoartróza
Společné dislokace	Autonomní dysfunkce, jako je ortostatická intolerance nebo syndrom posturální tachykardie
	Funkční gastrointestinální poruchy (pomalá střeva, nadýmání, rektální dysfunkce)
	Laxicita podpurných tkání – hernie, křečové žíly, děložní nebo rektální výhřezy

V posledních letech se odborníci zabývají tím, jaký dopad může mít hypermobilita na gastrointestinální trakt. Bylo zjištěno, že zpomaluje jeho mobilitu a může se tak stát součástí

onemocnění JHS. Funkční onemocnění GIT různých druhů jsou velmi častá, ale příčina není dosud známá. Může se projevovat jako výsledek poškození kolagenu, nebo je zprostředkovaná pomocí autonomního mechanismu. Symptomy zahrnují dysfagii, gastroezofageální reflux, gastroparézy, pseudo-obstrukce, rektální dysfunkci, rektokélu a invaginaci střeva (Grahame, 2013).

4.1.7 Prevence bolesti

Bolest představuje jeden z nejčastějších symptomů hypermobilního syndromu. U dětí se vyskytuje často na dolních končetinách, převážně v kolenních kloubech, na drobných kloubech ruky a v oblasti zápěstí. Aby se bolest neobjevovala tak často, případně aby trvala kratší dobu, je potřeba tělu dodávat přiměřené množství pohybové aktivity. Pohyb zvýší průtok krve krevním řečištěm, tím se zlepšuje dodávka živin pro klouby a odstraňování odpadních látek, vznikajících během látkové výměny. Dále dochází k pohybu nitrokloubní tekutiny a lepšímu prokrvení svalů. Pravidelným cvičením se udržují klouby zdravé, posilováním zase ve správné poloze, čímž se snižuje riziko úrazů (Němec & Bočková, 2015).

Pokud se bolest objeví náhle, po úrazu nebo vysoké námaze, je třeba dodržovat jistá opatření. Zraněný kloub ihned chladíme studenou vodou nebo ledem, vyloučíme další aktivitu, zpevníme obinadlem a necháme v klidu. Bolestivý kloub po nadměrné námaze necháváme spíše v teple. Když bolest neustupuje, využívají se léky s účinnou látkou paracetamolu (Němec & Bočková, 2015).

4.1.8 Rizikové faktory

Úprava životosprávy a životního stylu je na denním pořádku, stejně jako u většiny jiných onemocnění. Dodržování správných pohybových stereotypů, školy zad, ergonomie, to vše tělu pozitivně prospívá. Při zvedání těžších břemen je nejvhodnější pozicí pro hypermobilní páteř dřep s široce rozkročenými dolními končetinami. Uchopovaný předmět zvedáme s napřímenou páteří, co nejbliže u těla. Kvalitní obuv přispívá ke správnému udržování příčné a podélné klenby. Dlouhodobé nošení obuvi na vysokém podpatku negativně podporuje zhoršování obtíží nožní klenby. Statická zátěž je pro lidi s hypermobilním syndromem dlouhodobě těžko snesitelná. Doporučuje se proto dostatek krátkodobého aktivního pohybu vícekrát denně, což je s dodržováním vyváženého příjmu základních živin vhodné i jako prevence nadváhy (Němec & Bočkayová, 2015).

Jestliže člověk s touto diagnózou bude chtít aktivně sportovat, měl by si vybrat mezi rekreačním plaváním, turistikou, běžkováním, jízdou na kole nebo na koni. Většina jiných sportů je totiž nevhodná, může rozvoj hypermobility naopak podporovat. Nicméně i u doporučených sportů je třeba dodržovat jisté zásady, ať už je to vhodná obuv či styl plavání. Mezi nevhodné sporty řadíme například tenis, fotbal, volejbal, gymnastiku, balet a ostatní druhy tanců. Jsou to sporty, během kterých sportovci mění náhle směr pohybu, provádí časté rotace a zvětšují rozsahy pohybů v kloubech. Je třeba dodržovat zásady postupného rozcvičení před výkonem nebo se vyhýbat intenzivnímu a nekontrolovatelnému posilování (Němec & Bočkayová, 2015).

Výběr vhodného budoucího zaměstnání je jedním z důležitých bodů v prevenci. Pacienti by se měli vyhýbat povoláním, u kterých je nutné setrvávat delší dobu v jedné poloze. Jsou to třeba řidiči z povolání, zubní lékaři nebo inženýři, kteří se věnují hlavně rýsování u horizontálních stolů. Naopak vhodná jsou pracovní místa s nestereotypní činností, kde lidé často mění pracovní polohu (Němec & Bočkayová, 2015).

4.1.9 Vyšetření a diagnostika hypermobility

Mezi základní vyšetřovací metodu pohybového aparátu patří mimo jiné i vyšetření rozsahu pohyblivosti kloubů. Existuje několik různých metod, které lze k vyšetření mobility využít. Řada zahraničních prací se zabývala metodami od těch nejjednodušších, jako je pouhá aspekce, až po nejsložitější, s využitím různých moderních přístrojů (Janda & Pavlů, 1993).

U nás se poprvé měřením kloubní pohyblivosti zabýval Jaroš (referent ortopedické společnosti Brno, 1938), ale jeho výsledky nebyly nikdy publikovány. Další návrh na jednotné měření byl zveřejněn Hněvkovským a Polákovou v roce 1955. Až do roku 1993, kdy byla vydaná publikace „Goniometrie“ (Janda & Pavlů, 1993), nebyla v naší literatuře publikovaná žádná práce, která by se touto problematikou zabývala.

Janda a Pavlů (1993) vytvořili přehled metod měření rozsahu kloubní pohyblivosti, kam zařadili odhad aspekcí, RTG metody, fotografické metody, trigonometrickou metodu, sferometrické měření, kinematickou metodu, perimetrickou metodu, obkreslovací metodu a planimetrickou metodu. V praxi se pro svoji jednoduchost a praktičnost využívají nejčastěji metoda planimetrická. Je to měření, kterým se zaznamenává vždy pohyb v jedné rovině.

Rozlišujeme tři základní roviny – předozadní (sagitální), rozdělující tělo na pravou a levou polovinu, čelní (frontální), která dělí tělo na část přední a zadní, a transverzální, dělící tělo na horní a dolní polovinu. Rozsahy pohybů v kloubech, které můžeme měřit, jsou extenze a flexe v sagitální rovině, abdukce, addukce, radiální a ulnární dukce ve frontální rovině a horizontální abdukce i horizontální addukce v transverzální rovině. Zevní rotaci, vnitřní rotaci, supinaci, pronaci, everzi a inverzi měříme v rovině rotací. Pohyb může být proveden pacientem aktivně, nebo terapeutem pasivně, což rozlišujeme při zápisu metodou SFTR (Janda & Pavlů, 1993).

Následující tabulky (tj. tab. 5, 6) zobrazují rozpětí, neboli variační šíře rozsahu pohybů v kloubech končetin a páteře, podle kterých lze při vyšetření odvodit, jak moc je kloub mobilní. Při hypermobilitě naměříme hodnoty vyšší, při hypomobilitě naopak nižší.

Tabula 5. Variační šíře rozsahu pohybů končetinových kloubů (Janda & Pavlů, 1993).

Horní končetina			Dolní končetina				
Kloub	Pohyb	Rozpětí	Kloub	Pohyb	Rozpětí		
Ramenní	FL	160-180°	Kyčelní	FL	120-135°		
	EX	30-60°		EX	10-30°		
	ABD	90-180°		ABD	30-50°		
	Horizontální ABD	20-30°		ADD	10-30°		
	Horizontální ADD	120-130°		VR	30-45°		
	VR	45-90°		ZR	45-60°		
	ZR	55-95°		FL	125-160°		
Loketní	FL	145-150°	Kolenní	EX	0-10°		
	EX	0-10°	Hlezenní	PFL	45-50°		
	PRO	80-90°		DFL	10-30°		
	SUP	80-90°		Inverze	35-50°		
FL	80-85°	Everze		15-30°			
Zápěstní	EX	70-85°	Prsty	MTP kl.	FL	45-50°	
	RD	15-20°			EX	40-90°	
	UD	30-35°			ABD	15-25°	
	ADD	15-25°					
Prsty	MCP kl.	FL	90°	PIP kl.	FL	-	
		EX	10-45°		EX	-	
		ABD	20-45°		DIP kl.	FL	-
		ADD	20-45°			EX	-
	PIP kl.	FL	90-100°	Palec	MTP kl.	FL	45-50°
		EX	0-5°			EX	40-90°
		FL	90°			ABD	15-25°
	DIP kl.	EX	0-10°		ADD	15-25°	
		FL	15-45°		IP kl.	FL	70-90°
CMC kl.	EX	0-20°	EX			0-5°	
	ABD	50-80°	Palec	-			
	ADD	40-50°					
	Opozice	-					
	MCP kl.	FL			50-80°		
EX		0-10°					
IP kl.	FL	80-90°					
	EX	0-10°					

Tabulka 6. Variační šíře rozsahu pohybů kloubů páteře (Janda & Pavlů, 1993).

Krční páteř		Hrudní a bederní páteř	
Pohyb	Rozpětí	Pohyb	Rozpětí
FL	40-45°	Laterální FL	35-40°
EX	45-75°	Rotace	20-45°
Laterální FL	45°		
Rotace	50-60°		

Je nutné si uvědomit, že rozsah pohyblivosti kloubní ovlivňuje několik faktorů. Proto je fyziologický rozsah velmi variabilní a setkáváme se tak u různých autorů s rozdílnými hodnotami. Fyziologický (normální) rozsah pohybu je dán anatomickými strukturami bez patologických (abnormálních) nálezů. Mezi faktory, mající vliv na rozsah pohybu v kloubech, řadíme: kontakt kostěných segmentů, kostní výběžky v okolí kloubu, volnost kloubního pouzdra a vazů a napětí a rozložení měkkých tkání v okolí kloubu. Poměr mezi plochou jamky a hlavice představuje také jeden z faktorů. Čím větší je rozdíl mezi tímto poměrem, tím větší je rozsah pohybu. Zaměstnání, pohlaví i věk představují další faktory, které ovlivňují rozsah kloubní pohyblivosti. U žen je zpravidla větší než u mužů a s rostoucím věkem se snižuje elasticita vaziva (Janda & Pavlů, 1993).

K měření rozsahu pohybu v kloubech používáme pomůcku zvanou goniometr. Existuje několik druhů goniometrů, ale v praxi se využívá goniometr dvouramenný a prstový. I přesto, že jsme schopni techniku měření zvládnout dokonale, vždy se najdou okolnosti, které do jisté míry ovlivňují měření a dělají ho nepřesným. Z tohoto důvodu se naměřená hodnota zaokrouhluje po pěti stupních. Aby bylo měření co nejpřesnější, dodržujeme tato pravidla a postupy: nastavení segmentu do správné výchozí polohy, dokonalá fixace okolních částí a správné přiložení středu goniometru. Měření provádíme na odhalené části těla, jak při pohybu aktivním, tak pasivním. Samozřejmostí je i stejná osoba, místo či doba měření (Janda & Pavlů, 1993).

4.1.9.1 Vyšetření dle Jandy

Podle Jandy a kolektivu (2004) můžeme hypermobilitu zjistit již samotným vyšetřením rozsahu kloubní pohyblivosti. Diagnostikovat ji lze po změření pasivně dotažitelného maximálního rozsahu pohybu. Deset zkoušek, které Janda uvádí, se zaměřuje na jednotlivé segmenty těla. V zásadě je důležité odlišit horní a dolní polovinu těla, protože hypermobilita na horní polovině převládá. Stranové rozdíly už nebývají tak zřetelné.

a) Zkouška rotace hlavy

Výchozí postavení pacienta je sed. Vyšetřovaný otočí hlavu na stranu, kam je mu to umožněno, terapeut následně pohyb pasivně dokončí. Normální rozsah pohybu je při dosažení 80° rotace na každou stranu. U hypermobility je člověk schopný vyrotovat hlavu až přes 90° a pasivním dotažením i více. Při vyšetření nedovolujeme pacientovi současný záklon, předklon či úklon a dbáme na dostatečnou fixaci ramene, od kterého se hlava uklání.

b) Zkouška šály

Pacient stojí nebo sedí a obejmě si paži šíji. Při normální mobilitě dosahuje pacientův loket téměř k vertikální ose těla a prsty téměř k páteři. Hypermobilní jedinci přesáhnou prsty přes processu spinosii krčních obratlů. Tato vzdálenost se zároveň měří a srovnává s druhou končetinou (Janda et al., 2004).

c) Zkouška zapažených paží

Vyšetřovaný se nejlépe vstojе snaží dotknout prsty rukou za zády a to tak, že jednu ruku zapaží shora dolů za rameno a druhou zespoda nahoru směrem k lopatce. Dotkne-li se pacient více než jen špičkami prstů, svědčí to o hypermobilitě. Například při dotyku celých dlaní je stav hypermobility vysoký. Pakliže se nedotkne ani špičkami prstů, svědčí to o zkrácení tkání. Při vyšetřování nezapomínáme srovnat obě strany a nedovolujeme pacientovi příliš lordotizovat páteř.

d) Zkouška založených paží

Pacienta, sedícího na židli, vyzveme k překřížení rukou v zátylku. Normálně lze dosáhnout špičkami prstů na akromion protější lopatky, při hypermobilitě se objevuje poloviční až celé překrytí lopatky.

e) Zkouška extendovaných loktů

Vyšetřovaný stojí nebo sedí. Při flektovaných ramenech a loktech sepne předloktí a dlaně k sobě. Následně extenduje lokty, které od sebe neoddaluje. O hypermobilitě mluvíme tehdy, když naměříme úhel mezi pažemi a předloktími větší jak 110° .

f) Zkouška sepjatých rukou

Pacient přitiskne před tělem dlaně k sobě, jako by se modlil. Zvedáním loktů, ale za stálého kontaktu kořenů dlaní, zmenšuje úhel mezi hřbety rukou a předloktími. Normálně lze naměřit úhel 90° , ale při hypermobilitě se tento úhel zmenšuje.

g) Zkouška sepjatých prstů

Pacient k sobě přitiskne plně extendované prsty, které se od sebe v oblasti MTC kloubů nesmí oddálit. Předloktí a dlaně tvoří jeden celek – zápěstí se neohýbá. Pro zjištění hypermobility se měří úhel mezi dlaněmi. Úhel pacient zvětšuje hyperextendováním sepjatých prstů. U normálního rozsahu pohybu naměříme mezi dlaněmi 80° , při hypermobilitě se úhel zvětšuje (Janda et al., 2004).

h) Zkouška předklonu

S nohama, vzdálenýma na šířku pánve, se ze stoje začne pacient předklánět až tak hluboko, jak mu to tělo při propnutých kolenou umožní. Při vyšetřování sledujeme překlápění pánve a plynulost ohýbání celé páteře. Pohyb je ovlivněn jak možným zkrácením flexorů kolene, tak zkrácenými paravertebrálními svaly. Dotyk podložky špičkami prstů je brán jako norma. Podle stupně hypermobility může být člověk schopen dosáhnout země celými dlaněmi i s pokrčenými lokty.

i) Zkouška úklonu

Ve stoji spojném provede vyšetřovaný úklon na jednu, poté na druhou stranu. Posunuje horní končetinu po stehně směrem dolů. Terapeut kontroluje, aby pacient neposunoval pánev laterálně, nerotoval, nepředkláněl se a neelevoval rameno druhé horní končetiny. Kolmice, spuštěná z axily této horní končetiny, normálně prochází intergluteální rýhou, ale při hypermobilitě se dostává až za tuto rýhu.

j) Zkouška posazení na paty

Vyšetřovaný zaujme pozici vzpřímeného kleku, nohy jsou vzdáleny na šířku pánve. Při posazování na paty se pacient normálně dostane hýžděmi k pomyslné spojnici pat, ale u hypermobility dosáhne hýžděmi až na podložku (Janda et al., 2004).

4.1.9.2 Vyšetření dle Sachseho a Kapandjiho

Jak již bylo zmíněno, věk a pohlaví hrají důležitou roli při stanovování pohyblivosti kloubní. Co bychom u dospělého muže pokládali za hypermobilitu, může být u ženy nebo dětí normální. Sachse rozdělil rozsah pohybu v kloubu následovně: „A“ hypomobilita až normální mobilita, „B“ lehká hypermobilita, „C“ výrazná hypermobilita (Lewit, 2003).

Za důležité považujeme vyšetření rozsahu pohyblivosti kloubů na krční, hrudní a bederní páteři a na horních a dolních končetinách. Důvodem je, že hypermobilita i hypomobilita se mohou u jednoho člověka vyskytovat zároveň, ale na různých kloubech. Zatímco například horní končetiny vykazují hypermobilitu, dolní končetinové klouby mohou být v normě nebo hypomobilní (Lewit, 2003).

a) Záklon bederní páteře

Vyšetřovaný leží na břiše, horní končetiny má ohnuté v loktech, ruce vedle ramen dlaněmi dolů. Terapeut fixuje pánev k podložce. Pacient se opře o dlaně, extenduje lokty a zároveň provádí záklon v bederní páteři. „A“ flexe v loktech do 60°, „B“ flexe v loktech 60-90°, „C“ flexe v loktech nad 90°. Podle Kapandjiho je průměrný záklon bederní páteře 35° a u hypermobilních jedinců můžeme vidět ostré zaúhlení v oblasti thorakolumbální nebo lumbosakrální.

b) Předklon bederní páteře

V předklonu s extendovanými koleny a nataženými prsty na rukou změříme vzdálenost prstů od podlahy. „A“ až po vzdálenost 0 cm, „B“ od dotyku špičkami prstů po dotyk MCP kloubů (měří se délka nejdelšího ohnutého prstu), „C“ od dotyku MTC kloubů, až po dotyk loktů, pacient bývá schopen i přitažení hrudníku ke stehnům. Kapandji stanovil průměr předklonu na 60°.

Test je nevýhodný z toho důvodu, že zároveň měří protažitelnost ischiokrurálních svalů. Lépe jej tedy provádět vsedě, kdy rozsah „A“ představuje dotyk čela kolenou a „B“ schopnost dostat hlavu mezi kolena. Nicméně i délka horních končetin může test ovlivnit (Lewit, 2003).

c) Úklon bederní páteře

Úklon páteře hodnotí Sachse podle postavení podpaží konvexní strany k intergluteální rýze. Rozsah „A“ – kolmice spuštěná z bodu v podpaží dosahuje přesně nad intergluteální rýhu, „B“ – kolmice dosahuje nad kontralaterální hýždě, „C“ – podpaží je kolmé až k laterální straně protilehlého hýždě. Průměrný rozsah při úklonu je 20° na každou stranu.

d) Rotace hrudní páteře

Podle Kapandjiho je rotace bederní páteře pouhých 5°, proto se klinicky nevyšetřuje a přecházíme rovnou na testování rotace hrudníku. Ta je dle Kapandjiho 35° na každou stranu. Pacient sedí obkročmo na vyšetřovacím stole, ruce má sepjaté za hlavou, lokty spojené u sebe směřují před obličej. Otáčí se postupně na obě strany. Rozsah „A“ bývá do 50°, „B“ 50-70°, „C“ nad 70° rotace. Je třeba zdůraznit, že při rotaci trupu dochází v bederní i hrudní páteři k současné lateroflexi.

e) Klinické vyšetření hrudní páteře

Pacient sedí na židli, vyhrbí se a poté napřímí. Dle Kapandjiho se rozsah hrudní páteře do anteflexe pohybuje ve 45°, do retroflexe ve 25°. Lateroflexe je 20° na každou stranu.

f) Rotace krční páteře

Kapandji a Sachse se ve stupňových hodnotách při rotaci krční páteře rozcházejí. Dle Kapandjiho je rotace na každou stranu pouze 50°, ale Sachse opět dělí rozsah „A“ do 70°, „B“ do 90° a „C“ nad 90° na obě strany. Vyšetření probíhá ve vzpřímeném držení, brada je ve výšce nad rameny.

g) Předklon, záklon a úklon krční páteře

Kapandji udává průměrný rozsah při předklonu 40°, při záklonu 75° a při úklonu 35° ke každé straně (Lewit, 2003).

h) Extenze metakarpofalangeálních kloubů ruky

Terapeut fixuje jednou rukou hřbet pacientovi ruky, druhou provádí současnou dorzální flexi všech prstů kromě palce pacientovi ruky. Rozsah „A“ je do 45°, „B“ 45-60°, rozsah „C“ od 60°.

i) Extenze v lokti

Hypermobilita se obvykle projevuje valgózními klouby. Z toho důvodu vyšetřujeme následovně: pacient sepne horní končetiny před tělem tak, aby se předloktí dotýkala od loktů až po malíkové hrany, dlaně jsou otočeny směrem k obličejí, v loktech je 90° flexe. Následně pacient extenduje lokty, aniž by je od sebe oddálil. Rozsah „A“ je 110°, měřený mezi pažemi a lokty, „B“ se pohybuje v rozmezí 110 až 135° a rozsah „C“ je nad 135°.

j) Přibližování lokte k rameni protilehlé strany

Výchozí postavení: 90° FL v rameni, flexe v lokti horizontálně. Když se loket dostane do úrovně střední čáry, zaznamenáváme rozsah „A“. Při rozsahu „B“ se loket dostává do pozice mezi střední čárou a polovinou klíční kosti. U rozsahu „C“ může loket dosáhnout až před rameno druhé strany.

k) Dotek obou rukou mezi lopatkami za zády

Jednu ruku dává pacient shora, druhou zdola. Při testování nepovolujeme hyperlordózu. Rozsah „A“ – ruce se dotýkají lehce špičkami prstů nebo vůbec. Rozsah „B“ – prsty se dotýkají nebo překrývají přes jeden článek. Rozsah „C“ – překrývají se celé dlaně. Je nutné vyšetřovat na obě strany z důvodu možného zkrácení některých svalů na jedné horní končetině.

l) Hyperextenze v koleni

Pacientovi vleže na zádech mírně nadzvedneme dolní končetinu za patu a změříme rozsah pohybu v koleni. „A“ do 180° (nulová EX), „B“ do 190° (EX je 10°), „C“ na 190° (Lewit, 2003).

m) Vnitřní a zevní rotace v kyčli

Pacient leží na zádech, vyšetřovanou dolní končetinu má v 90° flexi v kyčli i koleni, druhá dolní končetina je pokrčená a opřená o plosku nohy. Terapeut provádí postupně vnitřní a zevní rotaci v kyčli. Rozsah „A“ je do 90° (tj. vnitřní i vnější rotace), „B“ 90 – 120°, „C“ nad 120° (Lewit, 2003).

4.1.9.3 Vyšetření dle Cartera & Wilkinsona

Carter a Wilkinson vymysleli ve spojení s jejich prací o vrozeném vykloubení kyčle první hodnotící systém generalizované kloubní laxicity. Pro definování tohoto onemocnění je nutné splňovat alespoň tři z následujících bodů a to na obou horních nebo dolních končetinách (Beighton, Grahame & Bird, 2012).

1. Pasivní přitažení palce ruky k flexorům předloktí
2. Pasivní hyperextenze prstů s opřeným předloktím i dlaní o podložku
3. Schopnost hyperextenze v lokti více jak 10°
4. Schopnost hyperextenze v koleni více jak 10°
5. Zvýšený pasivní rozsah dorzální flexe a everze v hlezenním kloubu

Složitější hodnocení bylo navrženo Kirkem a kolegy, ale v praxi se ukázalo příliš časově náročné. Z toho důvodu systém Cartera a Wilkinsona přezkoumali Beighton a Horan a vytvořili nová kritéria pro měření kloubní laxicity. Hyperextenzi prstů nahradili testem hyperextenze malíčku ruky a poslední bod byl nahrazen hlubokým předklonem, ve kterém má pacient dosáhnout dlaněmi země. Dosažené skóre se pohybovalo v rozsahu 0 až 5 bodů. Během epidemiologického výzkumu kostí a kloubů v Jihoafrické vesnici v roce 1969, pozměnil Beighton hodnocení na 0 až 9 bodů, neboť hodnotil každou polovinu těla zvlášť (Beighton, Grahame & Bird, 2012).

4.1.9.4 Brightonská kritéria a vyšetření dle Beightona & Horana

Kloubní hypermobilita, jako dědičná porucha pojivových tkání, je diagnosticky hodnocena podle kritérií Brighton, které využívají Beighton skóre. Vymezení Beighton skóre je nezbytné pro stanovení diagnózy JHS, neboť měří obecné znaky laxicity. Beighton skóre obsahuje 5 testů, v nichž testovaný může dosáhnout 0 až 9 bodů. Bod se připisuje za každou končetinu (Hauser & Phillips, 2011).

1. Dorzální flexe metakarpofalangeálního kloubu malíčku je více jak 90° (2 body)
2. Pasivní přitažení palce k volární straně předloktí (2 body)
3. Hyperextenze v lokti nad 10° (2 body)
4. Hyperextenze v koleni nad 10° (2 body)
5. Dotyk země dlaněmi s extendovanými koleny (1 bod)

Brighton kritéria byla vyvinuta ke stanovení diagnostických kritérií JHS. Pomáhají lékařům odlišit JHS od ostatních poruch pojivové tkáně (Hauser & Phillips, 2011).

Hlavní kritéria:

- Beighton skóre 4 body a více
- Bolest ve 4 a více kloubech, trvající déle jak 3 měsíce

Vedlejší kritéria:

- Beighton skóre 1, 2 nebo 3
- Bolesti kloubů, ale trvající méně jak 3 měsíce
- Bolesti v 1-3 kloubech
- Bolesti zad méně jak 3 měsíce
- Spondylóza, spondylolýza nebo spondylolistéza
- Dislokace či subluxace ve více než jednom kloubu

- Postižení 3 a více měkkých tkání (epikondylitida, tendosynovitida, burzitida)
- Marfanoidní habitus (vysoký, štíhlý, horní segment menší než spodní část, arachnodaktylie)
- Strie, hyperextenzibilita, tenká kůže, abnormální jizvení
- Pokleslá víčka, myopie
- Křečové žíly, kýla, děložní nebo rektální výhřez
- Prolaps mitrální chlopně

4.2 SPECIÁLNÍ ČÁST

Jak již bylo zmíněno v předchozím textu, hypermobilita je projevem poruchy pojivové tkáně. Vzhledem k tomu, že pojivová tkáň je součástí většiny systémů našeho těla, je důležité zmiňovat kromě kloubní hypermobility i hypermobilitu jiných orgánových systémů (Beighton et al., 2012). Z Brightonských kritérií se můžeme dočíst např. o změnách na kůži, v cévách, srdci a dalších.

Obecně platí, že znalost GJH a JHS je klinicky významná, protože na základě jejich určení by měla být stanovena vhodná individuální terapie, zabývající se problémy a potřebami jedince s daným onemocněním. Základními kameny strategie léčby jsou ujištění ve stanovení přesné diagnózy, vzdělání a péče (Scheper et al., 2013). Pacienti, u nichž je diagnóza nejistá nebo potřebují pomoc v celkové správě, by měli být odesláni k odborníkům, kteří pečují o pacienty s JHS. Jsou to například revmatologové nebo kliničtí genetikové. Klinický genetik může pomoci při potvrzení nebo vyvrácení diagnózy jiné dědičné poruchy pojivové tkáně (např. Marfanův syndrom, EDS klasického nebo vaskulárního typu). Na rozdíl od pacientů s JHS nemá většina lidí s JHM sama o sobě výrazné problémy, a tak mnohdy jejich stav nevyžaduje žádnou léčbu (Grahame & Hakim, 2015).

Léčba obecně by měla být zahájena rozhovorem terapeuta s pacientem. Naslouchat životnímu příběhu, poznamenat si žebříček hodnot pacienta, to je základem pro správnou terapii a sestavení vhodných, dosažitelných cílů v léčbě. Další důležitou součástí je rozpoznání, co pacient od léčby očekává. Mnoho pacientů čeká velké zázraky a spoléhá pouze na práci fyzioterapeuta. Najdou se však i tací, kteří na sobě naopak rádi pracují, ale dostává se jim mnohdy neodborných informací. Nepochopením problematiky mohou svému tělu spíše uškodit, nežli pomoci (Keer & Simmonds, 2011). Motivace a příprava pacienta na spolupráci s fyzioterapeutem je velmi důležitá. Spolu totiž tvoří tým a vytváří rehabilitační program. Time management často zahrnuje:

vzdělání, životní styl, poradenství, modifikace chování, manuální terapii, tejpování, elektroléčbu, cvičební předpisy, funkční rehabilitaci, kolaborativní práci s dalšími specializovanými lékaři či duševní zdraví. Pokrok je často pomalý a brání mu fyzické a emocionální překážky. Nicméně je třeba pečlivě zvážit vhodnost strategie řízení a zmírnění příznaků (Simmonds & Keer, 2007). Od rozhovoru a odebrání anamnézy se přesouváme k vyšetření pacienta, při němž by mělo dojít ke zjištění příčiny problému a podle něhož by se měla stanovit individuální terapie (Keer & Simmonds, 2011).

Léčba pacientů s JHS je individuální na základě příznaků, klinických nálezů a reakcí léčebné intervence. Mezi oblasti, kterými se zabývá, patří: edukace pacienta a self-management, muskuloskeletální projevy a bolest, únava či zaměření se na přidružené projevy (Grahame & Hakim, 2015).

Při zaměření se na muskuloskeletální problémy se navrhuje podstoupit fyzikální terapii, vhodné cvičební postupy, dlahy či jiné adaptivní přístroje s pomocí fyzioterapeutické péče. Pacienti s výraznými problémy horních končetin nebo anatomickými abnormalitami, ovlivňujícími funkci nohy, by měli být dále vyhodnoceni a léčeni ergoterapeutem nebo podiatrem. Dále se doporučuje individuální léčba bolesti s využitím multidisciplinárního přístupu, především u pacientů s fibromyalgií nebo chronickou neuropatickou bolestí (Grahame & Hakim, 2015).

Použití těchto strategických přístupů je založeno na pozorovacích datech, datech zpracovaných průzkumem pacientů a zkušenostech odborníků (Hakim & Ashton, 2005). Nicméně nenacházíme dostatek randomizovaných studií těchto přístupů u pacientů s JHS (Smith, Bacon & Jerman et al., 2014). Důkazy o účinnosti přístupu byly nalezeny v průzkumu pacientů, pokud jde o jejich vnímání stupně prospěchu získaného z různých strategií. Odpovědi byly zaznamenány na stupnici od 0 do 10, přičemž 0 znamenala naprostou neefektivitu a 10 byla kompletně efektivní (Hakim, 2012).

Z uvedených způsobů ošetření hlásili pacienti následující:

- *Analgetika*: 70% pacientů hlásí účinnost 5/10 nebo mírně vyšší, 35% udává 7/10 a vyšší
- *Řízení bolesti / strategie jejího zvládnutí*: 70% pacientů hlásí účinnost 5/10 nebo mírně vyšší, 45% udává 8/10 a vyšší
- *Fyzioterapie*: 65% pacientů hlásí účinnost 5/10 nebo mírně vyšší, 30% udává 8/10 a vyšší
- *Cvičení na doma a vzdělávání*: 60% pacientů hlásí účinnost 5/10 nebo mírně vyšší, 30% udává 8/10 a vyšší
- *Pilates*: 85% pacientů hlásí účinnost 5/10 nebo mírně vyšší, 55% udává 8/10 a vyšší

Keer a Simmonds (2011) popsali, že ochrana kloubů a prevence před zraněními tvoří hlavní součást úspěšného rehabilitačního programu. Zmírnění bolestí kloubů a zabránění jejich opakování jsou primární cíle léčby. Cvičení s cílem zlepšit kloubní stabilitu a kontrolu, je hlavní složkou léčebné rehabilitace. Bylo zjištěno, že držení těla, kognitivní cvičení na posílení propriocepce a svalové síly a řízení motorické aktivity jsou důležitou součástí při dosahování tohoto cíle spolu se vzděláváním a vhodnou fyzickou aktivitou.

Podle studie Hausera a Phillipse z roku 2011 zatím neexistuje žádný lék, který by podpořil nedostatečnost kolagenu a pojivové tkáně u JHS a EDS. U křehkých kolagenních tkání (šlachy, vazivky, svaly, kosti, chrupavky, menisky, labra a kůže) dochází k újmě podle jejich náchylnosti na stresové situace. Konzervativní léčba, jako je fyzioterapie, může pomoci hypermobilním jedincům např. zvýšit celkovou kondici, kompenzovat nebo zvrátit tendenci těla ke ztrátám pohybu, stabilizovat „core“ těla, zvyšovat proprioepci, snižovat bolest a bránit dalším zraněním nebo ulevit mobilizačními technikami při subluxaci kloubu. Pacienti by se měli vyvarovat takových činností, při kterých dochází k uzamykání kloubů nebo jejich nadměrnému zatěžování. Zamezení těchto

činností není podle lékařů přijatelným řešením a často přicházejí i s jinými přístupy, jako např. chiropraktická nebo osteopatická manipulace. I když tyto přístupy mohou poskytovat určitou symptomatickou úlevu, nabízejí jen málo, pokud jde o dlouhodobá řešení.

4.2.1 Léčebná tělesná výchova

Léčebná rehabilitace je jedním ze základních prvků léčby pacientů s JHS. Představuje jedinečnou terapii různě kombinovaných muskuloskeletálních poruch, například: kloubní laxicity a nestability, svalové slabosti, špatného držení těla či terapii nedostatečných propioceptivních vstupů. Stručně řečeno, program se zaměřuje na rehabilitaci „core“, kloubní stabilizaci a propioceptivní posilovací cvičení. Ta jsou spojena s vhodným programem, zaměřeným na inhibici bolesti, zvrácení svalové dekonkordance a překonání kineziofobie (Grahame, 2009). Strach z pohybu by měl být posuzován a nějakým způsobem řízen. Je totiž spojen s bolestí a únavou (Celletti et al., 2013). Dále se obezřetně využívá mobilizačních technik s cílem obnovit sekundárně ztuhlé spinální segmenty nebo periferní klouby. Tyto přístupy mají svůj potenciál v nápravě mnoha mechanických vad. Pacientům se symptomy bolesti kloubů a páteře nebo s projevujícími se nestabilitami kloubů, se ulevuje. Stejně je to s obnovením nebo rozšířením pocitu pohody (Grahame, 2009).

Doporučuje se, aby se rehabilitace ve velmi rané fázi zaměřila na zlepšení informovanosti pacienta o jeho těle, tělních systémech a propiocepci, a aby se věnovala pozornost proximální kloubní stabilitě. Zejména hydroterapie je zvláště užitečná, pokud se jedná o pacienty, u kterých se objevuje ochranný svalový spasmus a činí jim větší problémy. Důležité je to hlavně v časných stádiích, kdy cvičení poskytuje úlevu od bolesti již během terapeutického sezení (Simmonds & Keer, 2007). Při zahájení terapie jsou pacienti seznámeni s několika radami, jak si mohou pomoci

sami nebo s jakými preventivními opatřeními začít, aby se jejich hypermobilitní stav nezhoršoval, a aby se udržovali v dobré kondici (Anonymous, 2014).

- Zajistit obecně zdravý životní styl – zdravá strava zlepšuje sílu kloubů, udržování si váhy snižuje tlak na klouby
- Osvojit si spánkovou hygienu, pokud jsou potíže se spaním – stanovit si pevný čas, kdy ulehnout do postele a kdy se probouzet, snažit se před spaním zrelaxovat, uvolnit se a udržovat si prostředí vhodné pro spánek
- Zůstat tak aktivní, jak je to možné, ale zároveň se snažit o nízký dopad cvičení na vazivovou, chrupavčitou nebo kostní tkáň; vhodné jsou rekreační plavání či jízda na kole, aby se snížila zátěž na klouby
- Nosit pohodlnou a podpůrnou obuv pro lepší držení klenby a stabilizaci kotníků
- Aplikace tepla na zklidnění bolestivých kloubů – např. nahřívacími sáčky nebo hřejivým krémem
- Při zranění či natažení tkání kolem kloubu pomáhá elevace končetiny nebo ledování

U pacientů je třeba rozlišovat mezi bolestí při vzdělávání a bolestí, kdy se stav zhoršuje. Podle toho volíme cvičební terapii. Začínáme od jednoduchých cviků, dbáme na správné provedení a vhodné zařazení do fáze stavu, ve kterém se pacient momentálně nachází. Tam, kde je to možné, snažíme se o nábor stability svalů, kdysi naučených správně fungovat při běžných činnostech. Podporujeme chůzi po rovině, do schodů, sed, stoj i správnost provedení domácích prací. Manuální řízení, aproximační kloubní techniky či použití „tejpu“, pro usnadnění propriocepce, může být užitečné, ačkoli je nutná opatrnost, pokud jde o křehkou a citlivou kůži. Jakmile je dosaženo přiměřené úrovně proximální stability, měli by být jednotlivci nadále podporováni, aby zlepšovali svoji sílu, vytrvalost, rovnováhu a koordinaci. Měli by se zapojit do další pravidelné fyzické aktivity (Simmonds & Keer, 2007).

Uzavřenými kinetickými řetězci se zabývala studie Kerr et al. (2000), která prokázala pozitivní přínosy stabilizačního cvičebního programu, a studie Ferrell et al. (2004), která poukázala na významné zlepšení propriocepce a rovnováhy kolenního kloubu. V návaznosti na zmíněné studie se Simmonds & Keer (2007) zabývali odstupňovaným cvičením v uzavřených kinetických řetězcích s využitím therabandu. Cvičení CKC má zlepšit jak koncentrickou, tak excentrickou sílu a vytrvalost. Zároveň se doporučuje využití zrcadel, jako zpětné vazby ke zvýšení propriocepce. Jejich cvičební program progresivní CKC byl prováděn po dobu osmi týdnů. Při postupném dosahování cílů se jednotlivé úkony projednávaly, poté odsouhlasily a pomocí denních zápisů, krokoměřů a akcelerometrů monitorovaly. Výsledkem studie bylo zlepšení kvality života, svalové síly a snížení bolesti v kolenním kloubu.

Program rekondiční obnovy by měl řešit tři základní složky, které ovlivňují normální pohyb. Jsou to kardiopulmonální, muskuloskeletální a neurologické systémy. Kardiopulmonální kondice a hlídání přijatelné hmotnosti může být dosaženo prostřednictvím vhodně navrženého nízkointenzivního aerobního programu, u kterého lze sledovat cílovou srdeční frekvenci. Volí se aktivity jako chůze, běh v hluboké vodě, krokový trenažér, rotoped nebo jízda na kole, (Simmonds & Keer, 2007).

Pacienti s hypermobilitou, kteří chtějí pokračovat ve sportovní činnosti nebo se vrátit ke sportovním výkonům, by měli být podrobena funkčnímu tréninku a rehabilitačnímu školení, kde získají znalosti a dovednosti k tomu, jak se sebou dále pracovat. Vztah mezi generalizovanou hypermobilitou a zvýšeným rizikem poranění není stoprocentně prokázán, nicméně existuje více důkazů o tom, že sporty jako americký fotbal, gymnastika, basketbal, balet nebo junior nohejbal, představují vysoké rizikové faktory. Proto je míra opatrnosti výrazně doporučena, zvláště co se ochrany kloubů a tkání týká (Simmonds & Keer, 2007).

Údržba fyzické zdatnosti, prostřednictvím pravidelných bezpečných aktivit, je považována za rozhodující pro pokračující samosprávu stavu pacienta. Pacienti by měli být povzbuzováni,

aby rozvíjeli celoživotní závazek k fyzické aktivitě a zůstali fit. Doporučuje se rekreační plavání, Pilates, Tai-chi, některé formy jógy a tance, samozřejmě až po terapeutické intervenci. Cvičení by mělo být příjemné, bezbolestné a relevantní (Simmonds & Keer, 2007).

Funkční obnova je hlavním cílem léčby (Keer & Butler, 2010). Skládá se z různých částí:

1. Obnova normálního rozsahu pohybu kloubu i v případě, že je hypermobilní.
2. Obnova efektivních a účinných pohybových vzorů po celou dobu plného rozsahu pohybu, včetně hypermobilního rozsahu. Zahrnuta je i korekce a prevence pohybových dysfunkcí a kloubní stability.
3. Vzdělání, útěcha, poradenství a řešení problémů.
4. Zlepšení kondice.

Každá z fází symptomů – akutní, subakutní a chronická, vyžaduje jiný léčebný postup (Keer & Butler, 2010).

1. Epizody akutní bolesti svalů a kostí, dislokace a subluxace zpočátku dobře reagují na obvyklé léčebné modalities elektroléčby, kloubní podporu formou ortéz, ledování, pohyb a poradenství.
2. Opakované epizody nebo řady epizod bolesti na různých místech s určitou fyzickou dekondukcí, charakterizující subakutní bolesti, vyžadující léčebné postupy, které jsou přizpůsobeny a upraveny tak, aby poskytovaly funkční obnovu.
3. Chronická, dlouhotrvající, těžká a nepolevující bolest s hlubokou fyzickou dekondukcí vyžaduje multidisciplinární program řízení bolesti, pomocí kognitivní behaviorální terapie.

Reedukace dobrých pohybových vzorů a motorické kontroly často začíná pochopením a udržováním správné posturální kontroly, nejprve ve statických pozicích, a poté při dynamickém držení těla. Udržet korektní posturu na více než několik vteřin, může být v začátcích pro některé hypermobilní jedince náročné, protože jejich posturální svaly nejsou zvyklé držet klouby (př. koleno, pánev a zejména páteř) ve více neutrálních polohách zároveň, takže jejich vytrvalostní schopnosti je třeba budovat pomalu a postupně (Keer & Butler, 2010).

V Royal Hospital for Sick Children v Edinburghu vytvořil zdravotnický tým, na základě vlastních zkušeností, článek, ve kterém poskytuje vodítka, jak prakticky postupovat při zjištění HMS. První sezení dítěte s terapeutem začíná vyloučením diagnóz, jako je juvenilní idiopatická artritida či Marfanův syndrom. Při potvrzení HMS se primárně zmírňují příznaky bolesti, na které si dítě stěžuje. Podávají se neopioidní analgetika. Dále se nabízí rodině možnost poradenství a spouští se terapeutický program, zaměřený na zlepšení mechanické stability postižených kloubů. Cvičení se praktikuje na této dětské klinice pod dohledem fyzioterapeuta. Primární je posílení svalů, důraz je kladen na oblast kolenních a ramenních kloubů (Kerr et al., 2000).

1. Týden terapie

Následuje vyšetření, které zahrnuje Beighton skóre. Dětské pacienty jsou instruováni k domácímu cvičení izometrických svalových kontrakcí ve všech postižených kloubech. Cvičení se provádí v tzv. „nestabilním rozsahu“. Ten je definován jako konce normálního rozsahu pohybu a počátek abnormálního nebo hypermobilního rozsahu pohybu. Dětské pacienty jsou vyzváni, aby kontrakce svalů, které budou v rámci cvičení provádět, byly maximální, ale nevyvolávaly bolest. Tato fáze cvičení není odporovaná. Každá kontrakce trvá pěti sekund a opakuje se pětkrát denně po celý týden (Kerr et al., 2000).

2. Týden terapie

Pro zvýšení posílení svalů zahajují pacienti cvičení v submaximálním odporu. Odpor je poskytován tělesnou hmotností pacienta, protože odráží normální funkční zatížení. Toho je dosaženo při stání na dolních končetinách a opírání se horními končetinami o vhodně vysoký stůl. Malý rozkmit (20°) excentrických a koncentrických izotonických kontrakcí je prováděn v „nestabilním rozsahu“. Cvičení se opakuje pětkrát, a v případě, že se neobjeví žádná bolest, zvyšuje se denně vždy po pěti (Kerr et al., 2000).

3. Týden terapie

Opakování izotonických cviků, odpor a udržované tempo představují body, jejichž pravidelným opakováním dochází ke zvyšování tolerance tkání na zátěž. Zlepšuje se odolnost a maximální síla svalů. Izometrická cvičení jsou tedy nahrazena izotonickými a udržuje se minimální počet cviků ke zvýšení odolnosti tkání (Kerr et al., 2000).

V dalších šesti týdnech jsou rodiče vybízeni k tomu, aby dohlíželi na dítě při pravidelných fyzických aktivitách.

V oblasti kinezioterapie můžeme využít širokou škálu metod, jak s pacienty cvičit. Vyšetřením zjistíme, které partie těla jsou problematické, a kterým bychom se měli primárně věnovat. Již v dětství se vytváří špatné pohybové stereotypy a pohybová inkoordinace. Proto se zaměřujeme na úpravu stereotypů a posturální korekci. Snahou je dosáhnout napřímeného držení těla a stabilizovat jeho střed, tzv. „core“. Aktivace hlubokého stabilizačního systému (HSS) nesmí v terapii hypermobilního syndromu chybět. Posturální stabilitu lze zlepšovat rytmickou stabilizací. Tu můžeme dále využít při tréninku rovnováhy a propriocepce, neboť ty jsou u hypermobilních pacientů zhoršeny. V rámci zvyšování propriocepce lze využít kognitivní cvičení, senzomotorickou stimulaci, Freemanovu metodu nebo proprioceptivní posturální terapii. Z facilitačních metod pro

zlepšování motorické kontroly se nabízí PNF, taping či biofeedback (Jarošová, 2015; Murray, 2006).

Nestabilitu kloubů ovlivňujeme zvyšováním jejich stability, např. dynamickou stabilizací. Zvýšená kloubní laxicita je mimo jiné daná sníženou funkcí vazů, a tudíž její nestabilitou. Z toho důvodu posilujeme svaly v okolí hypermobilního segmentu, proto, aby převzaly stabilizační funkci nad oslabenými vazy. U pacientů s hypermobilním syndromem bylo zjištěno, že nadměrně přetěžují globální stabilizátory a lokální stabilizátory jsou ve funkci naopak nedostatečné. Lokální stabilizátory se nacházejí v těsné blízkosti kloubu, jsou to svaly krátké, které se podílí na stabilizaci jednoho segmentu oproti segmentu druhému. Hrají významnou roli při proprioceptivní aferenci a jsou důležité v procesu centrace kloubu. Globální stabilizátory jsou zodpovědné za tzv. „vnější“ stabilitu a přesahují více kloubů. Účastní se rychlých a silových pohybů, za to jsou méně přesné. Hypermobilní pacienti kompenzují nedostatečnou funkci lokálních stabilizátorů svojí nadměrnou aktivitou, a v některých úponových segmentech tak dochází k jejich přetěžování. Samostatné ovlivnění funkce lokálních stabilizátorů je problematické, proto je dobré využít reflexní principy, odvozené z posturální ontogeneze. Cvičební program může zahrnovat Vojtovu reflexní lokomoci (VRL) či dynamickou neuromuskulární stabilizaci (DNS) (Jarošová, 2015; Stránecký, 2009; Simmonds & Keer, 2008).

Obecným cílem, kterého chceme při terapii dosáhnout, není normalizovat mobilitu tkání, ale zlepšit jejich funkci. Dále zvyšovat tělesnou zdatnost a vytrvalost aerobním cvičením a snižovat bolest. U subluzovaných kloubů nebo sekundárně ztuhlých segmentů využíváme např. mobilizační techniky. Pacienty učíme školu zad, ergonomii pracovních činností i relaxační techniky. Součástí rehabilitace by měla být i cvičení v uzavřených a otevřených kinetických řetězcích. Z dalších využitelných metod jsou to Brüggerův koncept, metoda dle Feldenkraise, metoda Roswithy Brunkow nebo ACT (akrální koaktivační terapie), která z Brunkow vychází (Jarošová, 2015; Simpson, 2006).

Z výše uvedeného velkého množství kinezioterapeutických metod, jsou v následujícím textu zmíněné pouze některé z nich. Obsah toho textu zjednodušeně přibližuje principy metod a jejich význam v rámci rehabilitace pacientů se syndromem hypermobility.

a) Dynamická neuromuskulární stabilizace (DNS)

Dynamická neuromuskulární stabilizace je rehabilitační metoda, sloužící k optimalizaci pohybového systému. Je to diagnostický a terapeutický koncept založený na vědeckých principech vývojové kineziologie. Jeho zakladatelem je profesor Pavel Kolář, český fyzioterapeut, ovlivněný "velikány" jako Karel Lewit, Vladimír Janda, Václav Vojta a František Věle. DNS si rychle získává pozornost a uznání ve sportovní rehabilitaci, a to jak při prevenci před zraněními, tak při zotavení pohybového aparátu po nadměrné zátěži nebo při rekonvalescenci po úrazech. Metodou cíleně ovlivňujeme posturální i lokomoční funkce. Využívají se k tomu specifická cvičení, která zpětně ovlivňují chování CNS. Díky nim dochází k trvalejší úpravě jejich projevů (Kolář, 2015; Frank, Kobesova & Kolar, 2013).

DNS je nutná k optimálnímu sportovnímu výkonu. Nedosahuje se jí přiměřenou silou abdominálních, gluteálních či jiných svalů nebo extenzorů páteře, nýbrž stabilizací tělesného jádra. Provádí se skrze přesnou koordinaci těchto svalů a regulaci nitrobřišního tlaku ze strany centrálního nervového systému. Znalost vývojové kineziologie poskytuje pochopení vzájemné závislosti skeletu, kloubů a svalů během pohybu. Nejdůležitější je trénink jak dynamických, tak stabilizačních funkcí svalů v kinetickém řetězci (Frank, Kobesova & Kolar, 2013).

Léčebný přístup je založen na pečlivém posouzení kvality stabilizace a pohybu. Cílem je obnovit integrovaný spinální stabilizační systém (ISSS) a to prostřednictvím specifických funkčních cviků, které jsou založeny právě na vývojových pozicích zdravého dítěte. Tato cvičení by měla aktivovat optimální vzorce nezbytné ke stabilizaci (podpoře) v uzavřeném kinetickém řetězci, stejně

jako dynamické pohyby v otevřeném kinetickém řetězci, které se vyskytují během dosahování pohybů, jako jsou házení, chůze vpřed nebo kopání. ISSS zahrnuje vyváženou ko-aktivaci mezi hlubokými flexory krku a spinálními extenzory v krční a horní hrudní oblasti. Dále spolupráci bránice, pánevního dna, všech břišních svalů a spinálních extenzorů dolní hrudní a bederní oblasti. Bránice, svaly pánevního dna a m. transversus abdominis regulují nitrobřišní tlak a poskytují přední lumbopelvicovou posturální stabilitu (Frank, Kobesova & Kolar, 2013).

Přetížením svalů hlubokého stabilizačního systému páteře (HSSP), kam řadíme bránici, břišní svaly, svaly pánevního dna a zádové svaly, dochází nejčastěji k bolestem zad. Bolesti vznikají v důsledku špatné funkce HSSP. Abychom zmírnili tyto obtíže, je nezbytné zlepšit schopnost ko-aktivace výše zmíněných svalů. Schopnost spolupráce je úzce spjata se správným dechovým stereotypem. Díky vyvážené aktivitě stabilizačních svalů jsme schopni rovnoměrně zatěžovat jednotlivé části páteře. Při špatné kvalitě zapojení těchto svalů dochází k přetížení některého segmentu páteře a mohou se rozvinout degenerativní změny, jako např. hernie disku nebo artróza (Kobesová, 2015).

Následující text obsahuje výchozí polohy pro cvičení na doma, tzv. autoterapii.

1) Model 6. Měsíce

Pacient leží na zádech, horní a dolní končetiny zvedne ke stropu a rukama si chytne vnitřní stranu plosek nebo bérců. Ramena roztahuje do široka a zároveň uvolňuje hrudník. Dech směřuje do zad a spodní a boční části břicha.

2) Poloha na boku

Pacient leží na boku, jeho trup směřuje kolmo k podložce, nepřepadává vpřed ani vzad. Spodní horní končetina svírá pravý úhel s hrudníkem a je ohnuta v lokti v 90°, ruka směřuje ke stropu. Svrchní horní končetina je připažena k trupu. Celá spodní dolní končetina je v lehké semiflexi (pata tvoří osu se sedacím hrbolem pánve). Svrchní dolní končetina je v 90° flexi v kyčli i koleni (Kobesová, 2015).

3) Šikmý sed nízký

Pacient leží na boku, obě dolní končetiny jsou spojené (dotýkají se kolena) a mírně pokrčené do flexe v kyčlích i kolenou. Následuje nadzvednutí trupu do polosedu. Opora je o předloktí, dlaň směřuje k podložce. Boční část trupu blíže k zemi se neprohýbá, tělo tvoří přímku a páteř je vyrovnaná.

4) Šikmý sed

Pacient sedí hýžděmi na zemi a opírá se nataženou horní končetinou o rozevřenou dlaň. Dolní končetina na straně opírající se ruky je pokrčena v 90° flexi v kyčli i koleni, je položena vnější stranou na podložce. Stehno druhé dolní končetiny je v prodloužení trupu, koleno je pokrčené do pravého úhlu.

5) Klek na čtyřech

Pacient se opírá o obě rozevřené dlaně a obě kolena. Dlaně jsou na šířku ramen, kolena na šířku pánve. Trup je rovnoběžně s podložkou a s kyčlemi a rameny svírá pravý úhel. Páteř napřímená, hlava v prodloužení, bez záklonu.

6) Diferencovaný klek

Pozice je shodná, jako klek na čtyřech, s tím rozdílem, že kontralaterální horní a dolní končetina udělají krok vpřed. Ramena jsou rozevřena do široka, bérce se nezvedají od podložky.

7) Klek na patách

Z polohy v kleku na čtyřech přenesse pacient těžiště vzad a posadí se na paty (je-li to možné). Hlava se opírá čelem o podložku, horní končetiny jsou natažené vedle hlavy, v mírné semiflexi v loktech a opřené o předloktí. Páteř je napřímená.

8) Tripod

Z pozice v kleku na čtyřech vykročí pacient jednou dolní končetinou vpřed a opře ji o plosku nohy vedle stejnostranné ruky ze zevní strany. Koleno je v 90° flexi, páteř napřímená, pacient se nehrbí v bedrech ani hrudníku (Kobesová, 2015).

9) Sed

Pacient sedí na předním okraji židle, aby se stehna nedotýkala židle. Stehna mezi sebou tvoří úhel 45°, kolena i kyčle úhel 90°. Plosky jsou v kontaktu s podložkou, ruce svěšené podél těla, páteř napřímená, hrudník uvolněný.

10) Rytíř

Pacient klečí na kolenou, tělo je napřímené. Vysune jednu dolní končetinu vpřed a opře o plosku. Koleno je v ose nad kotníkem.

11) Medvěd

Pacient vychází z pozice v kleku na čtyřech. Ruce posune směrem ke kolenům o délku svých dlaní, nohy opře o špičky prstů a hýždě vytahuje směrem ke stropu. Páteř je napřímená, hlava se nezaklání.

12) Dřep

Pacient stojí s nohama rozkročenýma na šířku pánve, špičky směřují dopředu. S napřímenou páteří přechází do podřepu tak, aby kolena nepřesáhla špičky prstů na nohou. Horní končetiny jsou natažené před tělem.

13) Model třetího měsíce vleže na zádech

Pacient leží na zádech, dolní končetiny má podložené gymbalem, kyčle a kolena jsou v 90° flexi. Hlava a ramena spočívají volně na podložce, horní končetiny jsou položeny vedle trupu, dlaněmi vzhůru. Hrudník je uvolněný a dýchání je směřováno do podbřišku a dolní části žebér.

14) Model třetího měsíce vleže na břiše

Pacient leží na břiše. Zvedá se do opory o předloktí, která má vedle hlavy. Ramena tlačí do široka od sebe a zároveň dolů, lopatky se nepřibližují. Přenáší zatížení z břicha na stydkou kost, hlavu má v prodloužení páteře, nezakloněnou. Dýchání směřuje do spodní i boční části břicha (Kobesová, 2015).

Aby bylo cvičení efektivní, je nutné dodržovat principy správné aktivace (Kobesová, 2015).

- Pohyby provádíme pomalu a plynule, vynakládáme pouze takovou sílu, která je adekvátní k náročnosti daného cviku
- Dýchání je volné, tedy bez prohlubování či zadržování dechu
- Soustředíme se na kvalitu provedení cviku a učíme se vnímat svoje tělo
- Cvičíme každý den

Chyby, které se mohou vyskytovat ve všech zmíněných cvičebních pozicích, jsou následující (Kobesová, 2015):

- Hlava v záklonu
- Ramena se odlepují od podložky a nejsou s ní v kontaktu
- Ramena jsou vytažená vysoko k uším
- Lopatky jsou stažené k sobě a vytváří na zádech kožní rýhu
- Nesprávné stažení žeber, které se projevuje aktivním dýcháním pouze v horní části břišní stěny, při výdechu zůstávají žebra nahoře
- Břicho je vtažené nebo naopak vypouklé
- Bederní páteř prohnutá, odlepená od podložky (se kterou tvoří tzv. „tunel“)
- Hrudní páteř vyhrbená
- Hýždě jsou stažené

b) Akrální koaktivační terapie (ACT)

Metodu ACT považujeme za tzv. „dítě metody podle Roswithy Brunkow“ a to proto, že z ní vychází. Byla vyvinuta na základě potřeb pacientů po operacích páteře, kteří vyžadovali efektivní a srozumitelnou autoterapii. Podstatou tohoto konceptu je motorické učení, pomocí něhož

jsme schopni napravovat špatné pohybové stereotypy, což je základním cílem terapie. Motorické učení je vědomý proces, který probíhá na úrovni mozkové kůry, proto je osvojování schopností či dovedností těžší. Četným opakováním cvičebních pozic je však možné osvojení docílit. V terapii se využívá poloh z raného motorického vývoje, kterým si prochází všichni zdraví jedinci (Palaščáková-Špringrová, 2014).

Základním prvkem v metodě jsou opory o akra. Provádí se reálně nebo virtuálně. Reálný vzpěr představuje fyzickou oporu o akra dolních nebo horních končetin. Pokud není tento vzpěr možný, využíváme tzv. virtuální vzpěr, např. při poloze 3. měsíce v poloze na zádech. Opora se provádí vůči imaginární překážce a je důležitá pro lepší vizualizaci směru a vyvinutí intenzivnější síly. Při vzpěru na končetinách dbáme na udržování správné klenby jak nožní, tak klenby na ruku. Zatížení správně postavených akrek tzv. „nastartuje“ pohybový vzor, který vede k procesu napřimování páteře. Napřimení je dosaženo souhrou (ko-aktivací) ventrálních a dorzálních svalových řetězců, které jsou aktivovány právě v průběhu vzpěru na akrech (Palaščáková-Špringrová, 2014).

Základní principy vzpěrných akralních ko-aktivačních cviků jsou založené na správně klenutých akrech, polohách jedince, vyskytujících se během motorického vývoje dítěte, a na variantách těchto poloh. Jejich charakteristika je následující:

- Korektně nastavená akra dolních i horních končetin
- Udržení klenutí nastavených akrek při vzpěru
- Dorzální flexe akrek nemusí být maximální
- Ve většině poloh je předloktí v neutrální pozici, ramena více rotovaná zevně, kyčle v mírné zevní rotaci a abdukci
- V CKC probíhá vzpěr současně nebo postupně
- Využívá se základních poloh motorického vývoje a jeho varianty
- Výběr poloh je individuální, podle toho, jakých cílů chceme v terapii dosáhnout

- Během provádění cviků je zachovaný přirozený rytmus dýchání
- Pacienty učíme zafixovat si dané pohybové vzory
- Cvičení umožňuje změny držených cviků do jiných variant

Efekty, kterých dosahujeme praktikováním vzpěrných akrálních ko-aktivačních cviků:

- Napřimuje se páteř
- Mění se svalový tonus
- Stabilizuje se jak páteř, tak končetiny
- Dochází k nespécifické náhodné mobilizaci během procesu napřimování
- Zvyšuje se především kondice svalů
- Trénuje se koordinace a koncentrace (Palaščáková-Špringrová, 2011)

c) Spirální stabilizace páteře (metoda SM systém)

Metoda spirální páteřní stabilizace (SPS), označovaná také jako metoda SM systém, byla publikovaná doktorem Richardem Smíškem, jako unikátní rehabilitační program, zaměřený na funkční stabilizaci a mobilizaci páteře. Systém je svým propagátorem rozvíjen již 30 let a stále se objevují nové studie. Vzhledem k tomu byla metoda uznaná zatím jen německými zdravotními pojišťovnami, přestože už byla prověřena na poli léčby i pravidelného preventivního a kondičního cvičení. Komplexní systém je vhodný pro prevenci, léčbu a rehabilitaci bolestí zad či celého pohybového aparátu. Velmi úspěšná byla aplikace metody u sportovců, kteří metodu využívali jako kompenzační cvičení. Je vhodná při terapii skolióz páteře, výhřezů meziobratlových plotének, plochonoží či bolestí kloubů (Špinarová, 2010).

Během aktivního cvičení se využívají speciální elastická lana, jejichž konce jsou opatřené látkovou smyčkou pro uchycení ke končetinám. Cílem cvičení je zlepšit pružnost svalů a vyrovnat

svalové dysbalance, čímž je možné získat schopnost správně držet tělní segmenty v ose. S pomůckou se provádí jednoduché cviky, díky kterým zapojujeme svaly v řetězcích a cvičíme tak celé tělo. Posilují se svaly oslabené, uvolňují svaly přetížené. Trakční síla cviků umožňuje řetězení svalů, dochází k napřimování páteře, odstraňuje se vadné držení těla a aktivuje se klenba nohy, která zlepšuje postavení palce nohy (Špinarová, 2010).

d) Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF)

Základní filozofii PNF definoval Kabat myšlenkou, že všechny lidské bytosti, včetně těch se zdravotním postižením, mají nevyužitý existující potenciál (Adler, Beckers & Buck, 2008). PNF je již využívána terapeuty k obnově funkčního rozsah pohybu a zvýšení pevnosti svalů u pacientů, kteří utrpěli poškození měkkých tkání nebo prodělali invazivní operace (Hindle et al., 2012).

Metoda zahrnuje několik technik, které se při rehabilitaci využívají. Adler, Beckers & Buck, (2008) dělí PNF techniky podle dosahování jednotlivých cílů na: iniciaci pohybu, učení pohybu, změnu ovládnutí pohybu, zvýšení síly, zvýšení stability, zvýšení koordinace a kontroly pohybu, zvýšení vytrvalosti, zvýšení rozsahu pohybu, relaxaci a snížení bolesti.

Z technik PNF se při nestabilitě kloubu věnujeme stabilizačnímu zvratu a rytmické stabilizaci. Jejich cílem je zlepšení kloubní stability a zvýšení svalové síly. Při stabilizačním zvratu dává terapeut pacientovi odpor v jednom směru a po dostatečném zapojení pacientových svalů, změní terapeut směr odporu. U rytmické stabilizace uvede terapeut pacienta do polohy a poté se ho z ní snaží vychýlit. Snahou pacienta je udržet původní polohu (Pfeiffer et al., 1976).

e) **Metoda dle Feldenkraise**

Feldenkraisova metoda představuje základní nástroj k rozvoji kinestetického vnímání. Terapie se začíná a končí vleže na zádech, kdy pacienti pozorují a sebeuvědomují si své tělo. Veškerých změn lze dosáhnout pečlivým prozkoumáním pohybů, které následně dostáváme do povědomí a fixujeme. Svaly a smysly nám dávají zpětnou vazbu o aktuálním dění naší tělesné schránky a čím více hypermobilitu pochopíme, tím více se metoda stává skvělým nástrojem, využitelným k řešení této problematiky. Zásadami tohoto konceptu je přinášet potěšení z pohybu, oživení zájmu o vnímání či analýzu, zkoušení pohybových dovedností nebo provádění pohybů s lehkostí a bez námahy. Lorna Bowden, jedna z účastnic lekcí Feldenkraisovi metody, říká: „Jsem flexibilní stejně jako vždycky, ale můj přístup je mírně odlišný. Pokud jde o to, jak své tělo přesouvám do různých poloh, jsem více vnímavá v jeho způsobech a samotném pohybu. Výsledkem je, že se cítím lépe, bezpečněji a více vnímám, co dělám. Vím přesně, jak daleko jít a jsem si vědoma, že bych se někdy v určitých pozicích mohla dostat v rozsahu dál, ale dělat to nechci, protože bych se mohla dostat za hranice své "bezpečné" zóny. Stručně řečeno, mám pocit stability a kontroly a to způsobem, který jsem dřív neovládala. Poté, co jsem navštívila lekce Feldenkraisovi metody po dlouhé pauze, očekávala jsem bolestivost svalů na druhý den, stejně jako tomu bylo kdysi, ale tentokrát ne!“ (Burrowes, 2012).

f) **Tai-chi**

Posturální kontrola je rozhodující pro udržení rovnováhy a zamezení pádů. Vyvážené systémy integrují vstupy z motorické kůry, mozečku a bazálních ganglií, stejně jako zpětnou vazbu od vizuálních, vestibulárních a propioceptivních systémů k zafixování vzpřímeného držení těla. Pokud vstupy i zpětná vazba správně fungují, poskytuje tento víceúrovňový neuronový systém

stabilní rovnováhu a chůzi. Nicméně udržování rovnováhy, a to i za konstantních podmínek prostředí, zahrnuje také neustálé posturální nastavení, které se objevuje jako nepravidelné kolísání v centru tlaku (COP), zaznamenané na balančních plošinách (Wayne et al., 2014).

Tai-chi je vícesložkové cvičení, zaměřující se jak na tělo, tak mysl. Opírá se o holistický model tradiční čínské medicíny. Cíle zaměřené na více složek, jako jsou fyziologické, motorické a kognitivní procesy, dělají Tai-chi zvláště vhodným, jako multimodální intervenci pro zlepšení rovnováhy a zvýšení flexibility (Wayne et al., 2014). Tai-chi má své kořeny v bojových uměních. Ještě po staletí miliony Číňanů praktikovaly meditativní pohyby k udržení zdraví. Cvičení používá podrobné režimy fyzického pohybu, dechové techniky a kognitivních nástrojů. Zaměřuje se na vnitřní podvědomí, relaxaci a integraci těla a mysli (Wayne et al., 2010).

g) Pilates

Zakladatelem této metody je Joseph Hubertus Pilates, který před více než sto lety vyvinul cvičení pro rozvoj těla i mysli, opírající se o tradice starých kultur. Metoda Pilates byla původně vymyšlena pro tanečnický a atlety, ale od 90. let minulého století se stává stále populárnější, hlavně v oblasti fyzioterapie (Koukal, 2015).

Metoda se soustředí na aktuální potřeby každého jednotlivce. Pilates věří, že je tělo schopné vyvinout pohyb s co nejmenším nebo žádným odporem i bez asistence druhých. Považuje to za vrchol výkonu. Cílem je sjednotit mysl a tělo tak, že bez přemýšlení využívá nejprospěšnější biomechaniku k dosažení optimální rovnováhy, síly a zdraví (Di Lorenzo, 2011). Účelem Pilates je posílit střed těla („core“) (Koukal, 2015). Všeobecný konsenzus o anatomické oblasti „core“ je popisován jako oblast rozpínající se od pánevního dna po hrudní koš (Di Lorenzo, 2011).

Joseph Pilates uvádí šest principů, které se během cvičení využívají:

- 1) Centrování – soustředí se na jádro těla, odkud vychází veškerá energie, která vyzařuje směrem do končetin
- 2) Koncentrace – mysl, která vede tělo; při každém cvičení ji zaměřujeme na jeden z tělních bodů
- 3) Kontrola – při splnění centrování a koncentrace můžeme kontrolovat předem připravené pohyby
- 4) Dýchání – Pilates věřil, že správné dýchání je nejdůležitějším aspektem jeho metody; následováním instrukcí se dá naučit korektní dýchání; v plném prodlouženém výdechu viděl Pilates klíč k plnému nádechu; všechna cvičení jsou tedy prováděna při rytmickém dýchání, maximálním nádechem dochází k okysličování co největšího počtu tkání, maximálním výdechem naopak k odstraňování tzv. buněčných odpadů
- 5) Preciznost – důraz je kladen na provádění přesných a perfektních pohybů
- 6) Plynulost – naše tělo nedokáže dobře fungovat při statických nebo izolovaných pohybech, proto nejsou principem tohoto cvičení; každý cvik je plynulý a vyvíjíme při něm co nejmenší úsilí; účelem je přenést tyto ekonomické pohyby do každodenního života (Di Lorenzo, 2011)

Cvičením se vypracovávají dlouhé a štíhlé svaly. Jejich vybudování je podpořeno korektním dýcháním, díky němuž dochází k lepší cirkulaci krve a většímu okysličování tkání. Cvičení Pilates nemá vyčerpávat, ale nabýt jedince energií. Rozvíjí koordinaci, sílu, rovnováhu, flexibilitu a zlepšuje dechový stereotyp. Tvoří základ pro správné držení těla. Vede ke zvyšování ohebnosti a spánkové činnosti, řízení uvědomění vlastního těla či redukci stresu. Dosažení silného a ohebného těla a harmonické osobnosti je výsledkem tohoto cvičení (Koukal, 2015).

h) Cvičební pomůcka Flexi-bar

Flexi-bar je vzdělávací nástroj, který umožňuje cvičení s vibrační stimulací. Je to 152 cm dlouhá pružná tyč, která se skládá ze středové úchytky a dvou kaučukových závaží, na každém konci tyče jeden. Protřepávání Flexi-baru vytváří nejen vibrační stimulace při nízké frekvenci 5 Hz, ale zároveň tyto vibrace přenáší do těla a tím usnadňuje aktivaci svalů trupu a končetin. Pomůcka je široce používaná ve fitness centrech a rehabilitačních střediscích pro zlepšení svalové síly, koordinace a rovnováhy. Stabilita trupu je základním prvkem v prevenci bolesti dolní části zad, protože snižuje zatížení v bederní oblasti. Zejména pro ochranu plošek kloubních spojů obratlů a meziobratlových plotének je schopnost ovládní svalů trupu velmi důležité. Cílem cvičení stabilizace trupu je zlepšení koordinace synergistických a antagonistických svalů, které se podílejí na stabilizaci páteře a tím snižují nežádoucí pohyby v lumbopelvicke oblasti (Kim et al., 2014).

4.2.2 Farmakoterapie

Léčba farmaky neřeší základní příčinu hypermobility, ale pouze její příznaky, tudíž je léčbou symptomatickou (Jarošová, 2015). Terapie bolesti je kritickým prvkem v léčbě hypermobility. Zatímco fyzikální terapie a LTV mohou poskytovat určitou míru úlevy od bolesti, jedinci s hypermobilitou často vyžadují další opatření ke zmírnění bolestí kloubů. Takovým pacientům jsou často předepisovány velké dávky léků proti bolesti, jako je například acetaminofen, svalová relaxancia, NSAID a antidepresiva (Hauser & Phillips, 2011). Tramadol předepisují lékaři při výraznějších projevech bolesti (Jarošová, 2015). V průběhu času mohou být k vypořádání se s chronickými bolestmi požadovány silnější léky (včetně narkotik) či vyšší dávky těch současných (Hauser & Phillips, 2011).

Tyto léky jsou užitečné při řízení symptomů, které nedovolují pacientům vykonávat určité činnosti, ale nemají žádný vliv na léčbu patologicky změněných tkání. V některých případech mohou mít ve skutečnosti negativní vliv na kloubní tkáň. Nesteroidní protizánětlivé léky (NSAID) jsou jednou ze skupin léků, běžně předepisovaných pro bolesti kloubů. Mohou však mít bojovný účinek na zdraví kloubů, vzhledem k jejich roli v inhibici syntézy kolagenu a syntézy kloubní chrupavky. Mohou způsobit nejen slabost vazů, ale také chrupavek, šlach a kostních buněk, což přispívá k celkovému oslabení kloubu (Hauser & Phillips, 2011).

Akutní bolest je obvykle účinně řízena pomocí analgetik, která jsou u pacientů s JHS široce používána. Od mírné bolesti může pomáhat i Paracetamol (Hakim & Grahame, 2003). Záněty spojené s bolestí, jako jsou tendinitidy, burzitidy nebo artritidy, jsou léčeny nesteroidními antirevmatiky (NSA), z nichž nejčastěji lékaři předepisují Ibuprofen, Naproxen, Diklofenak a někdy Aspirin (Jarošová, 2015). Tyto léky mají vedlejší účinky a způsobují žaludeční potíže. Z toho důvodu se předepisují raději ekvivalentní selektivní inhibitory COX-2 NSAID, jako je např. Celecoxib, Rofecoxib, Nabumetone a Etoricoxib, které mají méně dráždivý účinek na žaludek (Hakim & Grahame, 2003).

Středně silná bolest může vyžadovat jednu ze slabých opiátových drog, jako je co-proxamol, dihydrokodein nebo kodein. Použití účinných opioidů, jako je morfin, oxykodon, fentanyl, buprenorfin, dextromoramid, hydromorfon a metadon u poruch pohybového aparátu není vhodné. Výjimkou mohou být mimořádné okolnosti během akutní bolestné krize a to jen tehdy, pokud byly vyzkoušeny i jiné léky a jejich účinky nebyly dostačující (Hakim & Grahame, 2003).

Léky, které snižují svalový tonus, zejména myorelaxancia, jsou u hypermobilních jedinců kontraindikovány, přestože jsou u nás v naprosté většině při bolestivých stavech hybného systému předepisovány. Zapomíná se na to, že antidepresiva snižují svalový tonus, čímž hypermobilitu negativně podporují. NSA také snižují svalový tonus, ale málo. Přesto je při užívání těchto léků

nutné dohlížet na stav pacienta, neboť i malé snížení svalového tonu u pacientů s hypermobilitou může mít nepříznivý efekt na jejich celkový stav (Janda, 2001).

Lokální kortikosteroidy, které se běžně užívají u epikondylitid nebo plantárních fasciitid, nejsou pro pacienty s hypermobilním syndromem vhodné. Steroidy totiž inhibují syntézu kolagenu fibroblasty a působí nežádoucím efektem na pevnost v tahu u již oslabených tkání (Jarošová, 2015).

Lokální anestetické injekce u lidí s JHS jsou často méně účinné než u jiných lidí. Lékaři mohou být konsternováni v průběhu zubních nebo jiných menších chirurgických zákroků nebo dokonce při použití epidurální anestézie během porodu. Kromě toho mohou u těchto pacientů způsobit distres a úzkost. (Arendt-Nielsen et al., 1990).

4.2.3 Fyzikální terapie

Elektroterapie

Ve fyzikální léčbě vycházíme ze symptomů, které se u pacienta projevují. Nejčastějším z nich je bolest, a proto nejvíce používáme terapii s analgetickým účinkem. K tlumení bolesti lze využít DD-LP a randomizovaný TENS. Chceme-li dosáhnout co nejčasnějšího účinku, například v oblasti bederní páteře, použijeme Träbertovy proudy (Poděbradský & Poděbradská, 2009).

Analgetika a nesteroidní antirevmatika nejsou v léčbě chronických bolestí uspokojujivá. Pacienti s JHS jsou často odolní vůči maximálním dávkám. Základ této rezistence není znám, ale naznačuje možnou vadu zpracování bolesti. Kromě toho NSA s sebou nesou riziko potenciálně závažných vedlejších účinků, zejména krvácení do zažívacího traktu. Alternativní možnosti představuje transkutánní elektrická nervová stimulace (TENS), která může být užitečná, pokud jiné metody selžou (Hakim & Grahame, 2003).

Termoterapie

Pozitivní termoterapie má analgetický účinek na svalové spazmy. Jejím působením dochází k uvolnění, zlepšuje se cirkulace krve v tkáních a dochází k lepšímu zásobení kyslíkem. Negativní termoterapie se užívá jako analgetikum při akutních bolestivých stavech. Zvyšuje svalovou dráždivost a svalový tonus (Poděbradský & Vařeka, 1998).

Hydroterapie

Terapie na bázi vody může být velmi prospěšným doplňkem k léčbě BJHS. Účinky vztlaku odlehčují zátěž na klouby, což umožňuje lépe provádět posilovací cviky. Díky tomu je terapie velmi užitečná na začátku léčebného programu, kdy jsou bolest a ztuhlost významnými faktory. Vodoléčba poskytuje mnoho příležitostí k trénování síly a vytrvalosti svalů, stejně jako k práci na posturální stabilitě. Je však důležité, aby pacient i rodina nevnímali léčbu jako jedinou, ale aby si uvědomili, že je pouze doplňkem k léčebné tělesné výchově, nejčastěji prováděné jako domácí cvičební program (Murray, 2006).

Fototerapie

Jako analgetikum lze využít laser, jehož účinek je vysvětlen uvolňováním endorfinů. Kromě toho má účinek biostimulační. Aktivuje tvorbu kolagenu, novotvorbu cév, regeneraci poškozených tkání i zrání epitelu (Jarošová, 2015).

4.2.4 Ergoterapie

Lidé s JHS mají často velké praktické problémy při plnění svých úkolů v práci, ve škole, doma nebo i v klidu. Ergoterapeuti mohou přispět významným způsobem k tomu, aby živobytí a pracovní prostředí bylo více tzv. "uživatelsky přívětivé". Jejich vstup do této oblasti rehabilitace byl dlouhou dobu nedostatečný (Hakim & Grahame, 2003).

Ergoterapeuti mají velkou roli při zlepšování dysfunkce ruky. Ta je u těchto lidí běžná, ale jen zřídka spojovaná s ligamentózní laxicitou. Hyperextenze prstů je jedním z nejčastějších rysů hypermobility na horních končetinách, a tak je funkce ruky často negativně ovlivněna. Nejvíce je to patrné u dětí školního věku, kde se dlouhodobé psaní a úkoly stávají nezbytnou součástí studia. Učitelé tyto děti napomínají za špatný rukopis, který je však důvodem bolesti a únavy, jež se vyskytují v rámci tohoto onemocnění. U některých dětí je proto důležitý cvičební program, speciálně zaměřený na prsty a zápěstí, který bude zlepšovat funkci ruky bez bolesti a zároveň chránit klouby. Můžeme k tomu využít pomůcky jako mikro-theraband nebo vosk. Během cvičení, plnění úkolů a jiné práci posuzujeme efektivitu a držení těla. Při nedbalém psaní nebo k odpočinku mohou pacienti využít terapeutické pomůcky na úpravu rukojeti pera, ale je třeba vyhýbat se poskytování dlah, neboť podporují svalovou slabost. Posouzení funkce psaní je často velmi užitečné. Opravuje se abnormální poloha prstů, zápěstí a obecně celá pozice ruky a předloktí. K nápravě abnormálně držených poloh se používají šikmé psací desky, ergonomické stoly nebo židle (Murray, 2006).

Vzdělávání je pravděpodobně nejdůležitějším prvkem v léčbě, kterou může fyzioterapeut jednotlivcům s HMS poskytnout. Lidé s hypermobilitou páteře a sedavým způsobem zaměstnání mají nejvyšší výskyt bolestí zad. Proto je vzdělávání v oblasti ergonomie a mechaniky těla považováno za jeden z prvků, který může u lidí s HMS výskyt těchto bolestí snížit. Je vhodné poradit těmto lidem při výběru zaměstnání, sportovních nebo rekreačních aktivitách, které nebudou

zhoršovat jejich stav. Teoreticky jsou pacienti s HMS schopni pokračovat v určitých činnostech, ale za předpokladu, že sníží frekvenci či intenzitu, budou schopni modifikovat biomechaniku napětí nebo změny v technice prováděných aktivit a budou používat ochranné dlahy proti zranění kloubů. (Russek, 1999).

4.2.5 Chirurgická léčba

Obecně platí, že tradiční lékařský zákrok je omezen hlavně na symptomatickou léčbu. Pokud mají příznaky progresivní charakter a jsou urgentní až kruté, pak je chirurgický zákrok doporučen. Mnoho jednotlivců prošlo několika ortopedickými procedurami dokonce před stanovením samotné diagnózy, což je u pacientů s EDS nebo s JHS docela běžné. Za dobu svého života už v boji proti degeneracím kloubů, dislokacím či zraněním, která byla způsobena hypermobilním stavem, podstoupili několik operací pohybového aparátu (Hauser & Phillips, 2011).

Mezi běžné operace patří transplantace nebo převedení šlach, capsulorafie, artroskopie a artroplastika. Transplantace šlach představuje celkové přemístění šlachy. Převedení šlachy je částečné a jde pouze o přemístění konce šlachy k jiné části kloubu z důvodu stabilizace či zlepšení funkce. Capsulorafie je sešití trhliny v kapsule, převážně umístěné v kloubu, aby se zabránilo opakovaným dislokacím. Artroskopií se odstraňují nebo upravují poškozené struktury uvnitř kloubu a artroplastická operace slouží k úlevě od bolesti, obnovení rozsahu pohybu či rekonstrukci kloubu (Hauser & Phillips, 2011).

Stupeň stabilizace, redukce bolesti, celková spokojenost pacienta a pocit zlepšení stavu jsou velmi variabilní. Bohužel slabost hyperelastické kloubní tkáně představuje špatné hojení a chirurgie se tak v populaci hypermobilních jedinců ukázala být široce neúspěšná (Hauser & Phillips, 2011). Grahame a Keer (2010) vysvětlují, že je to proto, že hyperelastické tkáně jsou "méně robustní a přístupné" k chirurgickým postupům než zdravé kloubní tkáně. Hemostáza může být obtížná

a mohou se vyskytovat problémy s uzavíráním ran nebo hojením stehů a rány se mohou dokonce otevírat. Jizvy bývají tenké a nevzhledné. Léčení má tendenci být odloženo a může být neúplné. Tyto problémy jsou obzvláště výstižné v souvislosti s ortopedickými postupy, prováděnými při chondropatii patelly nebo dislokaci ramenního kloubu. U EDS cévní typu (EDS IV) jsou chirurgické nebo intervenční radiologické postupy kontraindikovány, neboť s sebou nesou vysoké riziko (Hakim & Grahame, 2003).

Před provedením operace by lékaři měli předvídat jistá zlepšení pacientova stavu, aby byla operace přínosná. Nicméně často neočekávají optimální výsledky. Chirurgická léčba může sice poskytnout úlevu od bolesti a stabilizovat kloubní spojení ale jen dočasně. Problém použití chirurgické léčby se objevuje u těžké generalizované hypermobility (Hauser & Phillips, 2011).

Důvody jsou následující:

- Systémový nedostatek základní pojivové tkáně – chirurgické výsledky jsou méně předvídatelné
- Systémové postižení více kloubů a tkání
- Množství chirurgických postupů může být nekonečné z důvodu povahy pojivové tkáně
- Každý další chirurgický zákrok na dané tkáni nebo kloubu je méně úspěšný

Jestliže dojde po chirurgickém zákroku k nedostatečné úlevě od bolesti, způsobí to u osob s chronickou bolestí chmurnou náladu, která nevede k příliš pozitivní prognóze. Chybou v léčbě je neschopnost oslabené pojivové tkáně odstranit příčinu hypermobility. Logicky by nejlepší přístup byl ten, který by přímo řešil kořen zdravotního postižení a to tak, že bychom přiměli oslabené tkáně k jejich přestavbě (Hauser & Phillips, 2011).

4.2.6 Proloterapie

Proloterapie je konzervativní metoda léčby chronických bolestí, které se objevují při postižení kloubu zánětem nebo degenerací, při bolestech zad, sportovních úrazech, u syndromu karpálního tunelu apod. Léčba spočívá v injekční aplikaci roztoku, nejčastěji dextrózy (druh cukru), do postiženého místa. Látka následně vyvolá v daném místě zánětlivou reakci. Tím dochází ke zvýšenému prokrvení a oslabená tkáň začíná nově růst. Počet aplikovaných injekcí je individuální, pohybuje se v rozmezí 4 až 6 v průměru. Při terapii nejsou pacienti nuceni k vyžádání pracovní neschopnosti (Anonymous, 2009).

Léčba vznikla v roce 1930, kdy Dr. Earl Gedney, osteopatický chirurg, úspěšně vyléčil své vlastní zranění ruky. Proloterapie funguje na principu vlastní stimulace přírodních léčivých mechanismů, které používá naše tělo k uzdravení zraněné a bolestivé muskuloskeletální tkáně (Alderman, 2015).

Proloterapii rozlišujeme podle druhu aplikační látky. Užívá se dextróza, plazma bohatá na krevní destičky či kostní dřev a tuková tkáň odebraná z těla léčeného jedince, a to proto, že tyto tkáně obsahují dospělé kmenové buňky stromatu. Na Hemwall Centru v New Yorku se tyto různé druhy proloterapie aplikují podle potřeby, k dosažení co nejlepšího výsledku. Pro detekci a přímou injekční aplikaci do správného místa poranění zde lékaři používají ultrazvukové zobrazování (Alderman, 2015).

Vzhledem k tomu, že operativní způsob léčby hypermobility s sebou u pacientů s JHS a EDS nese rizika a komplikace a mnohdy neléčí příznaky bolesti, hledají se jiné alternativy se stejnými nebo lepšími výsledky. Jendou z nich je právě proloterapie, ke které se pacienti obrací. Zahájením zánětlivé reakce, dochází k reparativním kaskádovitým dějům a vytváří se nový kolagen. Navíc buněčná matice dává pojivové tkáni svou pevnost a schopnost řídit sílu a napětí (Hauser & Phillips, 2011).

Proloterapie má dlouhou historii úspěchů léčení poraněných vazů, včetně léčby pacientů s kloubní hypermobilitou. Studie proloterapie ukázaly, že metoda odstraňuje chronické bolesti i u těch pacientů, kterým lékaři řekli, že by operace byla jediná možnost léčby jejich bolesti. Jedním z důvodů, proč má použití proloterapie u pacientů s EDS a JHS význam, je, že má vysokou úroveň bezpečnosti. Je to komplexní metoda – všechny nebo většina kloubů mohou být léčeny při každé návštěvě, léčba se poskytuje ambulantně, je efektivní z hlediska nákladů (ve srovnání s operací), ulevuje od bolesti, je často rychlá a poskytuje kloubní stabilizaci. Možná, že její největší výhodou je skutečnost, že tento způsob léčby může zpracovat většinu bolestivých muskuloskeletálních stavů, které se u jedinců s EDS a JHS vyskytují (Hauser & Phillips, 2011).

Proloterapie by rovněž mohla přispět k léčení poruch kloubů tím, že brání rozvoji předčasné osteoartrózy. Již dlouho je známo, že jedinci s JHS a EDS trpí předčasnou osteoartritidou v různých kloubech a množství degenerace koreluje s rozsahem hypermobilních jednotlivců. Dr. P. Brighton, který vyvinul kritéria pro stanovení kloubní hypermobility, zjistil, že se u 100 % lidí s Ehlers-Danlos syndromem a Beighton skórem nejméně 4 vyvinula osteoartróza do 40. roku života. Kombinace extrémní hypermobility a opakovaných zranění se považuje za vedoucí prvek k rozvoji předčasné osteoartrózy. Proloterapie nabízí velkou naději pro ty, kteří vykazují příznaky generalizované kloubní hypermobility, protože je navržena tak, aby úspěšně léčila laxicitu vazů a tkání, které JHS a EDS doprovází. (Hauser & Phillips, 2011).

4.2.7 Ortetika

Jiný přístup, který lze na pomoc bolestivým stavům při hypermobilitě použít, je dlahování a stabilizace kloubů pomocí ortéz, zároveň je však nutná řádná fyzická a pracovní terapie. Při cílené imobilizaci je nutné svaly posilovat, aby neochabovaly. Dbáme na vzdělávání a instruktáž pacientů.

Jak správně používat pomůcky, jak se o ně starat, jak udržovat klouby, aby byly schopné užitečně pracovat, ale také jaká omezení s sebou tato léčba přináší (Hauser & Phillips, 2011).

Při užívání dlah a ortéz na dolních končetinách se pacienti mohou radit s podiatry, kteří vyhodnocují jejich stav (Grahame & Hakim, 2015). Charakteristickým rysem hypermobilní nohy je totiž její neschopnost nést váhu těla a stabilizovat se. Vzhled nohy je normální, má obvykle vypadající podélnou klenbu, ale při zatížení se ihned zplošťuje. Kromě toho má tendenci pronovat. Čím více symptomů se na noze objevuje, tím větší je důvod odeslat pacienta k pediatrovi, který může doporučit vhodné ortézy (Hakim & Grahame, 2003).

U dětí s BJHS se často vyskytuje plochonoží a noha je zároveň pronovaná, což poukazuje na příznaky hypermobility na dolní končetině. Murray (2006) velmi dobře využil ortotiku v obuvi pacienta. Využívá různě tvarovaných podpatků či podpěr nožních kleneb, které podporují pozici subtalárního kloubu, mediálního oblouku a korigují polohu nohy. V praxi mají pomůcky výhodu hlavně v korekci biomechaniky nohy. Jako prostředek k povzbuzení oslabených svalů nohou neslouží. Mají pozitivní vliv na celý chůzový stereotyp, který je přednostním cílem léčby. V mnoha případech korekce biomechaniky nohy významně snižuje abnormální násilí na další klouby, tedy redukuje obvykle stálou bolest, jako například bolest v přední části kolene (Murray, 2006).

4.2.8 Taping

Taping má několik využití. Může poskytnout podporu poraněným tkáním, například při natažení mediálního vazů v kolenu, nebo snížit bolest. Existuje důkaz, že může facilitovat k lepší svalové aktivitě a konfiguraci. Macgregor a spol. (2005) zjistili, že taping bočních úseků česky, směrem přes česku, zlepšuje aktivitu u lidí s patellofemorální bolestí. Christou (2004) zjistil podobné účinky při tapingu mediální strany, ale formou placebo, tedy prostým nalepením pásky na mediální stranu patelly. Došel tak k mechanismu kožní stimulaci. Je zajímavým zjištěním,

že aplikace „tejpu“ měla u zdravých jedinců opačný účinek. Z toho plyne důkaz, že taping zvyšuje propriocepci, ale pouze v těch případech, kde je narušena. U jedinců s normální propriocepcí bylo prokázáno, že buď nemá žádný účinek, nebo zhoršuje pozici kolenního kloubu. Otázkou zůstává, zda měl pacient při provádění tohoto výzkumu zdravý kolenní kloub, nebo trpěl syndromem patellofemorální bolesti. Je dokázáno, že u pacientů se syndromem patellofemorální bolesti má taping ve srovnání se zdravými jedinci příznivý vliv na dynamickou posturální kontrolu (Keer & Butler, 2010).

Taping nebo dlahování jsou užitečné pro podporu kloubů a zlepšení propriocepce, ale jak již bylo řečeno, křehká kůže může při jejich aplikaci dělat problémy. Fyzioterapeutka Natalie Bennett-Bremner, která se specializuje na léčbu JHS, proto navrhla inovativní kompresivní mikrovlákná z lykry tzv. STRAPS. Aplikace těchto popruhů není přímo na tělo, nýbrž přes oděv. Nedochází tedy ke tření pomůcky s kůží a ta se tím nepoškozuje. Elastické popruhy jsou na suchý zip a pomáhají stabilizaci i repozici kloubního nebo jiného tělního segmentu, aby snížily tlak na podpůrné struktury. Tzv. Spiral Thigh Brace se používá ke korekci dolních končetin, včetně vybočených palců, dále při snížené funkci kolene při chůzi o při nestabilitě kolem pánve. Používá se také jako biofeedback pomůcka při edukaci chůze (Hickmott, 2012).

4.2.9 Psychosociální terapie

Každý člověk s JHS představuje jedinečnou variantu stavu a nikdo jí nerozumí lépe než pacient sám. Z toho vyplývá, že nikdo není lepší ve zvládnání řídit svůj stav a rozmary. Bolest je hlavním problémem, ale mnoho pacientů často identifikuje zhoršování i zmírňování příznaků. Neobvyklé tělesné cvičení je většinou spouštěčem bolesti. V tomto směru by měli pacienti znát své hranice, za které pokud se dostanou, musí očekávat zvýšenou bolest než v jiných standardních aktivitách. Nestereotypními situacemi mohou být např. změna zaměstnání, volnočasových aktivit

nebo rychlé přibývání na váze. V mnoha případech představuje změna špatného životního stylu úlevu od bolesti (Hakim & Grahame, 2003).

Velmi důležitým prvkem svépomoci je převzetí odpovědnosti za řízení správy vlastního stavu. Nutná je jeho znalost a pochopení. Obeznamení se s vlastním tělem přesto vyžaduje zásah a vstup zdravotníků. V minulosti bylo revmatologů i jiných zdravotnických pracovníků k dispozici velmi málo, ale s postupem času se tato situace rychle mění. Existují svépomocné skupiny, které hrají při poskytování informací a podpory pro své členy důležitou roli. Přispívají např. roznášením letáků, psaním knih a bulletinů, udržují tzv. „studijní dny“ a provozují interaktivní webové stránky. Ve Velké Británii představují tyto aktivní skupiny třeba asociace zabývající se syndromem hypermobility, podpůrná skupina Ehlers-Danlosova syndromu nebo Sdružení Marfanův (Keer & Grahame, 2003).

V případech, kdy je bolest a ztráta funkce hluboká, je nezbytné zahrnout do terapeutického týmu klinického psychologa. Často bude identifikovat psychosociální stresory, které hrají v prezentaci osobnosti jedince vůči okolí velkou roli. Stejně tak se mohou objevovat různé vzory víry a změny kognitivních funkcí. Tito psychologové jsou schopni pomoci rozvíjet pacientovi jeho dovednosti k řízení bolesti, pomáhají rodině pacienta vyrovnat se s úskalími a pomáhají pochopit dopad stavu pacienta na celou rodinu (Murray, 2006).

4.2.10 Kognitivní behaviorální terapie

Tato terapie je použitelná u pacientů, u kterých je již bolest jinými způsoby neřešitelná. Nemocný nereaguje na analgetika nebo jiné fyzikální zásahy. Cílem terapie je umožnit pacientům převzít kontrolu nad svým tělem a snažit se řídit bolest, navzdory její pronikavosti. Terapie nemá za cíl odstranit bolest, jako se o to pokouší fyzioterapie, proto jsou k sobě tyto dva prvky rehabilitace komplementární (Grahame, 2009).

Program je obvykle podáván malé skupině pacientů a to podle rozhodnutí klinického psychologa (se zvláštním výcvikem bolesti v psychologii), který pracuje na bolesti společně s fyzioterapeutem. Tým zdravotnických pracovníků může být dále tvořen ergoterapeutem, zdravotní sestrou, farmaceutem a lékařsky kvalifikovanými specialisty. Cílem je zlepšit pochopení chronické bolesti, snížit úzkost s bolestí související, zlepšit komunikaci s ostatními (zejména o chronické bolesti), navrátit se k uznávaným hodnotám a zábavným aktivitám, zlepšit fyzické fungování a snížit invaliditu, zlepšit spánek a nakonec také rozvíjet způsoby správy při zvyšující se bolesti (Grahame, 2009).

5 KAZUISTIKA

Pohlaví: žena

Věk: 22 let

Výška: 157 cm

Váha: 51 kg

Lateralita: pravačka

Vyšetření: říjen 2015

Nynější onemocnění:

- Pacientka dlouhodobě pociťuje občasné bolesti obou kyčlí, více vpravo. Bolesti se objevují při výrazné zevní rotaci s abdukci, chůzi delší jak 10 km a po výraznější zátěži (běhy, doskoky, nošení těžkých věcí na zádech).
- Objevují se u ní časté bolesti zad, převážně vsedě a statickém stoji.
- Poslední měsíc si stěžuje na bolest pravého zápěstí, zejména při pohybu do ulnární dukce a při opoře, dále pociťuje bolesti levého ramene při vysvlékání oděvu.

Osobní anamnéza:

- Pacientka má vrozenou dysplazii obou kyčlí. V dětství nosila široké balení. Podle zprávy ortopedického lékaře dokáže subluxaci obou kyčlí v rámci syndromu kloubní hypermobility.
- Zjištěné oboustranné plochonoží.
- 2011 – podvrtnutý pravý hlezenní kloub, léčený konzervativně pevnou sádrrou.
- 2006 – nalomený prostředníček pravé ruky, podvrtnutý malíček pravé ruky.
- Běžná dětská onemocnění; v období puberty častá onemocnění laryngu.
- Zřídka kdy se u pacientky vyskytují jednorázové bolesti vpravo na hrudníku při nádechu.

Rodinná anamnéza:

- Bezvýznamná.

Farmakologická anamnéza:

- Pravidelně žádné léky neužívá.
- Hormonální antikoncepci neužívá.

Sociální a pracovní anamnéza:

- Studentka VŠ.
- Žije s rodiči v rodinném domě, pokoj má v druhém patře.
- Většinu dne sedí za počítačem.

Sportovní anamnéza:

- Od 3 do 8 let se věnovala estetické gymnastice.
- Od 8 do 16 let tančila balet na ZUŠ.
- Od 16 let tančí společenské tance a v 21 letech začala s tancem na tyči (pole dance).
- Nyní trénuje ve frekvenci 3-4x týdně (standardní tance, salsu a pole dance).
- Při cvičení pole dance uchopuje tyč převážně pravou rukou a pravou dolní končetinou.
- Po více jak hodinovém tréninku společenských tanců, během kterých má boty na vysokém podpatku, uvádí pacientka bolesti a ztuhlost chodidel i bederní páteře.

Vyšetření aspektů:

- Typ postavy muskulaturní, vadné držení těla.
- Ze zadu – levé rameno výše, paravertebrální valy v oblasti Thp a Lp v hypertonu, výrazná hyperlordóza v bederní části páteře, strie v oblasti infraglutálních rýh.

- Zboku – ramena v protrakci, oslabená břišní stěna, anteverze pánve, strie v oblasti kyčlí, hypertenze kolenních kloubů více vlevo, snížené podélné klenby nožní více vpravo.
- Zepředu – levá klíční kost výše, blokáda 3. žebra vlevo, pravá taile hlubší, pupek lehce šilhá doleva a šikmo dolů, výrazněji osvalené pravé lýtko, počínající hallux valgus vpravo.
- Shora – rotace ramen (levé směrem vpřed, pravé vzad), rotace pánve (pravá spina rotuje vpřed, levá vzad).

Vyšetření palpací:

- Oboustranně přetížený m. scalenus anterior et medius.
- Oboustranné reflexní změny v m. pectoralis minor a m. pectoralis major pars clavicularis – charakteru TdP.
- Zvýšený tonus horních vláken m. trapezius a paravertebrálních valů.
- Palpační citlivost flexorů kyčlí.
- Zkrácený m. piriformis vpravo, zkrácené hemstringy bilat.
- Pánevní kristy symetrické, přední i zadní postavení spin symetrické, fenomén přebíhání negativní, spine sign negativní.

Další zkoušky:

- Trendelenburgův příznak – pozitivní na pravé dolní končetině (oslabené abduktory kyčlí, m. gluteus medius et minimus)
- Vyšetření na dvou vahách – pacientka zatěžuje pravou dolní končetinu o 5 kg více než levou
- Rombergovy stoje – zvládá i III. stupeň

Vyšetření hlubokého stabilizačního systému páteře (vybrané testy):

- Brániční test – test je negativní, pacientka je schopna laterálního rozvinutí žeber v dolní části hrudníku, při kterém zůstává její páteř v napřímení a hrudník se neflektuje, zapojení svalů je symetrické.

- Test břišního lisu – dochází k mírným projevům insuficience – snižuje se aktivita laterálních břišních svalů, hrudník se dostává lehce do inspiračního postavení a zvyšuje se aktivita paravertebrálních valů.
- Extenční test – projevy insuficience jsou výrazné – při extenzi se výrazně aktivuje paravertebrální svalstvo s maximem na Th/L přechodu, laterální skupiny břišních svalů se neaktivují.
- Test flexe trupu – dochází k některým projevům insuficience – při flexi hlavy nedochází ke kraniální synkinéze hrudníku, ale při flexi trupu dochází k laterálnímu pohybu žeberek a probíhá v nádechovém postavení hrudníku, diastáza břišní se neobjevuje.

Goniometrické vyšetření HKK:

RAMENNÍ kloub *	Pravý	Levý
Flexe	180°	180°
Extenze	40°	30°
Abdukce	180°	180°
Horizontální ABD	20°	20°
Horizontální ADD	120°	110°
Vnitřní rotace	80°	60°
Zevní rotace	90°	80°

LOKETNÍ kloub *	Pravý	Levý
Flexe	150°	145°
Extenze	15°	15°

RADIOULNÁRNÍ kloub *	Pravé	Levé
Pronace	60°	90°
Supinace	110°	120°

RADIOKARPÁLNÍ kloub *	Pravý	Levý
Flexe	90°	90°
Extenze	70°	80°
Radiální dukce	20°	40°
Ulnární dukce	50°	60°

METAKARPOFALANGEÁLNÍ klouby PRSTŮ ruky **	Pravé	Levé
Flexe	90°	90°
Extenze	60°	60°

METAKARPOFALANGEÁLNÍ kloub PALCE ruky **	Pravé	Levé
Flexe	80°	80°
Extenze	0°	0°

PROXIMÁLNÍ INTERFALANGEÁLNÍ klouby prstů ruky **	Pravé	Levé
Flexe	100°	100°
Extenze	5°	5°

DISTÁLNÍ INTERFALANGEÁLNÍ klouby prstů ruky **	Pravé	Levé
Flexe	80°	70°
Extenze	10°	10°

INTERFALANGEÁLNÍ kloub palce ruky **	Pravý	Levý
Flexe	80°	80°
Extenze	15°	15°

Goniometrické vyšetření DKK:

KYČELNÍ kloub *	Pravý	Levý
Flexe	90°	90°
Extenze	10°	10°
Abdukce	50°	50°
Addukce	20°	10°
Vnitřní rotace	40°	40°
Zevní rotace	40°	40°

KOLENNÍ kloub *	Pravý	Levý
Flexe	130°	130°
Extenze	10°	20°

HLEZENNÍ kloub *	Pravý	Levý
Plantární flexe	80°	80°
Dorzální flexe	20°	20°
Inverze	50°	45°
Everze	30°	40°

METATARZOFALANGEÁLNÍ klouby PRSTŮ nohy **	Pravé	Levé
Flexe	60°	60°
Extenze	90°	90°

METATARZOFALANGEÁLNÍ kloub PALCE nohy **	Pravé	Levé
Flexe	40°	40°
Extenze	80°	80°

DISTÁLNÍ INTERFALANGEÁLNÍ klouby prstů nohy **	Pravé	Levé
Flexe	45°	45°
Extenze	5°	5°

INTERFALANGEÁLNÍ kloub palce nohy **	Pravý	Levý
Flexe	80°	80°
Extenze	5°	5°

Goniometrické vyšetření páteře:

KRČNÍ páteř *	Rozsah pohybu
Flexe	60°
Extenze	75°
Laterální flexe	symetricky 50°
Rotace	symetricky 80°

HRUDNÍ a BEDERNÍ páteř *	Rozsah pohybu
Laterální flexe	symetricky 40°
Rotace	doprava 50°/doleva 40°

* aktivně provedené pohyby v daném kloubu

** pasivně provedené pohyby v daném kloubu

Funkční testy páteře:

ZKOUŠKA	Naměřená hodnota
<i>Schoberova vzdálenost</i>	6 cm
<i>Stiborova vzdálenost</i>	11 cm
<i>Čepojova vzdálenost</i>	1 cm
<i>Ottova inklinální vzdálenost</i>	5 cm
<i>Ottova reklinační vzdálenost</i>	2 cm
<i>Lateroflexe</i>	vpravo 24cm / vlevo 23 cm
<i>Vzdálenost Fleche dle Forestiera</i>	0 cm
<i>Thomayerova vzdálenost</i>	-12 cm
<i>Test dle Lenocha</i>	dotyk

Vyšetření hypermobility podle Jandy:

	ZKOUŠKA	Výsledek měření
1	Zkouška rotace hlavy	80° aktivně na každou stranu, pasivně přes 90°
2	Zkouška šály	přesah prstů přes processus spinosus krčních obratlů
3	Zkouška zapažených paží	oboustranně dotyk celých prstů
4	Zkouška založených paží	překrytí lopatky oboustranně
5	Zkouška extendovaných loktů	140°
6	Zkouška sepjatých rukou	90°
7	Zkouška sepjatých prstů	90°
8	Zkouška předklonu	-16 cm
9	Zkouška úklonu	oboustranně za intergluteální rýhou
10	Zkouška posazení na paty	dosedne na podložku

Vyšetření hypermobility dle Sachseho a Kapandjiho:

	ZKOUŠKA	Výsledek měření
1	Záklon bederní páteře	C
2	Předklon bederní páteře	C
3	Úklon bederní páteře	C
4	Rotace hrudní páteře	A
5	Rotace krční páteře	B
6	Extenze metakarpofalangeálních kloubů ruky	C
7	Extenze v lokti	B
8	Přibližování lokte k rameni protilehlé strany	B
9	Dotek obou rukou na zádech mezi lopatkami	B
10	Hyperextenze v koleni	C
11	Vnitřní a zevní rotace v kyčli	A

Vyšetření hypermobility dle Cartera & Wilkinson:

1	Pasivní přitažení palce ruky k flexorům předloktí	NE
2	Pasivní hyperextenze prstů s opřeným předloktím i dlaní o podložku	ANO
3	Schopnost hyperextenze v lokti více jak 10°	ANO
4	Schopnost hyperextenze v koleni více jak 10°	ANO
5	Zvýšený pasivní rozsah dorzální flexe a everze kotníku	NE

Vyšetření hypermobility dle Beightona & Horana:

	ZKOUŠKA	Pravá strana	Levá strana
1	Dorzální flexe MCP kloubu malíčku je více jak 90°	0 b.	0 b.
2	Pasivní přitažení palce k volární straně předloktí	0 b.	0 b.
3	Hyperextenze v lokti nad 10°	1 b.	1 b.
4	Hyperextenze v koleni nad 10°	1 b.	1 b.
5	Dotyk země dlaněmi s extendovanými koleny	1 b.	

Závěr vyšetření:

Z výsledků goniometrického měření můžeme vyčíst rozdílné hodnoty addukce a vnitřní rotace v ramenu. Levá strana je oproti pravé omezenější, možná příčina může být v bolestivosti, kterou pacientka uvádí při vysvlékání oděvu. V obou loketních kloubech byla naměřena hodnota 15° , což je hodnota větší, než jaké je uvedeno rozpětí podle Jandy a Pavlů (1993). Pronace na pravém zápěstí byla naměřena o 30° menší než zápěstí levém, důvodem je bolestivost, kterou pacientka při tomto pohybu uvádí. Naměřené hodnoty radiálních i ulnárních dukcí jsou vyšší než variační šíře rozsahu těchto pohybů, uvedených v tab. 5. Přesto je pravé zápěstí v těchto pohybech omezenější, důvodem je opět bolestivost. Na dolních končetinách nacházíme omezené flexe kyčlí z důvodu zkrácených hemstringů a omezené zevní rotace kyčlí. Za příčinu považuji intraartikulární problémy spojené s vrozenou dysplazií. V levém kolením kloubu byla naměřena hodnota extenze 20° , což značí vysoký projev lokální hypermobility. Plantární flexe hlezenních kloubů je 80° . Předpokládám, že vlivem této lokální hypermobility je balet, který pacientka tančila osm let. Rotace krční páteře je na každou stranu, ve srovnání s rozpětím uváděným Jandou a Pavlů (1993), větší o 20° .

Vyšetření funkční pohyblivosti páteře uvádí nízkou hodnotu při měření Schoberovy vzdálenosti. Za nemožnost dosažení většího rozpětí považuji výraznou bederní lordózu, která se později může projevit spondylolistézou. Pacientka totiž během vyšetření uvedla, že její matka i matka z matčiny strany, mají diagnostikovanou ventrolistézu L4 a L5. Zkoušky Stiborovy a Ottovy inklinací vzdálenosti ukázaly hodnoty vyšší než normální, z toho vyplývá, že pacientka má zvýšenou pohyblivost hrudní páteře. Při měření lateroflexe byla naměřena hodnota o 1 cm větší při úklonu vpravo. U Thomayerovy zkoušky se pacientka dotkla celými dlaněmi země.

Vyšetření hypermobility podle Jandy ukázalo výsledek 9 z 10 testů pozitivní. Podle Sachseho byly výsledky 5/11 testů označeny za výraznou hypermobilitu a 4/11 testů za lehkou hypermobilitu. Při vyšetření dle Cartera & Wilkisona splnila pacientka 3 tesy z 5, podle Beightona & Horana získala 5 bodů z 9 možných. Pacientka ve všech vyšetřeních dosáhla výsledků hypermobility.

5.1 Krátkodobý rehabilitační plán

Při návrhu krátkodobého rehabilitačního plánu vycházím z pacientčina vyšetření. Zaměřila bych se na bolestivé levé rameno a pravé zápěstí. Doporučila bych cca 10 dnů nosit lehkou ortézu na pravém zápěstí, aby pacientka odlehčila zátěži a zápěstí se zklidnilo. Spolu s fixací je samozřejmostí každodenní protažení svalů, jako prevence proti ztuhnutí. Následně by se měly provést měkké a mobilizační techniky, posílit svaly v oblasti předloktí a zápěstí a zlepšit stabilizační funkci tohoto kloubu. Jako motivační prvky bych zařadila co nejširší využití pomůcek (overball, gymball, theraband, činky, míčky aj.), jejich časté střídání a širokou škálu cviků, aby měla pacientka pocit, že se neustále něco děje. Z vyšetření lze usuzovat, že má ráda stále nové akce a výzvy. V ramenním kloubu bych aplikovala především cviky na statickou i dynamickou stabilizaci. Dále uvolnění ramenního kloubu a lopatky, posílení mezilopatkových svalů, využití polohy 3. měsíce vleže na břiše i vleže na zádech a PNF pro lopatku a levou horní končetinu.

Dále bych se zaměřila na úpravu svalových dysbalancí, především v dolní části trupu, ošetření reflexních změn, zlepšení vadného držení těla, uvolnění a stabilizaci kyčelních kloubů a zlepšení propriocepce. TdP v m. pectoralis minor a m. pectoralis major pars clavicularis bych ošetřila postizometrickou relaxací, na horní vlákna m. trapezius bilat. bych z důvodu výrazných změn použila kombinovanou terapii a pacientku bych instruovala k autoterapii na doma. K odstranění protrakce ramen je vhodné kromě uvolnění výše zmíněných pektorálních svalů uvolnit i oboustranně přetížený m. scalenus anterior et medius. Pro zlepšení propriocepce, plochonoží a ke stabilizaci kyčelních kloubů bych využila metodu senzomotorické stimulace s využitím balančních ploch, posturomedu, overballu, gymballu, therabandu či bosu. Před stabilizačním tréninkem bych provedla trakci kyčlí i bederní páteře, protože se pacientka zmínila, že jí tato mobilizace pomáhá bolest mírnit.

Nejdůležitějším bodem terapie je zmírnění obtíží bederní části zad, uvolnění přetížených paravertebrálních valů a hlubokých extenzorů páteře a posílení břišních svalů. Před zahájením terapie bych edukovala pacientku zásadami školy zad, zdůraznila bych myšlenku Feldenkraisovy metody, tedy sebevnímání postury, a upozornila bych na pravidelnou autoterapii i po ukončení léčby v rehabilitačním centru. Terapii bych začala mobilizací hrudní páteře a mobilizací žeber dle Mojžíšové, dechovou gymnastikou se zaměřením na nácvik správného stereotypu dýchání a lokalizovaného dýchání, měkkými technikami a protažením thorakolumbální fascie, a dále posílením hlubokého stabilizačního systému. Pokračovala bych cvičením na gymballu, zaměřila bych se na některé cviky z metody akrální koaktivační terapie, neboť se pacientka zmínila, že již dříve tuto metodu cvičila a od bolesti zad jí ulevila, a k posilování oslabených svalů bych využila závěsný systém Redcord.

5.2 Dlouhodobý rehabilitační plán

V rámci dlouhodobého rehabilitačního plánu bych doporučila pacientce pokračovat v duchu rehabilitačního plánu krátkodobého. Zdůrazňuji zaměření se primárně na bolesti kyčlí a bederní páteře, uvolňování přetížených extenzorů páteře a zkrácených abduktorů kyčlí, posilování oslabených svalů břišních a hýžděových, stabilizování kyčelních i kolenních kloubů. Za nutné považuji i péči o nohy, ať už nošení vodné ortopedické obuvi, trénink malé nohy nebo mobilizace nožích kůstek.

Pacientka by měla zvážit, zdali je vhodné věnovat se takovým pohybovým aktivitám a s takovou intenzitou, s jakou se jim věnuje v tuto chvíli. Je vhodné se zamyslet nad tím, jaký dopad to může mít na její zdraví třeba za deset let. Jistá pohybová aktivita je samozřejmě důležitá, aby se tělo udržovalo v dobré kondici, ale je třeba volit takové aktivity, které nevyvolávají obtíže.

6 DISKUZE

Na hypermobilitu je často nahlíženo jako na lokální problém, spojený s nadměrnou kloubní volností a laxní přístup při vyšetření pacientů s těmito projevy vede k chybné diagnostice. Odlišení pojmů hypermobilita a hypermobilní syndrom je nutností. Lidé, kteří nemají bolesti kloubů, ale mají nadměrně zvýšenou kloubní volnost, jsou považováni za hypermobilní, ale pacienti, u kterých způsobuje hypermobilita bolesti a jiné obtíže, jsou jedinci s hypermobilním syndromem. Podle Dvořáka (2007) u nás trpí hypermobilitou 20% populace, podle Koláře (2009) je to u konstituční hypermobility až 40%. Výsledky zahraniční studie Du Toit et al. (2011) poukázaly na vyšší výskyt hypermobility u žen než mužů. Z celkem 380 probandů se příznaky objevily u 36,41% žen a 13,96% mužů. Dalo by se tedy říct, že průměrný výskyt hypermobility je skoro u 1/3 populace.

Poprvé byl pojem hypermobilní syndrom, označovaný jako HMS, zmíněn v roce 1967 Kirkem a jeho kolegy. V průběhu let se morfologie tohoto označení měnila. Přestože se koncem 20. století ustálila zkratka BJHS, je spousta studií, které stále uvádí pojem JHS. Slovo „benigni“, dodané před zkratkou JHS, mělo definovat hypermobilní syndrom, u kterého se nevyskytují jiné vážné choroby, např. kardiovaskulární či oční. Mělo oddělit projevy hypermobility od jiných vážnějších dědičných onemocnění pojivové tkáně, jako třeba MFS, OI či EDS. Většina studií a článků se zmiňuje převážně o těchto třech onemocněních, Rusek (1999) však uvádí i další nemoci, např. revmatoidní artritidu, systémový lupus erythematosus, tabes dorsalis či myotonii congenitu.

V definování pojmů je patrná nejednotnost a problém při vyhledávání informací. Chceme-li s jistotou předkládat poznatky o HMS, jsou nejlepší metodou volby studie, jejichž názvy obsahují zkratku BJHS. Nevýhodou při vyhledávání pouze takových studií je to, že nadprůměrná většina z nich se zabývá převážně dětmi a mládeží.

V práci uvádím čtyři autory, kteří různě pojmenovávají a dělí hypermobilitu podle typů. Nejaktuálnější rozdělení z roku 2009 popisuje Kolář v publikaci „Rehabilitace v klinické praxi“. Dělí hypermobilitu na čtyři typy – kompenzační, při neurologickém onemocnění, konstituční a lokální patologickou. Kompenzační hypermobilitu lze srovnat s kompenzatorní hypermobilitou dle Rychlíkové (2008) a sekundární hypermobilitou (lokalizovanou) podle Dvořáka (2007). Hypermobilitu při neurologickém onemocnění popisuje i Janda (2001), jako jeden z jejích příznaků, a také Dvořák (2007), který ji pojmenovává lokalizovanou hypermobilitou při neuropatiích. Pro konstituční hypermobilitu je charakteristická generalizovanost. Rychlíková (2008) ji zmiňuje jako celkovou kongenitální hypermobilitu, Dvořák (2007) jako hypermobilitu generalizovanou a Janda (2001) jako konstitucionální. Posledním typem hypermobility dle Koláře (2009) je hypermobilita lokální patologická. Rychlíková (2008) ji nazývá lokální poúrazovou hypermobilitou, Dvořák (2007) lokalizovanou posttraumatickou, Janda (2001) též lokální patologickou. Rychlíková (2008), jako jediný z autorů, uvádí navíc hypermobilitu lokální kongenitální a hypermobilitu při uvolnění ligament. Z výše uvedeného vyplývá, že ačkoli každý z autorů popisuje typy hypermobility jinak, celkově ji lze rozdělit na čtyři až šest typů.

Podstatou celého problému je onemocnění pojivové tkáně, které může být vrozené nebo získané. Protože se pojivová tkáň vyskytuje ve více tělních systémech, může být hypermobilitou postižena třeba i stěna střev nebo močový měchýř. Proto je nutné pohlížet na onemocnění jako na systémové a nezabývat se pouze kloubní laxitou. Bolesti jsou jejím nejčastějším projevem a právě v tuto chvíli přichází lékaři s diagnostikou hypermobility daných kloubů. Pro většinu z nich je to uzavřená kapitola. Málo kdo se zabývá dalšími příznaky. Časté subluxe, distorze, degenerativní procesy meziobratlových plotének, infekce močových cest, obstipace, vada řeči, dysplazie kyčelních kloubů, strie, špatně se hojící rány, plochonoží nebo fibromyalgie, to vše může být důsledkem onemocnění pojivové tkáně. Chybou v diagnostice

je nedostatečně odebraná anamnéza a nevěnovaná pozornost dalším obtížím, které mohou být se syndromem hypermobility úzce spjaty.

Existují opatření, která lze provést jako prevenci bolesti. Stejně je to s rizikovými faktory, které jsou společné i u jiných onemocnění, vztahujících se k pohybovému aparátu. Přestože jsou to informace obecně známé, měly by být předneseny každému pacientovi v rámci jeho edukace. Poskytování těchto základních informací lékařem, fyzioterapeutem či zdravotní sestrou by mělo být na denním pořádku.

Goniometrické vyšetření je nejstarší metodou, podle které lze odhadovat zvýšenou kloubní mobilitu. Nevýhodou při stanovování kloubní hypermobility podle této metody je, že fyziologický rozsah pohybu v daných kloubech popisují různí autoři různě. Další nevýhodou je větší množství faktorů, které mají vliv na rozsah pohybu. Jedním z nich jsou třeba kostní výrůstky či defekty, které mohou pohyb omezovat nebo zvyšovat, a které nejsme schopni bez rentgenologického vyšetření jednotlivých kloubů diagnostikovat.

Janda (2004) uvádí deset zkoušek vyšetření hypermobility a zdůrazňuje důležitost jejího odlišení na horní a dolní polovinu těla. Zkoušky pro horní polovinu těla jsou jednoznačné a je jich sedm. Při testování hypermobility pouze Jandovým testem nemůžeme tvrdit, že byla prokázána hypermobilita více na horní polovinu těla, neboť počet testů pro horní a dolní polovinu těla není rovný.

Během vyšetřování hypermobility pacientky zmíněné v kazuistice jsem neshledala optimálnější jedno ani druhé testování vybraných autorů. Autoři se však rozcházejí v počtu zkoušek, některé zkoušky jsou jiné než ostatní, některé jsou stejné. I přesto, že se názvy některých zkoušek shodují, jejich výsledky se mohou někdy u stejného pacienta rozcházet. Např. výsledek goniometrického měření extenze v loktech pacientky je považován za vysoce hypermobilní, podle Sachseho a Kapandjiho se jedná o lehkou hypermobilitu. Nebo při zkoušce rotace hlavy je hypermobilita dle Jandy vyšší, podle Sachseho a Kapandjiho je to opět projev lehké hypermobility. V praxi

se nejčastěji využívá testování hypemobility podle Jandy. Mnoho studií však tvrdí, že nejvhodnější je kritérium Brighton, které vychází z vyšetření podle Beightona & Horana. Myslím si, že čerpat při tetování hypermobility ze všech výše zmíněných autorů, je nejlepší volbou v rámci komplexního vyšetření.

Léčebná tělesná výchova by měla být primárně zvolenou terapií u syndromu hypemobility. Jejím cílem je odstranit nebo zmírnit obtíže konzervativním způsobem. Farmakoterapie, fyzikální terapie, proloaterapie, ortetika, tejpování a chirurgická léčba jsou dalšími způsoby terapie, které jsou však intervenční. Snahou každého lékaře by mělo být řešit problémy s co nejmenším zásahem do lidského organismu. V první řadě by měl lékař doporučit léčebný tělocvik, pakliže není dostatečný, navrhnout některé druhy fyzikální léčby, využít taping nebo ortézy, popř. doporučit konzultaci s klinickým psychologem. Operace a chirurgické zákroky by měly být navrhovány až jako finální možnost terapie. Poslední dobou se však empatie a trpělivost ze stran lékařů vytrácí a doporučují se často radikálnější metody léčby. Problém shledávám u fenoménu stárnutí populace. Ordinace lékařů jsou plnější, než jak tomu bývalo před dvaceti lety.

V rámci léčebné tělesné výchovy můžeme u syndromu hypermobility aplikovat široké spektrum kinezioterapeutických metod. PNF se využívá ke snížení bolesti, relaxaci, zvýšení vytrvalosti, zvýšení koordinace a kontroly pohybu, zvýšení stability a zvýšení síly. Prostředky, kterými toho dosahujeme, jsou techniky rytmické stabilizace a stabilizačního zvratu. Jedním z nejúčinnějších cvičení na zmírnění nebo odstranění obtíží u pacientů s bolestmi bederní páteře je stabilizace „core“ a posílené HSSP. V bakalářské práci jsem se mimo jiné zmínila o metodách DNS a ACT, protože se zaměřují na stabilizaci centra („core“) i končetin, a protože myšlenky těchto konceptů jsou založeny na znalostech vývojové kineziologie a posturální ontogeneze.

Kromě nich zmiňuji i cvičení Tai-chi a Pilates. Koncepty jsou v různých studiích popisovány jako metody vhodné pro osoby s hypermobilním syndromem. Je důležité zdůraznit, že obě tyto metody cvičení podporují flexibilitu, což je v případě tohoto onemocnění

kontraproduktivní. Pokud fyzioterapeut doporučí pacientům jeden z výše uvedených konceptů, měl by je upozornit, že je důležité využívat jenom takové cviky, které neprohlubují kloubní hypermobilitu a flexibilitu. Vhodnost Tai-chi v terapii je hlavně v prohlubování schopnosti udržet rovnováhu. Pilates se soustředí na provádění pohybů s vyvinutím co nejmenší síly a energie. Výbornou knihou je „Pilates pro rehabilitaci – zdravé cvičení bez bolesti“ od Evy Blahušové (2010), která se ve své publikaci věnuje základům pro aplikaci Pilatesovy metody v rehabilitaci, využití metody v tradičním rehabilitačním programu, principům, stabilizaci „core“, dýchání, držení těla aj.

Jednou z nabízených metod v terapii hypermobilního syndromu je Feldenkraisova metoda. Hlavním cílem je naučit pacienty detailnímu vnímání a procitování pohybů vlastního těla. V pravém slova smyslu nejde o terapii ani gymnastické cvičení, odborníci, pracující s touto metodou, nejsou vlastně terapeuté, ale nazývají se učitelé (Pavlů, 2003). Vzhledem k tomu je metoda v rámci terapie velmi málo využívaná. Dalším důvodem je časová náročnost, pravidelnost a hlavně důvěra pacienta v terapeutovo jednání.

Bakalářská práce sice poskytuje informace o možných terapeutických konceptech a jiných rehabilitačních procedurách, využitelných v rámci léčby syndromu hypermobility, ale za přínosné jsem také považovala zmínit existenci cvičební pomůcky Flexi-bar, která se dá využít v rámci stabilizace trupové části těla.

Kauzální léčba hypermobility neexistuje. Ovlivňovat můžeme pouze její projevy, kterých je velké množství, navíc se u každého pacienta vyskytují jiné symptomy i jiný počet příznaků. Z toho důvodu je podle Rychlíkové (2008) hypermobilita mnohem větším problémem terapeutickým než diagnostickým.

7 ZÁVĚR

Bakalářská práce se zabývá hypermobilním syndromem, jako jedním z dědičných onemocnění pojivové tkáně. Nekomplexním vyšetřením a špatným diagnostikováním se jedná o často opomíjené systémové onemocnění. Dosud nebyl nalezen způsob, jakým lze toto onemocnění vyléčit, proto je léčba pouze symptomatická. Nezastupitelnou roli zde hraje v první fázi terapie léčebná tělesná výchova.

U hypermobilních jedinců se setkáváme se zvýšenou kloubní volností, která je způsobena poruchou pojivové tkáně a projevuje se nejčastěji oslabenou funkcí vazů. Kloubní hypermobilita představuje pro fyzioterapeuta primární problém, na který je třeba se při rehabilitaci zaměřit. Hlavním cílem je stabilizovat hypermobilní segmenty a zvýšit svalový tonus v oblasti těchto kloubů. Mimo to se rehabilitace zaměřuje na úlevu od bolesti a zlepšení propriocepce, koordinace a postury. Nezbytnou součástí terapie je zvýšení celkové tělesné kondice, zdatnosti a vytrvalosti aerobním cvičením.

V rámci léčebné tělesné výchovy existuje velké množství metod, které lze použít, např. Dynamická neuromuskulární stabilizace (DNS), metoda Roswithy Brunkow nebo Akrální koaktivační terapie (ACT), Brüggerův koncept, Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF), Senzomotorická stimulace, metoda dle Feldenkraise a další. Pacientům můžeme doporučit kromě rekreačního plavání, cvičení na gymnastických míčích nebo rekreační cyklistiky také Pilates nebo Tai-chi. U těch je však důležité pochopit myšlenku a jejich principy, protože ne všechny cviky jsou pro hypermobilní pacienty přínosem. Aktivace hlubokého stabilizačního systému (HSS) je v rámci LTV nutností. Svaly tohoto systému se totiž aktivují při jakémkoli statickém zatížení, které často u pacientů působí bolesti a obtíže.

Jedním z projevů hypermobilního syndromu jsou luxace kloubů, v takovém případě využíváme trakce ke zmírnění bolestí. Následovat by měla centrace těchto kloubů, k tomu lze využít cvičení

v uzavřených kinetických řetězcích. Kromě upevňování kloubu v jamce, zvyšují tato cvičení svalovou sílu a rovnovážně aktivují svaly trupu i končetin. Principem cvičení je ko-kontrakce a zvýšení komprese kloubu.

Nedůležitější na prvopočátku léčebné terapie je uvědomění fyzioterapeuta o potřebě individuálního přístupu. Z rozhovoru, odebrání anamnézy a vyšetření zjistíme, jaký je emoční, psychický i fyzický stav pacienta. Rehabilitační plán sestavujeme potřebám pacienta tzv. na míru. Individuální přístup nakládá na terapeuta vyšší nároky, ať už časové nebo znalostní. Náročná je rehabilitace i pro samotného pacienta. Pacient by měl změnit dosavadní špatné návyky ve stravování, spánkové hygieně, dbát na správnou ergonomii během vykonávání nejrůznějších aktivit a hlavně přijmout fakt, že celoživotní cvičení v rámci zmírnění bolestí a stabilizace segmentů je zásadní pro zlepšení jeho zdravotního stavu.

8 SOUHRN

Hypermobilní syndrom je onemocnění, jímž je označena hypermobilita, doprovázená různými obtížemi, nejčastěji bolestmi. Toto systémové onemocnění je označováno diagnózou M 35.7 a odlišujeme jej od jiných vážnějších dědičných onemocnění pojivové tkáně. Mezi symptomy, doprovázející syndrom hypermobility, řadíme především kloubní laxicitu, dále abnormalitu kůže, fibromyalgie, časté traumatické léze a další. Nejčastějším projevem je bolest zad, která sekundárně vede k chronizaci low back pain. Preventivním opatřením, kterým lze bolest oddálit, zmírnit či odstranit je např. pravidelná pohybová aktivita. Špatná životospráva, ergonomie, pracovní poloha či pohybový stereotyp vedou naopak k rizikovým faktorům, jež projevy hypermobility zhoršují.

Vyšetření a hlavně správná diagnostika hypermobilního syndromu představuje základ úspěšné léčby. Nejdůležitějším prvkem při zahájení racionální terapie je uvědomění lékaře i fyzioterapeuta, že hypermobilita nepředstavuje pouze lokální problém, nýbrž systémové onemocnění. Léčba by měla být vždy individuální a to hlavně proto, že příznaky se u těchto jedinců projevují vždy různě. Komplexní vyšetření pacienta nám ukáže, které tělní segmenty jsou problematické a jaké úkony činí jedinci obtíže. Z toho lze vycházet při výběru kinezioterapeutického konceptu. Existuje několik metod, které můžeme v rámci LTV využít. Cvičení HSS lze provádět při rehabilitaci „core“, metodu DNS podle Koláře nebo ACT podle Palašákové-Špringrové aplikujeme při stabilizaci tělních segmentů a senzomotorickou stimulace nebo metodu PNF používáme při zlepšování propriocepce. V oblasti hypermobilního kloubu nacházíme narušenou strukturu vazů. Při terapii je nutné, aby dynamické stabilizátory (svaly) v oblasti tohoto kloubu převzaly funkci stabilizátorů statických (vazů). Toho docílíme posilováním svalů v oblasti hypermobilního kloubu. Mobilizační techniky provádíme v hypomobilních segmentech, které se často vyskytují pod a nad segmentem hypermobilním. Při subluxaci kloubu lze využít manuální trakci, po které dojde k dočasné úlevě od bolesti. Brüggerův koncept je vhodný při zlepšování postury, ať už vsedě nebo vstoje.

Feldenkraisova metoda má své využití při uvědomění si sebe sama, ovládání pohybů a poloh jednotlivých částí těla. Procesem „hravého učení“ a zkoušení různých variant pohybů dosahujeme při promyšleném zkvalitňování těchto pohybů komplexního rozvoje celé osobnosti.

Využití farmak a fyzikální terapie je časté při projevech bolesti. Ergoterapie je přínosem hlavně při dysfunkci ruky, ortézy a „tejpy“ jsou účinné při stabilizaci kloubů dolních končetin. Chirurgická léčba se doporučuje u stavů, u nichž žádná jiná konzervativní terapie nezabrala, nebo jako léčba paliativní. Proloiterapie představuje novodobou metodu konzervativní léčby, spočívající v injekční aplikaci určitého druhu sacharidu. Dalšími prvky v léčbě jsou psychosociální a kognitivní behaviorální terapie, u kterých je nutná spolupráce s klinickým psychologem. Důležité u nich je, aby pacient pochopil svůj vlastní zdravotní stav a převzal nad ním kontrolu.

9 SUMMARY

The hypermobility syndrome is a condition of hypermobility connected with several difficulties, mostly pain. This systemic disease is diagnosed as M 35.7 and we distinguish it from the other, more serious and inherited genetic diseases. The symptoms of the hypermobility syndrome are mostly joint laxity, skin abnormality, fibromyalgia, traumatic lesions and others. The most common condition is backpain, which can lead to chronic low back pain. The measure to prevent or alleviate the pain can be e.g. physical activity. On the other hand, wrong regimen, ergonomics, working position or physical stereotype can lead to risk factors which can aggravate the hypermobility condition.

Physical examination and mostly the correct diagnosis of the hypermobility syndrome are the basics for a successful treatment. Doctors and physiotherapists should be aware of the fact that hypermobility does not represent only a local problem, but it is a systemic disease. Treatment should always be individual as the symptoms vary as well.

A complex examination of the patient can show us which body segments and which movements may be problematic. This can be fundamental for choosing the right kinesiotherapy concept. There are a few methods which we can use in the physical therapy. Deep Stabilisation Method (HSS) can be implemented in core rehabilitation, Dynamic Neuromuscular Stabilisation Method (DNS) by Kolář or Acral Coactivation Therapy (ACT) by Palaščíková Špringrová can be applied when stabilising body segments. Sensomotoric stimulation or Proprioceptive Neuromuscular Facilitation (PNF) are used for the improvement of proprioception. In the region of a hypermobile joint there are weakened ligaments, therefore it is important that the dynamic stabilizers (muscles) take over the function of static stabilizers (ligaments). This can be done by strengthening the muscles in the region of the hypermobile joint.

Mobilisation techniques can be used for hypomobile segments, which are often found under and above the hypermobile segments. Manual traction can ease the pain temporarily in subluxation of joints. The Brügger concept is suitable for improving the sitting and standing posture, Feldenkrais method can increase patient's self-awareness and the range of motion of particular body parts. It is possible to achieve personality development by the process of „playful learning“ and by trying different types of movement while continuously improving their quality.

When pain occurs, it is common to use drugs or physical therapy. Ergotherapy is a benefit mostly for hand dysfunction orthoses and therapeutic tapes are useful when stabilising the joints of the lower limbs. For conditions which cannot be improved by conservative therapies, surgical treatment is recommended. Prolotherapy is a modern method of conservative treatment which involves injections of an irritant solution. Other possibilities of treatment are psychosocial and cognitive behavioral therapy, involving the cooperation with a clinical psychologist. The patients should be aware of their medical condition and they should be able to take on the responsibility for it.

10 REFERENČNÍ SEZNAM

Adler, S. S., Beckers, D., & Buck, M. (2008). *PNF in practice – An Illustrated Guide*. (3rd ed.). Heidelberg: Springer Medizin Verlag

Alderman, D. (2015). *Prolotherapy*. Retrieved 7. 10. 2015 from World Wide Web: <http://www.prolotherapy.com/>

Anonymous. (2008). *Charcotův kloub*. Retrieved 6. 8. 2015 from World Wide Web: <http://lekarske.slovníky.cz/pojem/charcotuv-kloub>

Anonymous. (2009). *Proloterapie*. Retrieved 7. 10. 2015 from World Wide Web: <http://www.lekari-online.cz/ortopedie/zakroky/proloterapie>

Anonymous. (2012). What People With Osteogenesis Imperfecta Need to Know About Osteoporosis. *NIH Osteoporosis and Related Bone Diseases National Resource Center*. Retrieved 2. 8. 2015 from NIH database on the World Wide Web: http://www.niams.nih.gov/Health_Info/Bone/Osteoporosis/Conditions_Behaviors/osteoporosis_o_i.asp

Anonymous. (2014). *Joint hypermobility – Treatment*. Retrieved 19. 10. 2015 from World Wide Web: <http://www.nhs.uk/Conditions/Joint-hypermobility/Pages/Treatment.aspx>

Anonymous. (2015). Hypermobility Type. *The Ehlers-Danlos National Foundation*. Retrieved 3. 8. 2015 from World Wide Web: <http://www.ednf.org/hypermobility-type>

Arendt-Nielsen, L., Kaalund, S., Bjerring, P., & Hogsaa, B. (1990). Insufficient effect of local analgesics in Ehlers Danlos type III patients (connective tissue disorder). *Acta Anaesthesiologica Scandinavica*, 34(5), 358–361.

Balkó, I., Kabešová, H., Balkó, Š., & Kohlíková, E. (2014). Příčiny kloubní hypermobility a její vztah ke sportovní činnosti. *Česká kinantropologie*, 18(4), 26–35.

Bayer, M. (Ed.). (2012). *Pediatric – lékařské repertorium*. Praha: Triton.

Beighton, P., Grahame, R., & Bird, H. (2012). *Hypermobility of Joints*. London: Springer.

Blahušová, E. (2010). *Pilates pro rehabilitaci*. Praha: Grada Publishing.

Bristow, J., Carey, W., Egging, D., & Schalkwijk J. (2005). Tenascin-X, collagen, elastin and Ehlers-Danlos syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 139C(1), 24–30.

Burrowes, M. (2012). *Hypermobility, Dynamic Stability and Awareness Through Movement*.

Retrieved 22. 11. 2015 from World Wide Web:

<http://www.vocaldynamix.com/blog/2012/08/30/hypermobility-dynamic-stability-and-awareness-through-movement/>

Castori, M., Morlino, S., Celletti, C., Celli, M., Morrone, A., Colombi, M., Camerota, F., & Grammatico, P. (2012). Management of pain and fatigue in the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos syndrome, hypermobility type): Principles and proposal for a multidisciplinary approach. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 158A(8), 2055–2070.

Celletti, C., Castori, M., La Torre, G., & Camerota, F. (2013). Evaluation of Kinesiophobia and Its Correlations with Pain and Fatigue in Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type. *Biomed Research International*, 2013(2013), 1–7.

Clark, J. C. (2012). *Exploring the multi-factorial manifestations of joint hypermobility syndrome and the impact on quality of life*. A thesis submitted in partial fulfillment of the requirements of Bournemouth University for the degree of Doctor of Philosophy, Bournemouth University, Bournemouth.

Clark, J. C., & Khattab, A. D. (2012). Association between Joint Hypermobility Syndrome and Developmental Coordination Disorder – A Review. *Journal of Sports Medicine & Doping Studies*, S4:001, 1–6 .

Čihák, R. (2011). *Anatomie I*. (3rd ed.). Praha: Grada Publishing.

Di Lorenzo, Ch. E. (2011). Pilates: What Is It? Should It Be Used in Rehabilitation? *Sports Health* 3(4), 352–361.

Du Toit, P., J., Kruger, P., E., Terblanche, H., C., Jansen Van Rensburg, D., C., Govender, C., Mercier, J., Jay-du Preez, T. & Kleynhans, M. (2011). Sex differences in the nine-point Beighton hypermobility test scores. *African Journal for Physical, Health Education, Recreation and Dance*, 17(4), 603–611.

Dvořák, R. (2007). *Základy kinezioterapie*. (3rd ed.). Olomouc: Univerzita Palackého.

Dylevský, I. (2007). *Obecná kineziologie*. Praha: Grada Publishing.

Dylevský, I. (2009). *Funkční anatomie*. Praha: Grada Publishing.

Frank, C., Kobesova, A., & Kolar, P. (2013). Dynamic neuromuscular stabilization & sports rehabilitation. *The International Journal of Sports Physical Therapy*, 8(1), 1–62.

Ferrell, W. R., Tennant, N., Sturrock, R. D., Ashton, L., & Creed, G. (2004). Amelioration of symptoms by enhancement of proprioception in patients with joint hypermobility syndrome. *Arthritis & Rheumatism*, 50(10), 3323–3328.

Grahame, R. (2009). Joint Hypermobility Syndrome Pain. *Current Pain and Headache Reports*, 13(6), 427–433.

Grahame, R. (2013). Joint hypermobility: emerging disease or illness behaviour? *Clinical Medicine*, 13(6), 50–52.

Grahame, R., Bravo, J. F., Hasson, N., Keer, R., Maillard, S. M., & Sanhueza, G. (2010). What is the joint hypermobility syndrome?: JHS from the cradle to the grave. In A. J. Hakim, R. Keer & R. Grahame (Eds.), *Hypermobility, Fibromyalgia and Chronic Pain*, (pp. 19–33). London: Churchill-Livingstone, Elsevier.

Grahame, R., & Hakim, A. J. (2015). *Joint hypermobility syndrome*. Retrieved 9. 10. 2015 from World Wide Web: <http://www.uptodate.com/contents/joint-hypermobility-syndrome>

- Hakim, A. J. (2012, November). A Patient Survey of Treatment Outcomes in Joint Hypermobility Syndrome. *HMSA Newsletter*, 25–26.
- Hakim, A. J., & Ashton S. (2005). Undiagnosed joint hypermobility syndrome patients have poorer outcome than peers following chronic back pain rehabilitation. *Rheumatology*, 44(1), i106.
- Hakim, A. J., & Grahame, R. (2003). Joint hypermobility. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 17(6), 989–1004.
- Hakim, A. J., & Grahame, R. (2004). Non-musculoskeletal symptoms in joint hypermobility syndrome. Indirect evidence for autonomic dysfunction?. *Rheumatology*, 43(9), 1194–1195.
- Hauser, R. A., & Phillips, H. J. (2011). Treatment of Joint Hypermobility Syndrome, Including Ehlers-Danlos Syndrome, With Hackett-Hemwall Prolotherapy. *Journal of Prolotherapy*, 3(2), 612–629.
- Hickmott, R. (2012). Benign Joint Hypermobility Syndrome: The Dark Side of Flexibility. Retrieved 28. 10. 2015 from Worl Wide Web: http://www.riseleyphysio.com/files/pdf/Joint_Hypermobility_Syndrome_White_Paper.pdf
- Hindle, K. B., Whitcomb, T. J., Briggs, W. O., & Hong, J. (2012). Proprioceptive Neuromuscular Facilitation (PNF): Its Mechanisms and Effects on Range of Motion and Muscular Function. *Journal of Human Kinetics*, 31, 105–113.

- Christou, E. A. (2004). Patellar taping increases vastus medialis oblique activity in the presence of patellofemoral pain. *Journal of Electromyography & Kinesiology*, 14(4), 495–504.
- Janda, V. (2001). Hypermobilita. *Doporučené postupy pro praktické lékaře. ČLS JEP*. Retrieved 31. 7. 2015 from World Wide Web: <http://www.cls.cz/dokumenty2/os/r111.rtf>
- Janda, V., Herbenová, A., Jandová, J., & Pavlů, D. (2004). *Svalové funkční testy*. Praha: Grada Publishing.
- Janda, V., & Pavlů, D. (1993). *Goniometrie*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví v Brně.
- Jarošová, H. (2015). *Hypermobilita, pojiva, deficit*. Retrieved 8. 10. 2015 from World Wide Web: http://www.marfanuvsyndrom.websnadno.cz/Hypermobilita_pojiva_deficit-.html
- Keer, R. & Butler, K. (2010). Physiotherapy and occupational therapy in the hypermobile adult. In A. J. Hakim, R. Keer & R. Grahame (Eds.), *Hypermobility, Fibromyalgia and Chronic Pain*, (pp. 143–161). London: Churchill-Livingstone, Elsevier.
- Keer, R., & Grahame, R. (2003). *Hypermobility Syndrome: Recognition and Management for Physiotherapists*. Edinburgh: Butterworth Heinemann.
- Keer, R., & Simmonds., J. (2011). Joint protection and physical rehabilitation of the adult with hypermobility syndrome. *Current Opinion in Rheumatology*, 23(2), 27–32.

- Kerr, A., Macmillan, C. E., Uttley, W. S., & Luqmani, R. A. (2000). Physiotherapy for children with hypermobility syndrome. *Physiotherapy*, 86(6), 313–317.
- Kim, J. H., So K. H., Bae, Y. R., Lee & B. H. (2014). A Comparison of Flexi-bar and General Lumbar Stabilizing Exercise Effects on Muscle Activity and Fatigue. *Journal of Physcal Therapy Science*, 26(2), 229–233.
- Kobesová, A. (2015). Dynamická neuromuskulární stabilizace – autoterapie. Retrieved 3. 11. 2015 from Worl Wide Web: www.rehabps.com
- Kolář, P. (2015). DNS: Dynamická neuromuskulární stabilizace. Retrieved 2. 11. 2015 from World Wide Web: <http://www.dns-cz.com/>
- Kolář, P. et al. (2009). *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén.
- Koukal, A. (2015). *Pilates*. Retrieved 6. 11. 2015 from World Wide Web: <http://www.clr.cz/cz/komerčni-sluzby/pilates>
- Lewit, K. (2003). *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně*. (5th ed.). Praha: Sdělovací technika, spol. s.r.o.
- Macgregor, K., Gerlach, S., Mellor, R. et al. (2005). Cutaneous stimulation from patellar tape causes a differential increase in vasti muscle activity in people with patellofemoral pain. *Journal of Orthopaedic Research*, 23(2), 351–358.

- Murray, J. K. (2006). Hypermobility disorders in children and adolescent. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, 20(2), 329–351.
- Němec, V., & Bočková, E. (2015). *Hypermobilní syndrom: Nadměrná kloubní volnost*. Retrieved 18. 8. 2015 from World Wide Web: <http://pardubice.nempk.cz/pro-rodice-deti-hypermobilni-syndrom>
- Palaščáková Špringrová, I. (2011). *Akrální koaktivační terapie – vycházející ze základních principů metody Roswithy Brunkow*. REHASPRING.
- Palaščáková-Špringrová, I. (2014). *Akrální koaktivační terapie*. Retrieved 5. 11. 2015 from World Wide Web: <http://www.act-method.com/>
- Palmer, S., Bailey, S., Barker, L., Barney, L., & Elliott, A. (2014). The effectiveness of therapeutic exercise for joint hypermobility syndrome: a systematic review. *Physiotherapy*, 100(3), 220–227.
- Pavlů, D. (2003). *Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody – Koncepty a metody spočívající převážně na neurofyziologické bázi*. (2nd ed.). Brno: Akademické nakladatelství CERM, s. r. o.
- Pfeiffer, J., Beránková, M., Brodinová-Volková, M., Klemová, M., Süsová, J., & Votava, J. (1976). *Facilitační metody v léčebné rehabilitaci*. Praha: Zdravotnické nakladatelství Avicenum
- Poděbradský, J., & Poděbradská, R. (2009). *Fyzikální terapie: Manuál a algoritmy*. Praha: Grada publishing.

- Poděbradský, J., & Vařeka, I. (1998). *Fyzikální terapie 1*. Praha: Grada Publishing.
- Radonic, T., de Witte, P., Baars, M. J., Zwinderman, A. H., Mulder, B. J., Groenink, M., & COMPARE study group. (2010). Losartan therapy in adults with Marfan syndrome: study protocol of the multi-center randomized controlled COMPARE trial. *Trials*, *11*(3), 1–13.
- Russek, L. N. (1999). Hypermobility Syndrome. *Physical Therapy Journal of the American Physical Therapy Association*, *79*, 591–599.
- Rychlíková, E. (2008). *Manuální medicína: Průvodce diagnostikou a léčbou vertebrogenních poruch*. (4th ed.). Praha: Maxdorf.
- Scheper, M. C., Engelbert, R. H. H., Rameckers, E. A. A., Verbunt, J., Remvig, L., & Juul-Kristensen, B. (2013). Children with Generalised Joint Hypermobility and Musculoskeletal Complaints: State of the Art on Diagnostics, Clinical Characteristics, and Treatment. *Biomed Research International*, *2013* (2013), 1–13.
- Simmonds, J. V., & Keer, R. J. (2007). Hypermobility and the hypermobility syndrome. *Manual Therapy*, *12*(4), 298–309.
- Simmonds, J. V., & Keer, R. J. (2008). Hypermobility and the hypermobility syndrome. Part 2: Assessment and management of hypermobility syndrome: illustrated via case studies. *Manual Therapy*, *13*(2), 1–11.

- Simpson, M. R. (2006). Benign joint hypermobility syndrome: evaluation, diagnosis, and management. *Journal of the American Osteopathic Association*, 106(9), 531–536.
- Smith, T. O., Bacon, H., Jerman, E., et al. (2014). Physiotherapy and occupational therapy interventions for people with benign joint hypermobility syndrome: a systematic review of clinical trials. *Disability and Rehabilitation*, 36(10), 797–803.
- Stackeová, D., & Blažková, K. (2009). Možnosti kompenzace konstituční hypermobility cvičením ve fitness centru. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*, 16(3), 120–125.
- Stránecký, M. (2009). Možnosti rehabilitace při diagnostice a léčbě chronického vertebrogenního algického syndromu. *Bolest*, 12(2), 93–100.
- Špinarová, A. (2010). *Spirální stabilizace páteře SPS – SM systém*. Retrieved 6. 11. 2015 from World Wide Web: <http://osobnitrenerka.webnode.cz/spiralni-stabilizace-patere/>
- Voermans, N. C., Knoop, H., & van Engelen, B. G. (2011). High frequency of neuropathic pain in Ehlers-Danlos syndrome: an association with axonal polyneuropathy and compression neuropathy? *Journal of Pain and Symptom Management*, 41(5), 4–6.
- von Kodolitsch, Y., De Backer, J., Schüler, H., Bannas, P., Behzadi, C., Bernhardt, A. M., Hillebrand, M., Fuisting, B., Sheikhzadeh, S., Rybczynski, M., Kölbel, T., Püschel, K., Blankenberg, S., & Robinson, P. N. (2015). Perspectives on the revised Ghent criteria for the diagnosis of Marfan syndrome. *The Application of Clinical Genetics*, 8, 137–155.

Wayne, P. M., Buring, J. E., Davis, R. B., Connors, E. M., Bonato, P., Patrilli, B., Fischer, M., Yeh, G. Y., Cohen, C. J., Carroll, D., & Kiel, D. P. (2010). Tai Chi for osteopenic women: design and rationale of a pragmatic randomized controlled trial. *BMC Musculoskeletal Disorders*, *11*(40), 1–14.

Wayne, P. M., Gow, B. J., Costa, M. D., Peng, C. K., Lipsitz, L. A., Hausdorff, J. M., Davis, R. B., Walsh, J. N., Lough, M., Novak, V., Yeh, G. Y., Ahn, A. C., Macklin, E. A., & Manor, B. (2014). Complexity-Based Measures Inform Effects of Tai Chi Training on Standing Postural Control: Cross-Sectional and Randomized Trial Studies. *The Public Library of Science ONE*, *9*(12), 1–28.

Xiang, Z., & Shi-Gui, Y. (2011). Recent progress in osteogenesis imperfecta. *Orthopaedic Surgery*, *3*(2), 127–130.

Zweers, M. C., Kucharekova, M., & Schalkiwijk, J. (2005). Tenascin-X, a candidate gene for benign joint hypermobility syndrome and hypermobility type Ehlers-Danlos syndrome? *Annals of the Rheumatic Diseases*, *64*(3), 504–505.