

Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta tělesné kultury

**FYZIOTERAPIE U AMYOTROFICKÉ LATERÁLNÍ
SKLERÓZY**

Diplomová práce

(Bakalářská práce)

Autor: Kristýna Lavičková

Vedoucí práce: MUDr. Milada Betlachová

Olomouc 2019

Jméno a příjmení autora: Kristýna Lavičková

Název diplomové práce: Fyzioterapie u amyotrofické laterální sklerózy

Pracoviště: Univerzita Palackého, Fakulta tělesné kultury, Katedra fyzioterapie

Vedoucí diplomové práce: MUDr. Milada Betlachová

Rok obhajoby diplomové práce: 2019

Abstrakt: Tato bakalářská práce se zabývá možnostmi fyzioterapie u amyotrofické laterální sklerózy. V úvodní části je popsán klinicko-patologický obraz nemoci a její diagnostika. Dále jsou podrobněji popsány některé specifické problémové oblasti provázející život pacienta. Druhá část se věnuje cílené farmakologické i nefarmakologické terapii. Hlavní důraz je kladen na možnosti fyzioterapeutické intervence v průběhu onemocnění. Součástí práce je také kazuistika pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou, která obsahuje kineziologické a neurologické vyšetření a na závěr návrh rehabilitačního plánu.

Klíčová slova: fyzioterapie, amyotrofická laterální skleróza, motor neuron disease, dysfágie, dysartrie

Souhlasím s půjčováním diplomové práce v rámci knihovních služeb.

Author's first name and surname: Kristýna Lavičková

Title of the master thesis: Physiotherapy in amyotrophic lateral sclerosis

Department: Palacky University, Faculty of Physical Culture, Department of physiotherapy

Supervisor: MUDr. Milada Betlachová

The year of presentation: 2019

Abstract:

This thesis deals with physiotherapeutic possibilities among patients with Amyotrophic lateral sclerosis. The first part of the paper describes the diagnosis and the clinical and pathological picture of the sickness. Some of the specific problematical areas in patient's life are listed. The second part of the paper deals with the possibilities of pharmacological and nonpharmacological therapies. The main focus is on physiotherapy interventions. The last part of the paper is casuistic of a patient with amyotrophic lateral sclerosis. It contains the outcome of kinesiological and neurological examination and design of rehabilitation plan.

Keywords: physiotherapy, amyotrophic lateral sclerosis, motor neuron disease, dysphagia, dysarthria

I agree the thesis paper to be lent within the library service.

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala samostatně pod vedením MUDr. Milady Betlachové, uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky.

V Olomouci dne 20. 4. 2019

.....

Děkuji MUDr. Miladě Betlachové za pomoc a cenné rady, které mi poskytla při zpracování bakalářské práce. Také děkuji pacientovi O. H. a jeho rodině za ochotu a spolupráci při vyšetření.

Obsah

1. Úvod	10
2. Cíl práce	11
3. Charakteristika nemoci	12
3.1 HISTORIE	12
3.2 EPIDEMIOLOGIE.....	12
3.3 ETIOLOGIE.....	13
3.4 PROGNÓZA.....	13
4. Diagnostika	14
5. Klinický obraz	15
5.1 DYSARTRIE.....	15
5.2 DYSFÁGIE	17
5.2.1 DIAGNOSTIKA.....	18
5.2.2 PROJEVY DYSFÁGIE	19
5.3 RESPIRAČNÍ PORUCHY	20
6. Terapie	21
6.1 FARMAKOLOGICKÁ LÉČBA.....	21
6.2 POLOHOVÁNÍ.....	22
6.3 FYZIOTERAPEUTICKÉ METODY	22
6.3.1 VOJTOVA REFLEXNÍ LOKOMOCE (RL)	23
6.3.2 BOBATH KONCEPT	23
6.3.3 PROPRIOCEPTIVNÍ NEUROMUSKULÁRNÍ FACILITACE (PNF).....	24
6.3.4 SENZOMOTORICKÁ STIMULACE (SMS)	25
6.4 RESPIRAČNÍ FYZIOTERAPIE (RF).....	25
6.5 TERAPIE DYSFÁGIE.....	27
6.5.1 REŽIMOVÁ OPATŘENÍ	27
6.5.2 MODIFIKACE STRAVY	28
6.5.3 KOMPENZAČNÍ TECHNIKY.....	28
6.6 TERAPIE DYSARTRIE	29
6.7 ERGOTERAPIE	30

7. Kazuistika	32
7.1 ANAMNÉZA	32
7.2 KINEZIOLOGICKÉ VYŠETŘENÍ.....	33
7.3 NEUROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ:	38
7.4 NÁVRH REHABILITAČNÍHO PLÁNU:	41
8. Diskuze	43
9. Závěr	45
10. Souhrn	46
11. Summary	47
12. Referenční seznam.....	48
13. Přílohy	53
14.....	56

Seznam zkratek

ABD – abdukce

ACBT – aktivní cyklus dechových technik

AD – autogenní drenáž

ADD – addukce

ADL – běžné denní činnosti (activities of daily living)

AFO – kotníková ortéza

aj. – a jiné

ALS – amyotrofická laterální skleróza

ALSA – spolek pro amyotrofickou laterální sklerózu

ALSms – syndromy imitující ALS

atd. – a tak dále

Bil. – bilaterálně

CM – carpometakarpální

CNS – centrální nervový systém

Cp – krční páteř

DC – dýchací cesty

DF – dorsální flexe

Dg. – diagnóza

DIP – distální interphalangeální klouby

DKK – dolní končetiny

DM II. – diabetes mellitus II. typu

DMN – dolní motoneuronu

EMG – elektromyografie

EXT – extenze

FEV₁ – usilovný výdechový objem za 1s

FL – flexe

GUSS – screeningový test dysfágie (Gugging swallowing screen)

HKK – horní končetiny

HMN – horní motoneuron

IP – interphalangeální klouby

KAFO – kolenní a kotníková ortéza

kl. – kloub

KT – krevní tlak
L – levá
LDK – levá dolní končetina
LHK – levá horní končetina
m. – musculus
MCP – metakarpophalangeální klouby
MEP – maximální výdechový ústní tlak
MIP – maximální nádechový ústní tlak
MND – motor neuron disease (onemocnění motoneuronu)
MTP – metatarsophalangeální klouby
n. – nervus
např. – například
neg. – negativní
P – pravá
PDK – pravá dolní končetina
PEP – positive expiratory pressure
PHK – pravá horní končetina
PIP – proximální interphalangeální klouby
popř. – popřípadě
př. – příznak
RAK – ramenní kloub
RD – radiální dukce
RF – respirační fyzioterapie
ROM – rozsah pohybu
SCM – sternocleidomastoideus
SMS – senzomotorická stimulace
TF – tepová frekvence
TMS – transkraniální magnetická stimulace
UD – ulnární dukce
VAS – vizuální analogová škála
VFS – videoflouroskopie
VR – vnitřní rotace
zk. – zkouška
ZR – zevní rotace

1. Úvod

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je zákeřné onemocnění, které se v naší populaci vyskytuje spíše vzácněji, vede však k úplné neschopnosti volního pohybu a péče o sebe samého. V literatuře se lze setkat i s označením Charcotova nemoc, podle J. M. Charcota, který nemoc před skoro 150 lety popsal.

Tato nevléčitelná nemoc postihuje v těle člověka nervové dráhy řídící volní motoriku. Podle prvotních příznaků se dělí do dvou základních forem. Prvopočáteční zasažení bulbární oblasti se manifestuje změnou řeči a polykacími obtížemi. V druhé formě se ALS projevuje především svalovou slabostí končetin a mimovolními záškuby svalových vláken. Postupně zhoršující se stav vede ke ztrátě soběstačnosti a úplné závislosti na pečující osobě, což má negativní vliv na kvalitu života včetně psychické stránky jedince i jeho rodiny. V závěru nemoci pacient nejčastěji umírá na selhání dýchacích svalů.

Péče o pacienty s ALS je proces vyžadující vzhledem k širokému spektru příznaků spolupráci mnoha odborníků. Fyzioterapie je jeden z prvků symptomatické léčby, která se velkou mírou účastní na co nejdelším zachování funkcí pohybového systému. Fyzioterapeut jako jeden z odborných pracovníků má v léčebném procesu významnou roli a může být nápomocný v mnoha dalších oblastech, souvisejících s touto životní změnou.

2. Cíl práce

Cílem práce je získat komplexní informace a nové výzkumné poznatky o problematice ALS a zakomponovat je do možností terapeutického ovlivnění z pohledu fyzioterapie. V druhé části práce mám za cíl shromážděné poznatky využít při sestavování rehabilitačního plánu u vyšetřovaného pacienta.

3. Charakteristika nemoci

Amyotrofická laterální skleróza je progresivní neurodegenerativní onemocnění, které postihuje horní a dolní motoneuron. Již samotný název onemocnění vystihuje jeho patogenezi. Amyotrofie znamená, že dochází k atrofii (zmenšení vlivem úbytku) svalových vláken, jejichž motorické nervy jsou denervované v důsledku postižení motoneuronů předních rohů míšních a odpovídající oblasti mozkového kmene. To vede ke sklerotizaci nervové tkáně. Poškození periferního motoneuronu zpočátku vede ke zvýšené nervové dráždivosti, což má za následek vznik mimovolních svalových záškubů (fascikulací). Při postupné degeneraci se ztrácí synaptické spojení s inervovanými svaly, které následně atrofují. Léze centrálního motoneuronu je spojená se zvýšením svalového tonu, poruchou hybnosti a dalšími klinickými příznaky (Ambler, Bednařík & Růžička, 2010).

ALS je nejčastější ze skupiny onemocnění motoneuronu (MND), což je seskupení chorob charakteristických právě degenerací neuronů motorické kůry a motoneuronů míšních. Ambler, Bednařík a Růžička (2010) píší, že „podle Světové neurologické federace se ALS/MND klasifikuje do několika podskupin“. Nejvíce se vyskytuje klasická forma ALS s příznaky centrálního i periferního postižení. Dále se sem řadí progresivní bulbární paralýza. Především periferní postižení zahrnuje progresivní svalová atrofie, a naopak centrální postižení je typické pro primární laterální sklerózu.

3.1 Historie

ALS byla poprvé objasněna francouzským neurologem Jean Martin Charcotem v druhé polovině 19. století. Nicméně již o pár let dřív několik dalších neurologů přispělo svým pozorováním k popsání klinicko-patologickému obrazu. Do povědomí veřejnosti se však dostala až v 1. polovině 20. století díky slavnému basebalovému hráči Lou Gehrigovi, který touto chorobou v roce 1939 onemocněl a za dva roky poté na ni zemřel (Zarei et al. 2015).

3.2 Epidemiologie

Podle výzkumů je postižení ALS v mužské a ženské populaci v poměru 1,5:1, s mírnou převahou mužů. Incidence je 2/100 000 obyvatel za rok a prevalence je 6/100 000 obyvatel za rok. ALS nejvíce postihuje jedince ve věku od 40 do 70 let.

Přibližně 95 % pacientů tvoří sporadické formy s neznámou etiologií, okolo 5 % je familiárních, u nichž je výskyt onemocnění do určité míry vázán geneticky. Tato dědičná forma se vyskytuje ve velké míře u domorodých obyvatel z ostrova Guam v severozápadní části Tichého oceánu (Ambler, Bednařík, & Růžička, 2010).

3.3 Etiologie

I přes rozsáhlé vědecké bádání doposud nebylo objasněno, co je hlavní příčinou zániku neuronů v mozku a míše při této nemoci. „Na základě základního i klinického výzkumu je podporována teorie, že patogeneze ALS se selektivní lézí motoneuronů je způsobena řetězcem různých mechanismů, které zahrnují excitační toxiny, oxidativní stres, dysfunkci neurofilament, poruchu kalciové homeostázy, mitochondriální dysfunkci, zvýšenou apoptózu motoneuronů a protizánětlivé cytokiny“ (Ambler, Bednařík, & Růžička, 2010).

Jako možný rizikový faktor podílející se na vzniku ALS bylo označeno pouze kouření. Rovněž bylo zjištěno, že nemoc se častěji vyskytuje u profesionálních hráčů fotbalu. Ostatní faktory (etnikum, strava, expozice toxickým vlivům aj.) nebyly podle nedávných kontrolních případových studií potvrzeny (Wijesekera & Nigel Leigh, 2009).

3.4 Prognóza

Nemoc má velmi nepříznivou prognózu. Rychlá progresse způsobuje, že pacienti umírají přibližně za 3 až 5 let od prvních příznaků. Byly zaznamenány případy s úmrtím do 1 roku, nebo naopak s pomalým průběhem a dobou přežití přes 20 let od prvních příznaků (Jedlička & Keller, 2005).

Většina pacientů umírá na respirační selhání. Na dřívějším úmrtí se také podílí vyšší věk pacienta v začátcích nemoci nebo časná dysfunkce respiračních svalů.

4. Diagnostika

Neexistuje diagnostická metoda ani test, který by byl schopen potvrdit dg. ALS. Přes rozsáhlý pokrok diagnostiky v medicíně je rozpoznání nemoci založeno na klinických příznacích a vyšetření k vyloučení syndromů imitujících ALS (ALSms). *„K diagnostice se používají revidovaná El Escorial kritéria, podle kterých se určuje diagnóza ALS jako klinicky definitivní, klinicky pravděpodobná, klinicky pravděpodobná a laboratorně podporovaná (na EMG) či možná“* (Štětkářová, Ehler a Matěj, 2018, 548).

Pomocí elektromyografie lze prokázat přítomnost fascikulací a snížení počtu motorických jednotek. Kondukční studie demonstrují postupně se snižující rychlost vedení motorickými nervovými vlákny, zatímco senzitivní vlákna zůstávají intaktní. V séru je možno prokázat zvýšené hodnoty kreatinfosfokinázy, jakožto ukazatele rozpadu svalové tkáně. *„Motorické evokované potenciály po transkraniální magnetické stimulaci (TMS) potvrdí lézi centrálního motoneuronu“* (Štětkářová et. al., 2018, 548). Ze zobrazovacích metod se využívá také magnetická rezonance, za účelem vyloučení strukturálních poškození, jako např. nádorů nebo roztroušené sklerózy. Pro vyloučení jiných příčin je nutné také vyšetření mozkomíšního moku, které bývá u ALS bez patologického nálezu (Ambler, Bednařík, & Růžička, 2010).

Pro diagnostiku funkčních schopností pacienta v domácím prostředí slouží stupnice ALSFRS-R (viz příloha 1). Obsahuje sérii 12 otázek týkajících se aspektů každodenního života, z nichž každá je hodnocena 4 až 0 body, z toho 4 body znamenají „normální funkce“ (www.encals.eu/outcome-measures/ citováno: 9. 4. 2019).

5. Klinický obraz

Počátek ALS se klinicky manifestuje buďto postižením končetinových svalů (okolo 70 % případů) nebo začíná bulbárními příznaky, které se projevují potížemi s řečí a polykáním (okolo 25 % případů). V 5 % případů se nejprve projevuje svalová slabost na trupu nebo dýchacích svalech a následně se rozšiřuje do dalších částí těla (Wijesekera & Nigel Leigh, 2009).

Příznaky postižení HMN v klinickém obrazu zahrnují spasticitu, centrální parézy, zvýšené myotatické reflexy na končetinách a pozitivní pyramidové jevy. Do příznaků postižení DMN patří snížený svalový tonus, atrofie, fascikulace a periferní parézy.

Funkce okohybných svalů a svěračů je společně se senzitivitou zcela intaktní (Mumenthaler & Mattle, 2001). Tento stav je dán předpokladem, že jádra některých hlavových nervů a mikční centrum v sakrální míše jsou k neurodegenerativnímu procesu rezistentní (Ambler et. al., 2010).

Nemoc se v klinickém obrazu projevuje nejčastěji mezi 45. a 55. rokem života. Jako první se obvykle manifestují akrální atrofie, křeče ve svalech horních končetin (HKK) a fascikulace (Jedlička & Keller, 2005). Svalovou atrofií bývá typicky jako první postižen m. adduktor pollicis, následují svaly interosseální a svaly předloktí, na DKK jsou to hlavně svaly provádějící dorsální flexi. Později nacházíme obraz smíšené paraparézy na HKK, paraparéza spastická je typická pro DKK.

Při postižení bulbární oblasti v počátcích nemoci nacházíme nejprve atrofie a fascikulace jazyka. Ke klinickému obrazu se přidává zvýšený maseterový reflex, atrofie mimického svalstva, potíže při polykání a zhoršená artikulace. Centrální postižení n. facialis se projevuje pouze na dolní polovině obličeje oslabením, až vymizením mimiky především v orální oblasti (udržení retního uzávěru, výrazné pohyby úst).

Ovlivnění autonomního nervstva není výrazné, ale byly popsány případy u kterých docházelo k poruchám regulace slinných či potních žláz nebo gastrointestinálním dysfunkcím.

5.1 Dysartrie

Mluvená řeč patří k základním funkcím lidské existence. Je umožněna schopností příslušných orgánů produkovat odlišné zvuky. Vydechovaný proud

vzduchu z plic prochází hlasivkovou štěrbinou, kde vzniká primární zvuk, který je modulován artikulačními orgány hlasového ústrojí (rty, čelist, jazyk, měkké patro, hltan) a rezonančními dutinami (Schröter-Morasch & Ziegler, 2005).

Dysartrie je podle Neubauera (2014) motorická řečová porucha, při níž jsou jazykové a kognitivní složky řečové komunikace v zásadě intaktní. Různými způsoby je v řeči porušeno či deformováno dýchání, fonace, rezonance nebo artikulace. Typická pro amyotrofickou laterální sklerózu je dysartrie spasticko-flakcidní, což je typ smíšené dysartrie projevující se známkami postižení centrálního i periferního nervového systému. Je charakterizována pomalou, nenápadnou a nesrozumitelnou výslovností. Insuficience patrohltanového uzávěru přispívá k tzv. hypernazalitě, neboli nosovosti. Fyziologicky je vydechovaný proud vzduchu při mluvení veden díky uzavření nosohltanu přes dutinu ústní, zatímco u ALS oslabení tohoto uzávěru způsobí průtok vzduchu skrze nosní dutinu a vyvolává huhňavost či „mluvení přes nos“ (Neubauer, 2014).

Dále při zániku předních míšních rohů postupně dochází k atrofii nervových vláken inervujících hlasové ústrojí, zejména hlasivkové vazy, což způsobuje poruchu hlasu (dysfonii). Znakem dysfonie je chrapot (Mitrengová, 2009).

U bulbární formy se objevuje dysartrie jako jeden z hlavních příznaků. U pacientů s končetinovou formou nastupují poruchy řeči až později (Ridzoň & Mazanec, 2010).

Porucha řeči postupně progreduje až k anartrii (neschopnost artikulované řeči) a afonii, což vede významnému zhoršení komunikace. Ta se později uskutečňuje převážně pohyby nezasažených očních bulbů a víček.

Pro srovnání zde uvádím tabulku s typy neurogenně podmíněných dysartrií a umístěním léze nervového systému.

TYP DYSARTRIE	MÍSTO LÉZE
Flakcidní	Periferní motoneuron
Spastická	Centrální motoneuron
Hyperkinetická	Bazální ganglia a jádra asociovaných nervových drah
Hypokineticá	Bazální ganglia a jádra asociovaných nerv. drah

ataktická	Cerebellum a/nebo jeho propojení nerv. drahami
Smíšená – příklady	Periferní i centrální motoneuron např. ALS
Flakcidní a spastická	
Atakticko spastická a flakcidní	Cerebellum či cerebelární nervové dráhy – perif. a centr. motoneuron např. u Wilsonovy nemoci

Tabulka 1 (Neubauer & Dobias, 2014)

5.2 Dysfágie

Polykací akt se skládá ze tří fází. Orální fáze je vůlí ovladatelná a dále je rozdělena na dvě části. Dochází při ní nejdříve ke zpracování sousta (bolusu) v dutině ústní (fáze přípravná) a poté k posunu sousta pomocí kořene jazyka směrem k měkkému patru, patrovým obloukům a hltanu (fáze transportní). Jakmile dojde ke kontaktu bolusu s těmito strukturami, spustí se reflexní faryngeální fáze, která aktivací velofaryngeálního uzávěru, kraniálním posunem a sklopením laryngu zajistí společně s mohutnou kontrakcí okolních svalů pohyb bolusu hltanem až do jícnu. Pro vstup do jícnu musí být uvolněný horní jícnový svěrač. V esofageální fázi se za postupujícím soustem vytváří peristaltická vlna stahem jícnové svaloviny, která ho posunuje až k dolnímu jícnovému svěrači a vstupu do žaludku (Vališ a kol., 2014).

Stejně jako poruchy řeči, tak i poruchy polykání jsou jedním z prvních příznaků u bulbární formy. Hlavní příčinou podílející se na vážnutí polykání především tekutin jsou motorické výpadky hlavových nervů, kdy dochází k oslabení svalů jazyka, měkkého patra, hrtanu a hltanu, snížení až vyhasnutí dávivého reflexu, postižení žvýkacích a mimických svalů. Společně s dysfunkcí obranného addukčního laryngeálního reflexu, který je zodpovědný za přitažení vestibulárních řas a hlasivek k sobě, může dojít k vdechnutí tělesa. Jazyk se degenerací jádra XII. hlavového nervu stává méně pohyblivý, atrofický a spastický následkem kombinace centrální i periferní parézy. Dysfagie následně vede ke snížení nutrice a dalším rizikům jako například k dehydrataci, chronické únavě či tiché aspiraci.

Tichá aspirace je velmi nebezpečnou komplikací, při které dochází k proniknutí potravy do dýchacích cest bez obranného kašle, což může vyústit v zápal plic (aspirační pneumonii) a následně až ve smrt (Vališ a kol., 2014;

<https://nemocnicevitkovice.agel.cz/pracoviste/ambulance/logopedickeambulance/logopedicka-ambulance-1/ke-stazeni/dysfagie.pdf>, cit. 16. 3. 2019).

5.2.1 Diagnostika

Vyšetření poruch polykání probíhá na několika úrovních. V nemocnici se obvykle provádí k prvotnímu zjištění poruch screeningový test (např. GUSS test). Dále se zhodnocení pacientových obtíží věnuje klinický logoped. Posuzuje se orofaciální hybnost, dýchání, samotné polykání atd.



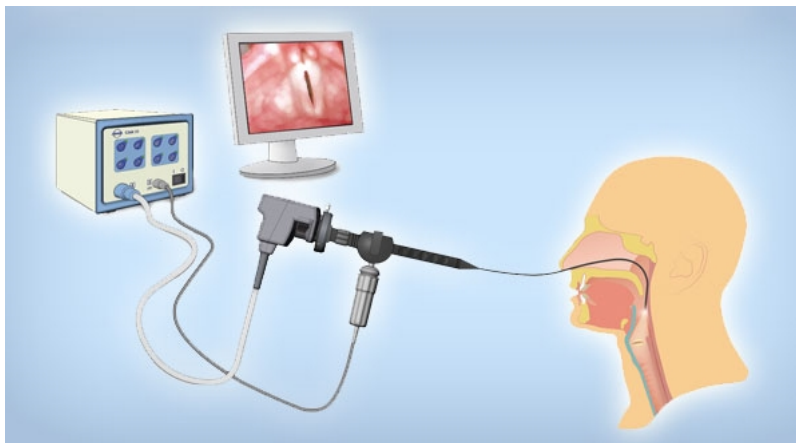
Obrázek 1 Nález na VFS: sousto utkvívá nad příklopkou, ale zároveň se stále zpracovává v ústech (Solná, 2017, <http://dysfagie.eu/domains/dysfagie.eu/pro-odborniky/jak-to-zjistim/>, citováno: 16. 3. 2019).



Obrázek 2 Nález na VFS: sousto vniká do DC (Solná, 2017, <http://dysfagie.eu/domains/dysfagie.eu/proodborniky/jak-to-zjistim/>, citováno 16. 3. 2019).

Při podezření na (tichou) aspiraci či u nejasných výsledků objektivního zhodnocení je vhodné provést zobrazovací vyšetření, které obvykle uskutečňuje otorinolaryngolog či radiolog s klinickým logopedem. Jedna z metod se nazývá videofluoroskopie (VFS). Jedná se o rentgenové vyšetření, při kterém se zaznamenává průběh polykacího aktu. Vyšetřovaný dostává tři odlišné konzistence potravy s kontrastní látkou (obvykle tekutiny, pyré a piškoty). Druhou volbou pro zaznamenání polykání různých konzistencí stravy je použití přenosného videoendoskopu, který se zavede přes nosní díрку do hltanu nad hlasivky a díky

kameře snímá tuto oblast (Lippertová-Grünerová, 2005; <http://dysfagie.eu/domains/dysfagie.eu/pro-odborniky/jak-to-zjistim/>, citováno: 16. 3. 2019).



Obrázek 3 Videoendoskopie (<https://dnbhelp.wordpress.com/pharynx-larynx-2/>, citováno: 16. 3. 2019)

5.2.2 Projevy dysfágie

Sialorea (nadměrné slinění) je nepříjemný symptom postihující až 25% pacientů s onemocněním motoneuronů. Většinou však nesouvisí se zvýšenou produkcí slin, ale spíše s narušenou schopností sliny polknout. Vytékání slin z dutiny ústní se označuje termínem „drooling“. V současné době terapie zahrnuje odsávání, medikamentózní léčbu, popř. jiné invazivní přístupy, např. injekce botulotoxinu do slinných žláz (Ng & Khan, 2012; Young, Ellis, Johnson, Sathasivam & Pih, 2011).

Leaking – při zhoršené kontrole bolusu v ústech může dojít k předčasnému zatečení potravy (nejčastěji tekutin) po kořeni jazyka do hrtanu ještě před vlastním polykacím aktem (Černý, 2014).

Pooling, stagnace – je přítomnost zbytků slin či potravy v záhybech a rýhách hltanu. Přítomnost rezidua je rizikovým faktorem vzniku aspirace (Černý, 2014).

Laryngeální penetrace je stav, kdy dochází k vniknutí sousta do DC, nikoliv však až pod hlasivky (Rosenbek, Robbins, Roecker, Coyle & Wood, 1996 in: Černý, 2014).

Aspirace je vdechnutí sousta nebo nasátí tekutiny do dolních dýchacích cest. K aspiraci může dojít před započítím polknutí, kdy nejčastěji tekutá strava steče pod úroveň hlasivek u pacientů s lézí IX. hlavového nervu a postiženou orofaciální motorikou. Totéž se děje v reflexní fázi dysfunkcí struktur účastnících se polykání nebo parézou hlasivek, popř. po stagnaci rezidua může při nádechu potrava zatéct do průdušnice (Černý, 2014).

Klinicky nás může upozornit na rozvíjející se dysfagii kašel při jídle, prodloužené nebo bolestivé polykání, změna hlasu po polknutí, zahlenění, opakující se záněty horních cest dýchacích nebo obtížné žvýkání (Baborová & Fialová. <http://www.zsalsa.cz/data/als-online-24-4-2017.pdf>, citováno: 11. 1. 2019).

5.3 Respirační poruchy

Poruchy dýchání jsou známkou kombinované degenerace respiračního centra v prodloužené míše a zániku motoneuronů podílejících se na inervaci inspiračních a expiračních svalů. Diagnostika dechových potíží se provádí na spirometrickém vyšetření, kde se opakovaným měřením potvrzují zhoršující se ventilační parametry (vitální kapacita plic, síla nádechových a výdechových svalů atd.). Pro zaznamenání nočních hypoxií slouží pulzní oxymetr (Kiernan, Vucic, Cheah, Turner, Eisen, Hardiman, Burrell & Zoing, 2011).

Slabost převážně expiračních svalů se u jedinců v pokročilejším stadiu onemocnění projevuje váznutím expektorace, poruchami kašle, až jeho absencí a následně rizikem aspirace a vzniku pneumonie. Oslabením inspiračních svalů je změněná mechanika dýchání, která vyžaduje zvýšenou dechovou práci. V důsledku zhoršení výměny dýchacích plynů se u pacientů s ALS objevuje dechová tíseň. Vlivem snížení ventilačních funkcí dochází v pozdějších fázích onemocnění k restrikci plic. Noční hypoxie se projevuje neplnohodnotným spánkem, ranními bolestmi hlavy a ztrátou koncentrace.

S pacientem je důležité předem projednat možnosti dechové podpory zahrnující podpůrnou plícní ventilaci či tracheostomii v případě dechové insuficience (Ng & Khan, 2012; Kolář a kol. 2012). Neinvazivní ventilace bývá indikována zvláště u pacientů s nočními hypoxiemi. Invazivní ventilační podpora se zavádí tam, kde je cílem zvýšení délky přežití. Je však otázkou, zda přínosy převažují nad náklady kladenými na pečující osobu. Vysoké výdaje a intenzivní celodenní ošetrovatelská péče jsou zátěží, kterou pečující rodina pacienta nemusí zvládnout (Ng & Khan, 2012).

6. Terapie

I přesto, že neexistuje kauzální léčba ALS, správně vedená symptomatická terapie může zpomalit progresi a udržet co nejdelší nezávislost a soběstačnost pacienta.

Důležitou roli v multidisciplinární péči o tyto pacienty zastává i fyzioterapeut. Komplexní rehabilitace zahrnuje léčbu tělesných potíží (fyzioterapie, ergoterapie), psychických potíží (psychoterapie, kognitivní rehabilitace) a sociální podporu. Při postupném progresivním zhoršování stavu bez možnosti obnovy se rehabilitační postupy překrývají s přístupem paliativní péče, a proto se uplatňuje tzv. neuropaliativní rehabilitace, která má za cíl udržet individuální kondici a oddálit nebo zpomalit zhoršování stavu. Klíčovými body jsou též kontrola symptomů, porozumění progresi onemocnění, intervence specialistů, poradenství v oblasti sociálního zabezpečení, zajištění potřebného vybavení aj. (Buržová et. al., 2018; Royal College of Physicians National Council for Palliative Care and British Society of Rehabilitation Medicine, 2008. In: Ng & Khan, 2012).

6.1 Farmakologická léčba

Specifickým a zároveň jedinečným lékem u ALS je Riluzol (např. preparát Rilutek), který zpomaluje degeneraci motoneuronů a má vliv na zvýšení délky přežití o několik měsíců. Při užívání tohoto léku je nutné sledovat hodnoty jaterních enzymů a možné nežádoucí účinky (<https://mediately.co/cz/drugs/2DWNADiaNcnaFt23HH6NFY5s7gz/riluzole-zentiva-50mg-potahovana-tableta#packagings>, citováno: 13. 3. 2019).

V oblasti výzkumu zatím zůstává léčba kmenovými buňkami. Ta se opírá o hypotézu, že kmenové buňky produkují růstové faktory podporující obnovu funkce nervových buněk a přispívají tak jejich k delšímu přežití (Baumgartner, Marusič & Mazanec, 2017).

Ostatní prostředky medikamentózní léčby slouží především k ovlivnění symptomů. Medikamenty se podávají podle konkrétních příznaků pacienta. Fascikulace snižuje např. karbamazepin, pregabalin nebo diazepam. Na tlumení spasticity a crampů se podává baklofen, sirdalud či diazepam. Při husté slizniční sekreci se používají mukolytika. Doprovodným stavem u ALS může být úzkost a deprese, pro které se předepisují anxiolytika a antidepresiva (Ambler a kol. 2012).

6.2 Polohování

Pro pacienty, kteří už nejsou schopni samostatného pohybu a jsou upoutáni na lůžko, je správné polohování jedním ze základních terapeutických kroků (Lippertová-Grünerová, 2005).

Polohováním ovlivňujeme svalový tonus, redukuje spasticitu a předcházíme tak vzniku kontraktur. Pravidelná změna polohy je také důležitá pro zlepšení oběhové cirkulace a prevenci dekubitů. Neměnná pozice pacienta na lůžku s sebou nese i snížení ventilačních funkcí a riziko respiračních komplikací, proto správným polohováním umožníme tyto funkce v co největší míře zachovat (Lippertová-Grünerová, 2005).

Rozlišujeme tři základní polohy pacienta. Vleže na zádech, na straně a na břiše. V poloze na zádech je nutné zabránit hyperextenzi krční páteře umístěním dostatečně vysokého polštáře pod hlavu, aby se hlava dostala do mírné flexe. Zamezíme tím zvýšenému tonu extenzorů celého těla (Lippertová-Grünerová, 2005).

Polohování na straně (na boku) je výhodné pro odlehčení predispozičních míst pro vznik dekubitů (sacrum, oblast trnového výběžku obratle C7, paty, lokty, týl) a pozitivní ovlivnění spasticity. Antispastická poloha vychází z nastavení segmentů do opačné pozice než je spastický tonický vzor – např. při spastické flexi v lokti nastavíme loketní kloub do extenze. Poloha na boku dále pomáhá udržení pohyblivosti páteře, rozvíjení žebírek a tím zlepšení dýchání (Lippertová-Grünerová, 2005).

Leh na břiše je přínosný zvláště pro zlepšení ventilace dorsálních částí plic a prevenci pneumonie.

6.3 Fyzioterapeutické metody

O účinných rehabilitačních intervencích u ALS stále není dostatek informací. Je obecně míněno, že slabost a degenerace svalových vláken může být zhoršena přepracováním a těžkým cvičením, které je blízko maximální kapacity svalů (Johnson, Braddom & Watson, 1971). Naproti tomu inaktivita vede k dekonkci a dřívější svalové slabosti. Spasticita navíc způsobuje bolest, kontraktury a ztrátu funkce (Ng & Khan, 2012). Efekt cvičení a jeho bezpečnost podle některých studií není jednoznačný, přesto několik studií uvádí bezpečnost a benefit cvičení střední intenzity (Carreras et al., 2010; Kirkinezos, Hernandez, Bradley, & Moraes, 2003;

Veldink et al., 2003). Vysoce intenzivní vytrvalostní trénink naopak škodí (Carreras, et al., 2010; Mahoney, Rodriguez, Devries, Yasuda, & Tarnopolsky, 2004).

Podle Ng & Khan (2012) jsou současná obecná doporučení tato:

- Protahovací cvičení ke zlepšení flexibility, udržení délky svalů, kloubní mobility a prevenci kontraktur.
- Posilovací cvičení nízké a střední intenzity, přizpůsobené svalové síle.
- Vytrvalostní cvičení ke zlepšení kardiovaskulárních funkcí. Výhodný je i chůzový treňažér se závěsným systémem.

Kolář a kol. (2012) radí cvičit max. 1 hodinu denně, rozdělit cvičení do kratších úseků, vyvarovat se svalové únavy a zatížení. U ALS pacientů se využívají metody založené na neurofyziologickém podkladě, pasivní protahování, měkké a mobilizační techniky a také respirační fyzioterapie, která plní důležitou úlohu již v počátcích onemocnění.

6.3.1 Vojtova reflexní lokomoce (RL)

Diagnostický a terapeutický koncept reflexní lokomoce sestavil prof. Václav Vojta. Podkladem metody je předpoklad, že základní hybné vzory jsou geneticky naprogramované a zakódované v centrálním nervovém systému každého jedince, nezávisle na věku. Vojtovou technikou je možno vstoupit do řízení těchto pohybových programů v centrální nervové soustavě (CNS) a vyvolat automatickou mimovolní motorickou odpověď. Průběhy jednotlivých reakčních pohybů nejsou nahodilé, ale připomínají pohyby vykonané za účelem vzpřímení a chůze. Zapojení pohybových vzorů lze dosáhnout pouze z přesně dané polohy stimulací spouštěvých zón na končetinách a trupu. K provokaci pohybu se v RL využívá i tah a tlak v kloubu a odpor kladený proti vznikajícímu pohybu (Kolář, 2012).

V orofaciální oblasti lze opakovanou terapií dosáhnout u pacientů s ALS zlepšení polykání, výslovnosti a zesílení hlasového projevu. Končetiny se díky terapii dají lépe využít jak pro oporu, tak pro úchop a jsou aktivovány svaly, které již pacient nedokáže sám zapojit. Reflexní působení dokáže vyvolat i motorickou odpověď dýchacích svalů v jejich posturální i respirační funkci (Smolíková & Máček, 2010).

6.3.2 Bobath koncept

Metoda manželů Bobathových je jedna ze základních fyzioterapeutických metod na neurofyziologickém podkladě, která se využívá u centrálně podmíněných poruch hybnosti. Na základě pozorování Bobathovi zjistili, že tyto poruchy se

projevují abnormálním svalovým tonusem, primitivními tonickými reflexy, přítomností tzv. kokontrakcí na základě poruchy reciproční inhibice a výskytem asociovaných pohybů na vzdálenějších částech těla. Podstatou metody je inhibice patologických pohybových vzorů a spastického hypertonu a tím umožnění fyziologického funkčního pohybu.

Terapie dle Bobathových se primárně uplatňuje u lézí centrálního motoneuronu. Představuje komplexní přístup uplatňovaný především v přirozeném prostředí jedince v průběhu celého dne. Uskutečňuje se formou tzv. handlingu, tedy způsobu manipulace s jedincem. K facilitaci automatických vzpřimovacích reakcí koncept využívá taktilní a proprioceptivní stimulaci ve formě (poklepů, dotyku, postrkování nebo užití míčů a válců). Jednou z možných oblastí využití konceptu u ALS je tlumení spasticity a prevence kontraktur, čehož může terapeut docílit jednak vhodným polohováním, prováděním aktivních i pasivních pohybů v kombinacích, výhodných pro potlačení spasticity (Pavlů, 2002; Kolář a kol. 2012; Lippertová-Grünerová, 2005). „Citlivá volba a účelná kombinace vhodných technik je věcí každého jednotlivého terapeuta, který na základě speciálního vzdělání v poměrně dlouhých Bobath-kurzích a později už také vlastních zkušeností má v rámci tohoto konceptu otevřenou možnost uplatňovat svůj vlastní postup.“ (Pavlů, 2003, 55-56)

6.3.3 Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF)

Tuto metodu vypracoval Dr. Herman Kabat společně s fyzioterapeutkami M. Knott a D. Voss. Její využití bylo zpočátku především u poliomyelitidy a roztroušené sklerózy (RS), postupně se začala rozšiřovat a stala se účinnou také u jiných diagnóz. Koncept se zakládá na manuální stimulaci proprioceptorů, s cílem zlepšení reakce neuromuskulárního systému. Pro facilitaci pohybu se využívají některé neurofyziologické mechanismy jako iradiace, časová a prostorová sumace, stretch reflex, sukcesivní indukce aj. (Bastlová, 2013).

Pro plánování terapie je nutno zhodnotit úroveň tělesných funkcí a struktur (např. ROM v kloubech, svalovou sílu; kardiovaskulární systém – KT, TF; respirační systém – typ dýchání, dechová frekvence, hloubka dechu), úroveň aktivit (schopnost sebeobsluhy v ADL, schopnost plnit zadané úkoly) a úroveň participace. Efektivní terapie je založena na identifikaci a zhodnocení pacientových funkcí a dysfunkcí, stanovení cílů terapie včetně osobních cílů pacienta a neustálém objektivním

i subjektivním hodnocení a úpravách terapie dle klinických testů a škál (Bastlová, 2013).

6.3.4 Senzomotorická stimulace (SMS)

Autory této metodiky jsou prof. Janda s fyzioterapeutkou Vávrovou, kteří vycházeli z dřívějších poznatků řady autorů (Freeman, Kurtz aj.) o vlivu aferentních informací na pohybový systém. Metoda je založena na koncepci o dvou stupních motorického učení. První stupeň je snahou o zvládnutí nového pohybu, který vyžaduje volní kontrolu mozkové kůry. Proces učení vyžaduje značné soustředění a je únavný. Proto se po vytvoření základního pohybového vzoru snaží CNS přesunout řízení na subkortikální úroveň. Pod tímto vedením je motorické učení již automatické, rychlejší a méně únavné. Na druhou stranu jednou zafixované pohybové vzory lze velmi těžko přeučit (Janda & Vávrová, 1992; Kočová a kol. 2017).

Základem metody je facilitace proprioreceptorů a exteroceptorů k ovlivnění pohybového systému a vyvolání reflexní svalové aktivity.

Pro pacienty s ALS je tato technika vhodná především v počátečních stádiích nemoci, vzhledem k nutnosti koordinace svalové aktivity a korigovaného držení těla ve stoji, popř. v sedě. Mezi hlavní terapeutické cíle patří zrychlení nástupu svalové kontrakce a zlepšení stability při stoji a chůzi. Cvičení může přispět ke zvýšení pocitu jistoty a prevenci pádů (Janda & Vávrová, 1992; Bitnar & Lepšíková, 2009 in: Kočová a kol. 2017).

6.4 Respirační fyzioterapie (RF)

Techniky respirační fyzioterapie se snaží udržet adekvátní funkci plic a zabránit plicním komplikacím. Právě kvůli předcházení dechovým obtížím je nutné její včasné zahájení. Kromě pomocných přístrojových vyšetření by mělo terapii předcházet vlastní kineziologické vyšetření, na jehož základě se bude odvíjet postup RF u daného pacienta. Pro podporu správného dechového vzoru využíváme neurofyziologické facilitace dýchání, při které terapeut reflexně facilituje dechové pohyby taktilními a propioceptivními stimuly (např. kontaktním dýcháním). Princip neurofyziologické facilitace využívá i metoda Vojtovy reflexní lokomoce. Manuální stimulace spouštových zón v přesně daných polohách vede k reflexní aktivaci bránice v její posturální i respirační funkci a celého hlubokého stabilizačního systému (Kolář, 2012; Smolíková, Máček, 2006).

Důležitou součástí RF je trénink svalové síly dýchacích svalů. Bylo prokázáno, že svalový respirační trénink u pacientů s ALS zvyšuje sílu dýchacích svalů a pozitivně ovlivňuje některé ventilační parametry (FEV₁, MEP a MIP). Zvyšuje odolnost vůči respiračním infekcím a může zpozdit nástup dechového selhání. U pacientů s pocitem dechové tísně a slabostí dýchacích svalů je účinnou intervencí, která zvyšuje délku přežití a má vliv na kvalitu života (Ferreira et. al., 2016; Pinto, Swash & de Carvalho, 2012; Schiffman, 1996 in: Ng & Khan, 2012). Pro zvýšení síly dýchacích svalů se v terapii využívají nádechové a výdechové trenažéry (např. Threshold IMT, Threshold PEP).

Tam, kde se objevují potíže s odstraněním sputa, jsou přínosné drenážní a instrumentální techniky. Principem drenážních technik (jinými slovy technik hygieny dýchacích cest) je odlepení a posun bronchiálního sekretu z periferních do centrálních dýchacích cest, odkud je pacient schopen snadnější expektorace.

Autogenní drenáž (AD) je jedna z aktivních technik využívající svalově podpořeného výdechu. Pacient sedí ve vzpřímené pozici nebo leží na zádech. Nejprve provede pomalý nádech nosem, následuje ponádechová pauza 3–4s a pomalý aktivní výdech přes otevřená ústa a horní cesty dýchací. Výdechová část může být doprovázena manuálními vibracemi nebo jemnými kompresemi („shakingem“) hrudníku. AD provádí pacient samostatně nebo s asistencí další osoby. Počet opakování se řídí podle aktuální nutnosti expektorace. Může trvat i několik desítek minut a nemělo by při ní docházet k únavě pacienta. Také by se neměla provádět před spaním, jelikož po ukončení drenáže se může sputum dále uvolňovat (Kolář a kol. 2012).

Aktivní cyklus dechových technik (ACBT) – se skládá ze tří technik. První z nich je kontrolní dýchání, kterým se prokládá každá část ACBT. Je to odpočinkové, klidné dýchání do oblasti břicha bez cílené aktivace břišních svalů. Druhou technikou je cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku, kde se klade důraz na hluboký pomalý nádech s ponádechovou pauzou 5–7s a krátký pasivní výdech. Toto cvičení se zpravidla opakuje 3–5x a prokládá se kontrolním dýcháním. Třetí část cyklu tvoří technika silového výdechu. Skládá se z huffingu a kontrolního dýchání a jejím cílem je odstranění nahromaděné bronchiální sekrece z DC. Při huffingu se pomocí silného energického výdechu komprimují dýchací cesty a sekret se vytlačuje směrem k dutině ústní. Tímto způsobem lze nahradit kašel (Kolář a kol. 2012).

Do instrumentálních technik na podporu expektorace řadíme např. Pari O-Pep, Acapellu, RC Cornet nebo u nás málo rozšířený Vest Airway Clearance systém. Aplikace pomůcky Acapella a RC Cornet je nezávislé na poloze pacienta. Acapellu je možno navíc připojit na tracheostomickou kanylu.

Pokud již pacient není schopen v důsledku slabosti dýchacích svalů samostatně a efektivně vykašlávat sekreci z DC, je možné využít přístroj CoughAssist, který poskytuje neinvazivní mechanickou podporu kašle. Přístroj nejdříve vytváří přetlak v plicích, čímž protáhne výdechové svaly, které jsou schopny se v následné výdechové fázi lépe zapojit. V druhé fázi dojde rychlou změnou ke vzniku podtlaku, což umožňuje pohodlně odstranit hlen z dýchacích cest. Pro snadnější odlepení a posun bronchiální sekrece je možno přidat oscilace. Přístroj nahrazuje kašel, ale zároveň umožňuje pacientovi vlastní odkašlání. Je vhodný k použití i v domácím prostředí a nabízí možnost aplikace přes obličejovou masku, náustek nebo tracheostomickou spojku (Kočová a kol., 2017).

6.5 Terapie dysfágie

Dysfagie, jak už bylo zmíněno, může být riziková pro vznik dalších komplikací. Mírné obtíže lze řešit specifickými intervencemi, jako je změna konzistence potravy, posturální techniky a polykací manévry. Vzhledem k paréze svalů jsou přínosná cvičení orofaciální oblasti, kam patří aktivace svalů jazyka, trénink hlasivkového uzávěru nebo cvičení bilabiálního uzávěru. Při cvičení je nutné nepřekračovat svalovou únavu pacienta. V pozdějších stádiích nemoci je často nutná aplikace nasogastrické sondy či perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG), která zajistí dostatečný přísun živin přímo do žaludku.

6.5.1 Režimová opatření

Pro eliminaci polykacích obtíží je vhodné pacienty instruovat o dodržování základních pravidel při příjmu potravy. Tato opatření pacienti dodržují s přihlédnutím ke stádiu nemoci, konkrétním projevům a jejich schopnostem. Některé ze základních pravidel uvádím zde.

Příprava před jídlem:

- Jíst v klidném prostředí bez rušivých elementů.
- Udržovat vzpřímenou polohu vsedě s předklonem hlavy cca 45°.

Samotný příjem jídla:

- Pokud je to možné nechat pacienta přijímat stravu samostatně nebo alespoň zajistit jeho aktivní spolupráci.
- Přijímat malá sousta a tekutiny v malém množství, důsledně a pomalu potravu rozmělnit a polykat.
- Po polknutí aktivně odkašlat.
- Nerozptylovat se mluvením nebo jinými okolnostmi v průběhu stravování.
- Podle konkrétních obtíží zvážit úpravu stravy (vyvarovat se lepivých a drobivých potravin, mixovat, zahušťovat stravu...).

Po jídle:

- Zůstat alespoň 15 min vsedě (prevence aspirace zbytků potravy v dutině ústní).
- Provést ústní hygienu (vyčištění zubů nebo zubní protézy).

(Neubauer & Dobias, 2014)

6.5.2 Modifikace stravy

Úprava stravy zahrnuje několik kritérií. Především je to volba konzistence a viskozity ovlivňující náročnost na zpracování a transport jídla do hltanu. Dále má na úpravu stravy vliv působení jídla na tvorbu slin a jeho toxicita při vstupu do dýchacích cest. Konzistence znamená dle Velkého lékařského slovníku (2015) soudržnost či tuhost, viskozita má význam vazkost nebo přilnavost.

Dysfunkce orální fáze vyžaduje mixování nebo ředění. Při porušené faryngeální fázi a při zvýšeném riziku aspirace se tekutiny naopak zahušťují a strava upravuje do konzistence např. sirupu nebo medu. Používaná zahušťovadla jsou např. Nutilis (Nutrica) nebo Resource®ThickenUpClear (Nestlé). Bülow, Olsson, a Ekberg (2003) ve své studii analyzovali vliv sycených a zahuštěných tekutin na polykací akt u pacientů s aspiracemi a zjistili, že tyto tekutiny značně snižují penetraci a aspiraci, a jsou proto vhodnou metodou jak toto riziko eliminovat.

6.5.3 Kompenzační techniky

Kompenzační strategie se liší na základě přesně diagnostikovaných obtíží.

Podle Neubauera a Dobiase (2014) posturální techniky mění anatomicko-prostorový poměr anebo využívají vliv gravitace při posunu sousta. Předklon hlavy (chin-tuck manévr) usnadňuje průchod hltanem a zužuje vstup do hrtanu, čímž snižuje pravděpodobnost aspirace.

Součástí kompenzačních technik jsou i polykací manévry, které však vyžadují vyšší schopnost porozumění a zapamatování pro správné provádění manévru.

Patří sem:

- Usilovné/energické polykání – pacient je vyzván, aby tlačil jazykem proti tvrdému patru a přitom silně polkl (využívá se při omezené činnosti kořene jazyka).
- Technika supraglotického polykání – pacient si připraví sousto v ústech k polknutí, nadechne se, zadrží dech, zatlačí dlaněmi proti sobě nebo do židle a polkne. Vydechne, odkašle a řekne „A“ (u omezeného/opožděného uzávěru hlasové štěrbiny).
- Super-supraglotické polykání
- Mendelsonův manévr (při nedostatečné elevaci hrtanu) – pacient při polykání manuálně drží hrtan ve zvýšené pozici.

(Kim et. al., 2017; Vališ a kol., 2014)

6.6 Terapie dysartrie

Zvláště u již nesoběstačných pacientů ztěžuje dysartrie komunikaci a porozumění jejich potřebám a přáním. V počátku lze s pomocí logopedické péče zlepšit výslovnost pacienta, později při rozvoji těžké dysartrie až anartrie je nutné využít alternativní způsoby komunikace. Při zachované funkci svalů pro jemnou motoriku lze využít papír a tužku pro psaní nebo tabulky s písmeny abecedy. Dalšími možnostmi jsou speciální zařízení nebo počítačové programy, které umožňují ovládání pomocí detekce očních bulbů, dotekem nebo jsou vybaveny schopností hlasového předčítání textu či ovládáním na dálku. Vhodné kompenzační pomůcky poskytuje např. firma SPEKTRA VDN (www.spektra.eu) nebo český systém I4control (Ridzoň & Mazanec, 2010).

Podle charakteru porušených řečových funkcí lze u těchto pacientů z pohledu fyzioterapeuta využít metody pro stabilizaci svalového tonu. Přiměřený svalový tonus nejen svalů účastnících se řeči, ale také dýchacích a ostatních kosterních svalů je základem optimální řečové komunikace. Nedílnou součástí terapie je podpora správného dýchání, jakožto základu optimální řečové komunikace. Dalším prostředkem terapie je cvičení jazyka a orofaciální oblasti (Lippertová-Grünerová, 2005).

6.7 Ergoterapie

„Ergoterapie je profese, která prostřednictvím smysluplného zaměstnávání usiluje o zachování a využívání schopností jedince potřebných pro zvládnání běžných denních, pracovních, zájmových a rekreačních činností u osob ... s různým typem postižení fyzickým, smyslovým, psychickým, mentálním nebo sociálním znevýhodněním“(<http://ergoterapie.cz/co-je-to-ergoterapie/>, citováno: 24. 2. 2019).

Cílem ergoterapie u pacientů s ALS je udržení maximální soběstačnosti a nezávislosti při vykonávání běžných denních aktivit (z angličtiny: activities of daily living, ADL) jak personálních (oblékání, osobní hygiena, přijímání jídla, mobilita, koupání aj.), tak instrumentálních (nakupování, domácí práce, telefonování aj.)

Postupné snížení až ztráta funkce HKK i DKK může být částečně obnovena využitím kompenzačních pomůcek pro udržení sebeobsluhy. Na HKK jsou nejčastěji postiženy jemné motorické dovednosti a pacienti si stěžují na potíže s uchopováním klik, knoflíků, zipů či sklenic (Ivy, Smith & Materi, 2014). Samostatné přijímání potravy je vlivem úbytku svalové síly a koordinace stále více obtížné. Tato oblast nabízí široký sortiment pomůcek počínaje zesílením rukojetí příborů, až po lehké ergonomické hrníčky nebo individuálně vyvinuté tvary talířů. Z oblečení je vhodné vybírat jednoduché a pohodlné oděvy s upřednostněním suchých zipů a gum (Lippertová-Grünerová, 2005).

Častým příznakem svalové slabosti na DKK je zakopávání a pády. Proto se k prevenci těchto komplikací a zlepšení posturální kontroly doporučují lehké ortézy (AFO – ankle foot orthosis, KAFO – knee ankle foot orthosis). Na HKK se taktéž ortézy používají, např. pro zpevnění zápěstí a zlepšení úchopu. Zvláštní funkci mají polohovací ortézy, sloužící k protažení měkkých tkání při spasticitě a prevenci kontraktur. Pacienti s nestabilní chůzí s rizikem pádů využívají hole, berle, popř. invalidní vozíky.

Úprava bydlení se stává aktuálnější s progresí a omezenou mobilitou pacienta. Například do koupelny se instalují madla, protiskluzové podložky a sedátka do vany. Později jsou nepostradatelnou pomocí polohovatelná lůžka s antidekubitní matrací, polohovacími polštáři a elektrické zvedáky pro přesun. Někdy bývá nezbytné rozšířit dveřní prostory kvůli přesunům na vozíku, instalovat schodišťový výtah nebo rampu a další vybavení, které je však značně nákladné (Lewis & Rushanan, 2007).

Pomoc nemocným a jejich rodinám nabízí organizace ALSA, která sdružuje pacienty i odborníky se zájmem o amyotrofickou laterální sklerózu a pomáhá v boji s tímto onemocněním. Spolek také provozuje půjčovnu pomůcek, pořádá rekondiční pobyty a poskytuje konzultace a poradenství. Mimo jiné pomáhá se získáváním příspěvků ze státní podpory, popř. nadací či sponzorů (<http://www.zsalsa.cz/als/>, citováno 26. 3. 2019).

7. Kazuistika

Základní údaje:

Pacient: O. H.

Věk: 60 let

7.1 Anamnéza

Nynější onemocnění: Přibližně 1,5 roku je stanovená diagnóza ALS, první příznaky se začali objevovat před dvěma roky. Nejprve brnění rukou, slabost DKK projevující se zakopáváním v nerovném terénu, po fyzické zátěži problémy se stabilitou, postupně se přidávaly potíže v jemné motorice např. vypadávání klíče z ruky, nesnáze při zapínání knoflíků a snížená svalová síla flexorů prstů LHK. Na DKK se snížená síla projevovala obtížnou chůzí na delší vzdálenost, nutností odpočinku.

Nyní pacient udává časté bolestivé křeče dolních i horních končetin (nejvíce na ploskách, lýtkách, stehnech a v oblasti lopatky). Křeče vznikají v průběhu celého dne a budí pacienta v noci. Po změně polohy nebo krátké chůzi mizí. Dalšími příznaky jsou svalové záškuby (fascikulace) na končetinovém svalstvu, padání špičky LDK, občasné brnění LHK. Bolesti jsou na VAS v rozmezí 6. až 9. stupněm. Po zavedení farmakologické léčby pacient navíc vnímá výrazné pocení a pocit horka bez návaznosti na fyzickou aktivitu.

Je schopen pomalé chůze na vzdálenost asi 400 m s přestávkami. Rychlejší chůze velmi zkracuje ujitou vzdálenost. Venku nosí peroneální ortézu na PDK a chodí s holí. Občas při chůzi zakopává a padá i na rovině.

OA: prodělaná borelióza (pacient si její průběh neuvědomuje, pouze zjištěna z laboratorních testů), žloutenka před 10 lety, streptokoková infekce, hypertenze, DM II. typu 3 roky

RA: matka se léčí s DM

FA: Rilutek, Neurontin, Godasal, Sortis, Valsacor, Stadamet, Gimepirid, Noclaud, Delipid, Magnosolv

PA: dříve skladník, nyní ID

SA: bydlí v jednopatrovém v domě, zatím nemá bezbariérový přístup

VA: denně cvičí 10 min na orbitreku, ujde 400 m s přestávkami, Vojtovu metodu denně, pravidelně RHB 2x za rok, ADL zatím zvládá.

TA: nepije, nekouří

7.2 Kineziologické vyšetření

Aspekce:

- Stoj zezadu:
 - Otok levého lýtka, kotníku a akra (obvod přes lýtko + 2 cm, pata – nárt + 2,5 cm, přes kotníky + 2 cm)
 - Rudá až cyanotická kůže levého akra
 - Hypotrofie pravého lýtka
 - Na obou stehnech vystouplé křečové žíly
 - Semiflekční postavení PHK
 - Asymetrie kožních záhybů pod lopatkami
 - Pravé rameno a dolní uhel lopatky níž
 - VR v obou RAK
 - Pravá taile hlubší
- Stoj z boku:
 - Protrakce ramen
 - Rotace trupu doleva
 - Flekční držení v kyčlích
 - Chabé držení hlavy
 - Hyperlordóza Cp
 - Vyhlazená bederní lordóza
 - Výrazná prominence břišní stěny
 - Hypotrofie L paže
- Stoj zepředu:
 - Halle valgus na obou chodidlech
 - Šilhání pupku doleva
 - Hypotrofie L předloktí a paže

Palpace:

- Hypertonus extenzorů zápěstí a prstů PHK
- Hypertonus adduktorů PDK

- Hypertonus ischiocrurálních svalů LDK
- Hypotonie biceps brachii LHK



Obrázek 4 Aspekce – stoj
zezadu



Obrázek 5 Abdukce HKK

Stoj:

- Rombergova zkouška: R. I bilaterálně bez potíží, R. II s titubacemi trupu a hrou šlach extenzorů prstců, R. III nesvede
- Stoj na špičkách/na patách: zvládne s lehkými obtížemi ve stabilitě, ale nevydrží déle než pár vteřin
- Trendelenburgova zkouška: nesvede

Functional reach test:7 cm

(norma u mužů 41-69 let: 15 ± 2 ; => středně zvýšené riziko pádů)

Time up and go test: 13 s (> 15s zvýšené riziko pádů dle Whitney et al., 2005)

Chůze:

- na LDK naznačená peroneální chůze (snížená DF hlezna)
- pacient obměňuje dopad na celou plošku s dopadem na zevní hranu LDK, PDK dopadá na střed paty s postupným snižováním DF po delší chůzi.
- kratší švihová fáze (delší stojná) na PDK
- chůze o širší bázi
- PDK je více vytočená do ZR
- při došlapu na LDK úklon trupu doleva
- LHK je hypotonická a oproti PHK, která se flektuje spíše v lokti, má větší rozsah pohybu v rameni a při otáčení naráží do L stehna
- lehká flexe trupu.

Hodnocení stereotypu dýchání:

Klidové dýchání vsedě i vleže na zádech je povrchové spíše horního typu s minimální pohyblivostí břišní stěny. Při maximálním nádechu pacient kompenzuje tyto pohyby výraznou elevací ramen.

Antropometrické hodnocení rozvíjení hrudníku:

Axillare: 1cm

Mezosternale: 4 cm

Xiphosternale: 3 cm

½ vzdálenosti processus xiphoideus a umbilicus: 3 cm

Svalový test:

Tabulka 2 *... nesvede v celém rozsahu pohybu

HKK	Levá	Pravá	DKK	Levá	Pravá
Lopatka			Kyčelní kloub		
Addukce	4	5	Flexe	5	5
Addukce s depresí	4	5	Extenze	5	5
Elevace	5	5	Zevní rotace	5	5
Abdukce s rotací	4	5	Vnitřní rotace	5	5
Ramenní kloub			Abdukce	4	5
Flexe	2*	4	Addukce	3+	5
Extenze	2*	4	Kolení kloub		
Abdukce	3*	5	Flexe	5	5
Extenze v abdukci	1+	5	extenze	5	5
Horizontální addukce	1+	5	Hlezenní kloub		
Zevní rotace	2	4-	Plantární flexe	5	5
Vnitřní rotace	2	5	Supinace s dorsální flexí	4-	5
Loketní kloub			Supinace v plantární flexi	4	5
Flexe	3*	4	Plantární pronace	4	5
Extenze	2*	5	MTP klouby prstců		
Supinace	2	4-	Flexe	3	5
Pronace	2	5	Extenze	3	5
Zápěstí			Abdukce	1	1
Flexe s UD	2	4	Addukce	1	1
Flexe s RD	2	4			
Extenze s UD	2	4			
Extenze s RD	2	4			
MCP klouby prstů					
Flexe	2	4			
Extenze	2	4			
Addukce	1	4			

Abdukce	1	4
IP klouby prstů		
Flexe PIP	3	4
Flexe DIP	3	4
Opozice palce a malíku	2	4
Palec		
Addukce CM kl.	3	5
Abdukce CM kl.	3	4
Flexe MCP kl.	2	4
Extenze MCP kl.	2	4
Flexe IP kl.	2	4
Extenze IP kl.	2	4

Komentář:

Při flexi a extenzi LRAK pacient dosáhl z nulového postavení cca pouze 15° ve stupni 3 svalové síly. Aktivní pohyb do ABD v LRAK není možný do vyššího rozsahu než 10° ani s vyloučením gravitace. I přes fixaci ramenního pletence pacient nedokáže provést pohyb bez současné elevace ramene (zapojení horní části m. trapezius). Stupeň svalové síly je tedy spíše 1.

U testování flexe v PIP a DIP u 4. a 5. prstu nedokáže pohyb provést v celém rozsahu pohybu.

Addukci a abdukci prstů nesvede vůbec lze však palpovat zášub svalu na zevní straně palcového a malíkového metatarsu.

Jemná motorická obratnost:

- Pacient má pravou ruku dominantní
- Levá ruka postačí jen při minimu úkonů sebeobsluhy (zapínání knoflíků, odemykání dveří, krájení, listování stránek knihy, otevírání lahví aj. nezvládne). Pravá ruka dle pacienta stačí při nacvičených úkonech manipulace s předměty.
- Rychlost, koordinace při úkonech L ruky je snižena, většinu pohybů iniciuje pravá ruka.

- Pohyblivost prstů u L ruky zejména 4. a 5. prstu vážne a je snižená asi ½ ROM s druhou rukou.
- Testování fází břiškového úchopu:
 - PHK: přiblížení se děje pomaleji se soustředěním na lokalizaci uchopovaného předmětu, stisk je pomalý a jemný.
 - LHK: nezvládne se přiblížit k předmětu, je schopna pouze pomalu uchopit podávaný předmět, držet a následně uvolnit stisk bez rozevření prstů. Předmět je odebrán druhou rukou.

7.3 Neurologické vyšetření:

Vyšetření hlavových nervů:

- I. Čich subjektivně normální
- II. Vizus přiměřený, perimetr přiměřený
- III. Zornice izokorické, bez strabismu
- IV. bez diplopie
- V. výstupy palpačně nebolestivé, cítí bez deficitu, masseterový reflex přiměřený
- VI. bez strabismu
- VII. mimika v klidu i při pohybu symetrická
- VIII. sluch přiměřený, Hautantova zk.: nesvede; Unterbergova zk.: nesvede
- IX., X. patrové oblouky symetrické
- XI. m. SCM a horní trapezius bez postižení
- XII. jazyk bez trofických změn, při vypláznutí **směřuje lehce doleva**

Meningeální jevy:

- Zk. Brudzinski: neg.
- Laségova zkouška: neg.
- Mennelova zkouška: neg.

Zánikové jevy:

HKK:

- Mingazziniho zkouška: pasivně nastavenou LHK není schopen udržet ve výchozí pozici; PHK oscilace a pokles 10 cm/20 s

- zkouška Ruseckého: LHK není schopen udržet ve výchozí pozici, PHK neg.
- Dufourova zkouška: pozitivní, vlevo nesvede; vpravo pomalé stáčení do středního postavení za 20s
- Hanzalův příznak: vlevo není schopen, vpravo neg.
- zkouška Barrého: vlevo 4. a 5. prst není schopen provést, vpravo lehké oslabení ABD i ADD proti odporu

DKK:

- Mingazziniho zkouška: neg.
- Zkouška Barrého: neg.

Iritační jevy:

- Justerův příznak: neg. bil.
- Trömnerův příznak: neg. bil.
- Příznak Babinski: neg. bil.
- Chaddock př.: neg. bil.
- Rossolimo př.: neg. bil.

Zkoušky na postižení periferních nervů na HKK:

- **n. axillaris:** ABD na LHK nesvede, vizuálně atrofie m. deltoideus vlevo
- **n. musculocutaneus:** FL v lokti na LHK nesvede, atrofie m. biceps brachii vlevo
- **n. medianus:** snížená síla abd a opozice palce vlevo, zkouška kružítko: pozit. vlevo, zkouška mlýnku: zpomalení pohybu a snížená koordinace na obou HKK.
- **n. ulnaris:** vlevo vizuálně hypotrofie hypothenaru, proximální články prstů drženy v extenzi, distálnější v semiflexi, Fromentova zk.: držení bez patologie, ale papír lze snadněji vytáhnout na L straně, zkouška špetky: není schopen provést na 4. a 5. prstu vlevo
- **n. radialis:** byla zjištěna oslabená EX 3. - 5. prstu v MCP kl. a EX s RD i UD bez odporu na LHK
- **Při vyšetření byly zaznamenány četné fascikulace**

Vyšetření spasticity: bez patologického nálezu na DKK i HKK

Myotatické reflexy:

Tabulka 3

	Levá	Pravá
bicipitový	eureflexie	eureflexie
styloradiální	eureflexie	eureflexie
pronační	eureflexie	eureflexie
tricipitový	eureflexie	eureflexie
patellární	hyporeflexie	hyporeflexie
r.achillovyšlachy	areflexie	areflexie

Komentář:

Při dg. ALS bývá přítomna na DKK hyperreflexie v rámci spasticity, ale v tomto případě mohou být napínací reflexy modifikovány současnou diagnózou DM ev. diabetickou polyneuropatií. Motorické příznaky jako crampi, fascikulace, slabost DKK a únava (zakopávání, váznoucí rychlá chůze) mohou svědčit pro obě diagnózy.

Povrchové a hluboké čítí

Tabulka 4:

<u>Taktilní</u>	Levá	Pravá
HKK	intaktní	intaktní
DKK	hypestezie akrálně	Hypestezie akrálně
<u>Ostré/tupé</u>		
HKK	8/10	8/10
DKK	7/10	6/10
<u>Grafestezie</u>		
HKK	9/10	10/10
DKK	4/10	3/10
<u>Statestezie</u>		
HKK	intaktní	intaktní
DKK	hypestezie	hypestezie

Komentář:

Při vyšetření statestzie na DKK jsem našla bilaterálně hypestezii od MTP kloubů distálně. Stejně tak taktilní cití DKK bylo akrálně snižené. Při dg. ALS nebývá porucha cití přítomna, proto ji připisuji přidružené dg. DM.

Testy na mozečkovou symptomatiku:

- Zkouška taxe: HKK i DKK: bil. v normě
- Diadochokinéza: Nelze provést pro těžší parézu LHK.
- Rebound fenomén: Nelze provést pro těžší parézu LHK.

7.4 Návrh rehabilitačního plánu:

Shrnutí:

Pacient je zatím schopný samostatně vykonávat běžné denní činnosti, pohybovat se bez pomůcek v domě a jeho okolí. Využití levé horní končetiny je značně omezené, rozsah pohybu je limitován sníženou svalovou silou. Schopnost úchopu je snížena natolik, že ruka je využívána jen minimálně. Opora o levou horní končetinu již není možná. PHK vykonává funkci téměř bez obtíží, náznak snížené svalové síly i zhoršené jemné motoriky je přítomný. Chůze v domě po rovině i do schodů je možná bez lokomočních pomůcek. Největší omezení je při delších přesunech mimo domov, kdy dochází k brzké svalové únavě, a následkem toho k zakopávání s možnými pády. V současnosti proto využívá peroneální ortézu. Bulbární oblast zatím není postižena, vyjma mírně setřelé artikulace.

Do krátkodobého rehabilitačního plánu bych zahrnula:

- Nácvik jemné motoriky PHK pro co nejdelší zachování této funkce, zapojení LHK do ADL činností
- Cvičení opěrné funkce HKK dle možností
- Optimalizaci chůzového stereotypu
- Aktivní cvičení pro udržení svalové síly DKK
- Nácvik stability a posturální kontroly stoje a chůze
- RF: reedukace dechového vzoru, aktivace bráničního dýchání

Dlouhodobý rehabilitační plán:

- Co nejdelší zachování soběstačnosti pacienta

- Udržení kondice a zpomalení zhoršování funkcí pohybového systému
- Zajištění vhodných pomůcek a prostředků kompenzujících hybný deficit, k usnadnění lokomoce a ADL činností (AFO, madla,...)

8. Diskuze

V odborné literatuře se setkávám s rozdílností názorů a ve většině případů s nejistotou, jak by měla vypadat preskripce pohybové aktivity a zda je vůbec pro pacienty s ALS přínosná. Při usuzování nad plánováním terapie je nutno vzít v potaz kombinaci různých symptomů, především únavu, různý stupeň svalové síly a spasticitu. Mnohočetná medikace může mít také velký vliv na aktuální fyzický stav pacienta. Většina autorů odborných článků a výzkumů se alespoň shoduje, že fyzioterapie a ergoterapie je pro pacienty přínosná. Přesto však uvádějí potřebu provedení dalších výzkumů ke zhodnocení efektu této intervence u pacientů s ALS (Lewis & Rushanan, 2007). Toto obecné tvrzení o přínosu pohybové terapie je nedostatečné proto, abychom mohli stanovit konkrétní postup terapie. Nezaznamenala jsem ani studie zkoumající vliv konkrétních metod (např. Vojtova metoda, PNF aj.) na tuto diagnózu.

Na druhou stranu Biondi et al. (2008) uvádí důležitost fyzického cvičení při udržování zdraví a správné funkce nervového systému. Pohybová aktivita se jeví jako klíčový faktor plasticity a přežití nervových buněk, avšak mechanismy, na nichž jsou založeny přínosy vyvolané zátěží, jsou stále nejasné. Zajímavou studii provedl Deforgés et al. (2009), v níž zjistil, že neuroprotektivní vliv cvičení je závislý na jeho typu. U ALS modelů myši porovnával účinnost plaveckého a běžeckého tréninku se skupinou necvičících a skupinou kontrolní. Poukázal na to, že plavání, na rozdíl od běžeckého tréninku, významně zpožďuje zánik spinálního motoneuronu a prodlužuje život myši přibližně o 25 dní oproti skupině necvičících myši. Mimo jiné oba tréninkové programy působily proti svalové atrofii.

Nemoc vzhledem k progresivnímu charakteru a časně ztrátě funkčních schopností a soběstačnosti má dopad i na psychickou stránku jedince. Pacienti si uvědomují nepříznivou prognózu a následky svého onemocnění. Proto jsou často úzkostní a depresivně ladění. Nemoc nepříznivě zasahuje i do rodinného prostředí a nároky kladené na rodinu se postupně zvyšují. Narůstá míra celkové únavy členů rodiny. Nejistá budoucnost a proměnlivý stav přináší další otázky a starosti.

Ačkoliv se postupně zhoršuje fyzický i psychický stav pacienta, fyzioterapie může progresi příznivě ovlivnit. I malé zlepšení může motivovat pacienta k pokračování v rehabilitaci, což by se projevilo ve zpomalení neurodegenerativního

procesu s přidruženými komplikacemi (Kolář a kol., 2012). Cvičení a kontakt se společenským prostředím má pozitivní vliv i na psychický stav nemocného.

Pacient by měl být ošetřujícím lékařem nebo nemocničním personálem edukován o možnostech rehabilitace, která může zpomalit progresi onemocnění. Zdravotnický pracovník, ať už fyzioterapeut nebo jiný zdravotník by také měl pacienta a jeho rodinu informovat o možnostech zdravotní či sociální pomoci při péči v domácnosti (Tomagová, Bóriková a kol., 2008).

V naší společnosti chybí informace o této chorobě a osvěta. Nejen mezi veřejností je nemoc stále velmi málo známá, ale často i v odborných kruzích se můžeme setkat s neznalostí odborníků o ALS a postupů při její léčbě. Pro odborníky, kteří se s touto diagnózou mohou dostat do kontaktu, by znalost ALS měla být samozřejmostí. Praktičtí lékaři, logopedi, fyzioterapeuti, neurologové, ošetrovatelé a další profese by měli být s nemocí seznámeni natolik, aby byli schopni poskytovat dostatečně kvalitní péči. Zpřístupnění informací týkající se nových výzkumů, doporučení a rad by dle mého názoru usnadnilo profesní práci s pacienty s ALS.

9. Závěr

Ve své bakalářské práci jsem se věnovala fyzioterapii u onemocnění ALS. Tato nemoc, o jejíchž příčinách se zatím pouze spekuluje, postihuje nejčastěji jedince v rozmezí 50 až 65 let. Prognóza je nepříznivá, průměrně se pacienti dožívají 2–5 let od prvních příznaků. Toto neurodegenerativní onemocnění způsobuje poškození motorických nervových buněk v mozku a míše. V důsledku toho dochází ke svalové slabosti, až úplné neschopnosti pohybu. Postupné zhoršování stavu vede k upoutání na lůžko a závislosti na péči jiné osoby. Pacienti také ztrácejí schopnost tvorby řeči, polykání a zpravidla umírají na respirační selhání. Nemoc se rozděluje do několika forem, z nichž nejčastější je klasická forma, u které se manifestuje poškození centrálního i periferního motoneuronu. První příznaky se objevují buďto na končetinových svalech nebo se jako první manifestuje dysfágie a dysartrie.

Diagnostikovat nemoc je dlouhý proces vyžadující četná vyšetření s použitím zobrazovacích a laboratorních metod. Je nutné odlišit onemocnění od jiných syndromů imitujících ALS. Stanovit definitivní diagnózu může trvat až několik měsíců.

Doposud není znám mechanismus vzniku onemocnění. Objevuje se pouze několik teorií, které by mohly vysvětlovat patologické procesy v těle nemocného. Z hlediska léčby zatím není lék, který by degeneraci nervových buněk zastavil. Osvědčenou léčivou látkou je pouze riluzol, který se podílí na zpomalení degenerace neuronů a prodlužuje tím život o několik měsíců.

Fyzioterapie by se měla stát součástí léčby ALS, jelikož spektrum příznaků se týká především oblastí, které lze fyzioterapií ovlivnit. I přesto, že není jednoznačně určená pohybová aktivita vhodná pro tyto jedince, z dosavadních studií i zkušeností pacientů vyplývá, že pohyb má pozitivní vliv na průběh onemocnění. Včasná terapie dysfágie a dysartrie navíc může zmírnit příznaky těchto progredujících poruch. Neméně důležitá je i dechová rehabilitace vzhledem k výskytu těchto poruch. Z největší části se na péči o nemocného podílí rodina.

Vzhledem k omezenému proplácení ambulantní rehabilitace pojišťovnou, nelze rehabilitovat jedince nepřerušeně po celou dobu trvání nemoci. Navíc v důsledku omezení mobility se schopnost docházet do ordinace fyzioterapeuta postupně snižuje. Proto je důležité navázat s pečující rodinou spolupráci a instruovat je o domácím cvičení. Fyzioterapeut by měl mít přehled i o dostupných sociálních službách a nasměrovat rodinu k jejich využití.

10. Souhrn

Tématem bakalářské práce je fyzioterapie u amyotrofické laterální sklerózy. Práce je členěná na teoretickou část a kazuistiku. V úvodu se zaměřuje na popis onemocnění, jeho historii, etiopatogenezi a prognózu. Jsou zmíněny základní prováděná vyšetření pro stanovení diagnózy. Další kapitoly se zabývají klinickým obrazem a velká část teoretické práce je věnována symptomatickým projevům dysartrie, dysfagie a respiračním poruchám.

Vzhledem k rychlé progresi a nevléčitelnosti onemocnění se způsob léčby zaměřuje na ovlivnění symptomů. Kapitola pojednávající o terapii je rozdělena na farmakologickou léčbu, polohování, fyzioterapeutické koncepty, terapii dysfagie, dysartrie a respirační fyzioterapii. V rámci medikamentózní léčby je u ALS často používáno léčivo Riluzol, které se podílí na zpomalení degenerace postižených motoneuronů, čímž ovlivňuje proces buněčné smrti. Ostatní léčiva a další intervence se indikují pro potlačení nežádoucích doprovodných příznaků. V práci je největší pozornost věnována symptomům, které může ovlivnit fyzioterapeut. Možnosti rehabilitace se liší podle stádia nemoci a pacientových schopností. U ALS se uplatňují především syntetické metody na neurofyziologickém podkladě, jako např. Vojtova reflexní lokomoce, Bobath koncept, PNF aj. Významnou úlohu od započetí terapie má dechová rehabilitace. V důsledku velmi častých dechových potíží a plicních komplikací je respirační fyzioterapie velmi přínosná pro snížení dopadu onemocnění na kvalitu života. U obou forem se v určité fázi vyskytují poruchy polykání a artikulace. Část podpůrné terapie kromě logopeda a jiných specialistů může vykonávat i fyzioterapeut. V rámci nácviku kompenzačních manévrů, úpravy stravy nebo režimových opatření dáváme instrukce pacientovi a jeho rodině i pro domácí péči.

Poslední, teoretickou část tvoří ergoterapie. Je zde uveden výčet pomůcek pro snazší sebeobsluhu pacienta s ubývajícím funkčními schopnostmi.

Závěr bakalářské práce tvoří kazuistika, která představuje pacienta s danou diagnózou. Kromě kineziologického a neurologického vyšetření je sestaven i rehabilitační plán.

11. Summary

The topic of my paper is the physiotherapeutic treatment of Amyotrophic lateral sclerosis. The first part of the paper is mainly theoretical, and the second part is casuistical. In the introduction, I am focusing on the sickness itself, its history, prognosis and basic examination techniques used to set the diagnosis. Other chapters are about the clinical picture. The main part of the theoretical work is about symptoms of dysarthria and respiratory problems.

ALS has fast progression and it is incurable, therefore, the treatment focuses primarily on influencing the symptoms. The chapter about therapy contains different therapeutic approaches like pharmacological treatment, positioning, physiotherapeutic concepts, dysphagia, dysarthria, and respiratory physiotherapy. In the pharmacological treatment, there is often used Riluzole drug. It influences the process of cell death by slowing down the degeneration of afflicted motoneurons. Other drugs can help to suppress unwanted symptoms.

The main focus of the theoretical part is on symptoms, that can be influenced by physiotherapy. Rehabilitation possibilities differ due to the phases of sickness and patients abilities. The synthetic methods on neurophysiological bases like Vojta's reflexive locomotion, Bobath concept, and PNF, are most often used in treating ALS. At the beginning of the treatment, breathing rehabilitation is very important. Respiratory physiotherapy can be very useful in reducing the negative impact of the sickness on quality of life. Problems with swallowing and articulation occur in both types of sickness. Part of the supportive treatment can be done not only by logotherapists and other specialists but also by a physiotherapist. He can give instructions to patients and his family about the practice of compensatory maneuvers, food adjustments, and regime rules.

The last chapter in the theoretical part of the paper is devoted to ergotherapy. The list of aids for patients better self-service is presented.

Last part of the paper is casuistic of one patient with ALS diagnosis. It contains the outcome of kinesiological and neurological examination and design of rehabilitation plan.

12. Referenční seznam

- 1) Ambler, Zdeněk. *Poruchy periferních nervů*. Praha: Triton, 2013. ISBN 978-80-7387-705-7.
- 2) Ambler, Z., Bednařík, J., & Růžička, E. *Klinická neurologie, část speciální II*. Praha: Triton, 2010.
- 3) Ambler, Z. (2006). Amyotrofická laterální skleróza, *Neurologie pro praxi*, 1, 9-12.
- 4) Ashworth, N. L., Satkunam, L. E., & Deforge, D. (2012). Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Retrived 2. 2. 2019 from Cochrane Database of Systematic Reviews on the World Wide Web.
- 5) Baborová, E., & Fialová D. (2017). Role fyzioterapeuta a logopeda v péči o pacienty s ALS, Retrived 19. 2. 2019 on World Wide Web: <http://www.zsalsa.cz/data/als-online-24-4-2017>
- 6) Bastlová, P. (2018). *Proprioceptivní neuromuskulární facilitace*. Univerzita Palackého v Olomouci.
- 7) Baumgartner, D., Marusič, P., & Mazanec, R. (2017). Kmenové buňky v léčbě amyotrofické laterální sklerózy – přehled současných klinických zkušeností. *Česká a Slovenská Neurologie a Neurochirurgie*, 80(1), 27-33. DOI: 10.14735/amcsnn201727.
- 8) Brown, R. H., & Al-Chalabi, A. (2017). Amyotrophic Lateral Sclerosis. *New England Journal of Medicine*, 377(2), 162-172. DOI: 10.1056/NEJMra1603471
- 9) Bořková, M., & Bužgová, R. (2010). Vybrané problémy pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS). *Ošetřovatelství a porodní asistence*, 1(4), 124–130.
- 10) Bülow, M., Olsson, R., & Ekberg, O. (2003). Videoradiographic analysis of how carbonated thin liquids and thickened liquids affect the physiology of swallowing in subjects with aspiration on thin liquids [Abstrakt]. *Acta Radiologica*, 44(4), 366-372.
- 11) Bužgová, R., Bar, M., Bártová, P., Kozáková, R., Rössner, P., Sikorová, L., & Zeleníková, R. (2018). Neuropaliativní a rehabilitační péče u pacientů v pokročilé fázi progresivních neurologických onemocnění. *Česká a slovenská*

neurologie a neurochirurgie, 81(1).Retrived 20. 2. 2019 on World Wide Web:
<http://www.csnn.eu/pdf?id=62894>

- 12) Carreras, I., Yuruker, S., Aytan, N., Hossain, L., Choi, J. K., Jenkins, B. G., Kowall, N. W., & Dedeoglu, A. (2010). Moderate exercise delays the motor performance decline in a transgenic model of ALS. *Brain research*, 1313, 192-201.
- 13) Černý, M. (2014). Flexibilní endoskopické vyšetření polykání v diagnostice poruch polykání. Disertační práce, Univerzita Karlova v Praze, Lékařská fakulta v Hradci Králové.
- 14) Deforges, S., Branchu, J., Biondi, O., Grondard, C., Pariset, C., Lécolle, S., Lopes, P., Vidal P. P., Chanoine, Ch., & Charbonnier, F. (2009). Motoneuron survival is promoted by specific exercise in a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis. *The Journal of physiology*, 587(14), 3561-3572.
DOI: 10.1113/jphysiol.2009.169748
- 15) Ferreira, G. D., Costa, A. C. C., Plentz, R. D. M., Coronel, C. C., & Sbruzzi, G. (2016). Respiratory training improved ventilatory function and respiratory muscle strength in patients with multiple sclerosis and lateral amyotrophic sclerosis: systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy*, 102, 221-228,
DOI: 10.1016/j.physio.2016.01.002
- 16) Ivy, C. C., Smith, S. M., & Materi, M. M. (2014). Upper extremity orthoses use in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: three case reports. *Hand*, 9(4), 543-550.
- 17) Janda, V., & Vávrová, M. (1992). Senzomotorická stimulace. *Rehabilitácia*, 25 (3), 14-34.
- 18) Jedlička, P., & Keller, O. (2005). *Speciální neurologie*. Praha: Galén.
- 19) Johnson, E. W., Braddom, R., & Watson, R. (1971). Electromyographic abnormalities after intramuscular injections. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 52(6), 250.
- 20) Kiernan M. C., Vucic, S., Cheah, B. C., Turner M. R., Eisen, A., Hardiman, O., Burrell, J. R. & Zoing, M. C. (2011). Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*, 377, 942-955. DOI: 10.1016/S0140-6736(10)61156-7
- 21) Kim, J.-H. et al. (2017). Effect of the combination of Mendelsohn maneuver and effortful swallowing on aspiration in patients with dysphagia after stroke.

- Journal of Physical Therapy Science*, 29(11), 1967-1969.
DOI:10.1589/jpts.29.1967
- 22) Kirkinezos, I. G., Hernandez, D., Bradley, W. G., & Moraes, C. T. (2003). Regular exercise is beneficial to a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of neurology*, 53(6), 804-807.
- 23) Kočová, H. a kol. (2017). *Spinální svalová atrofie v souvislostech*. Grada Publishing as,74-110.
- 24) Kolář, P. a kol. (2009). *Rehabilitace v klinické praxi*. Galén.
- 25) Lewis, M., & Rushanan, S. (2007). The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*, 22(6), 451-461.
- 26) Lippertová-Grünerová, M., Pfeiffer, J., & Švestková, O. (2005). *Neurorehabilitace*. Galén.
- 27) Mitgrenová, R. (2009). *Logopedická intervence u jedinců s amyotrofickou laterální sklerózou*. Diplomová práce, Univerzita Palackého, Pedagogická fakulta, Olomouc.
- 28) Neubauer, K., & Dobias, K. (2014). *Neurogeně podmíněné poruchy řečové komunikace a dysfagie*. Hradec Králové: Gaudeamus.
- 29) Ng, L., & Khan, F. (2012). *Multidisciplinary Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. ISBN: 978-953-307-806-9, DOI: 10.5772/31774
- 30) Paganoni, S., Karam, C., Joyce, N., Bedlack, R., & Carter, G. T. (2015). Comprehensive rehabilitative care across the spektrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*, 37(1), 53-68.
- 31) Pavlů, D. (2003). *Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody*. 2. vyd. Brno: Akademické nakladatelství CERM, 54-64.
- 32) Pinto, S., Swash, M., & de Carvalho, M. (2012). Respiratory exercise in amyotrophic lateralsclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 13(1), 33-43.
- 33) Rey, R. C., Rodriguez G. E., & Segamarchi, M. C. (2018). Diseases that simulate Amyotrophic lateral sclerosis: clinical differences. *Neurology*, 90 [Abstract]. Retrived 13.02.2019 on World Wide Web:
http://n.neurology.org/content/90/15_Supplement/P4.465
- 34) Ridzoň, P. & Mazanec, R. (2010). Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). *Neurologie pro praxi*, 11(1), 23-26.

- 35) RILUZOLE ZENTIVA 50MG Potahovaná tableta. Retrived 13. 3. 2019 from the World Wide Web:
<https://mediately.co/cz/drugs/2DWNADiaNcnaFt23HH6NFY5s7gz/riluzole-zentiva-50mg-potahovana-tableta#packagings>
- 36) Rosenbek, J. C., Robbins, J. A., Roecker, E. B., Coyle, J. L., & Wood, J. L. (1996). A penetration-aspiration scale. *Dysphagia*, 11(2), 93-98. DOI: doi.org/10.1007/BF00417897
- 37) Schröter-Morasch, H., & Ziegler, W. (2005). Rehabilitation of impaired speech function (dysarthria, dysglossia). *GMS current topics in otorhinolaryngology, head and neck surgery*, 4. Retrived 10. 2. 2019 from the World Wide Web: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3201013/>
- 38) Smolíková, L., & Máček, M. (2010). *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů.
- 39) Štětkářová, I., Ehler, E., & Matěj, R. (2018). Nové poznatky v diagnostice a léčbě amyotrofické laterální sklerózy. *Česká A Slovenská Neurologie A Neurochirurgie*, 81(5), 545-554.
- 40) Tomagová, M., & Bóriková, I. a kol. (2008). *Potreby v ošetrovatelstve*.
- 41) Vališ, M., Šimůnek, L., Chrobok, V., Pavelek, Z., Černý, M., Ehler, E., & Kunc, P. (2014). Poruchy polykání u neurologických onemocnění. *General Practitioner / Prakticky Lekar*, 94(6), 254-258.
- 42) Veldink, J. H., Bär, P. R., Joosten, E. A. J., Otten, M., Wokke, J. H. J., & Van den Berg, L. H. (2003). Sexual differences in onset of disease and response to exercise in a transgenic model of ALS. *Neuromuscular Disorders*, 13(9), 737-743.
- 43) Vokurka, M., Hugo J., a kol. (2015). *Velký lékařský slovník*, 10. vydání, Maxdorf, ISBN: 978-80-7345-456-2.
- 44) Whitney, S. L., Wrisley, D. M., Marchetti, G. F., Gee, M. A., Redfern, M. S., & Furman, J. M. (2005). Clinical measurement of sit-to-stand performance in people with balance disorders: validity of data for the Five-Times-Sit-to-Stand Test. *Physical therapy*, 85(10), 1034-1045.
- 45) Wijesekera, L. C., & Nigel Leigh, P. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet journal of rare diseases*, 4(1), 3.

- 46) Young, C., A., Ellis, C., Johnson, J., Sathasivam, S., & Pih, N. (2011) Treatment for sialorrhea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. Retrived 25. 2. 2019 on Cochrane Database of Systematic Reviews from the World Wide Web. DOI: 10.1002/14651858.CD006981.pub2.
- 47) Zarei, S., et al. (2015). A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. *Surgical neurology international*, 6, 171. DOI:10.4103/2152-7806.169561

13. Přílohy

Příloha 1 Dotazník ALS-FRS – R (www.encals.eu/outcome-measures/
citováno: 9. 4. 2019)

ALS Functional Rating Scale Revised (ALS-FRS-R)

Date:.....Name patient:.....Date of Birth:.....
Patient's number.....Right-/left-handed

Item 1: SPEECH

- 4 Normal speech process
- 3 Detectable speech disturbance
- 2 Intelligible with repeating
- 1 Speech combined with non-vocal communication
- 0 Loss of useful speech

Item 2: SALIVATION

- 4 Normal
- 3 Slight but definite excess of saliva in mouth; may have nighttime drooling
- 2 Moderately excessive saliva; may have minimal drooling (during the day)
- 1 Marked excess of saliva with some drooling
- 0 Marked drooling; requires constant tissue or handkerchief

Item 3: SWALLOWING

- 4 Normal eating habits
- 3 Early eating problems – occasional choking
- 2 Dietary consistency changes
- 1 Needs supplement tube feeding
- 0 NPO (exclusively parenteral or enteral feeding)

Item 4: HANDWRITING

- 4 Normal
- 3 Slow or sloppy; all words are legible
- 2 Not all words are legible
- 1 Able to grip pen, but unable to write
- 0 Unable to grip pen

Item 5a: CUTTING FOOD AND HANDLING UTENSILS

Patients without gastrostomy → Use 5b if >50% is through g-tube

- 4 Normal
- 3 Somewhat slow and clumsy, but no help needed
- 2 Can cut most foods (>50%), although slow and clumsy; some help needed
- 1 Food must be cut by someone, but can still feed slowly
- 0 Needs to be fed

Item 5b: CUTTING FOOD AND HANDLING UTENSILS

Patients with gastrostomy 5b option is used if the patient has a gastrostomy and only if it is the primary method (more than 50%) of eating.

- 4 Normal
- 3 Clumsy, but able to perform all manipulations independently
- 2 Some help needed with closures and fasteners
- 1 Provides minimal assistance to caregiver
- 0 Unable to perform any aspect of task

Item 6: DRESSING AND HYGIENE

- 4 Normal function
- 3 Independent and complete self-care with effort or decreased efficiency
- 2 Intermittent assistance or substitute methods
- 1 Needs attendant for self-care
- 0 Total dependence

Item 7: TURNING IN BED AND ADJUSTING BED CLOTHES

- 4 Normal function
- 3 Somewhat slow and clumsy, but no help needed
- 2 Can turn alone, or adjust sheets, but with great difficulty
- 1 Can initiate, but not turn or adjust sheets alone
- 0 Helpless

Item 8: WALKING

- 4 Normal
- 3 Early ambulation difficulties
- 2 Walks with assistance
- 1 Non-ambulatory functional movement
- 0 No purposeful leg movement

Item 9: CLIMBING STAIRS

- 4 Normal
- 3 Slow
- 2 Mild unsteadiness or fatigue
- 1 Needs assistance
- 0 Cannot do

Item 10: DYSPNEA

- 4 None
- 3 Occurs when walking
- 2 Occurs with one or more of the following: eating, bathing, dressing (ADL)
- 1 Occurs at rest: difficulty breathing when either sitting or lying
- 0 Significant difficulty: considering using mechanical respiratory support

Item 11: ORTHOPNEA

- 4 None
- 3 Some difficulty sleeping at night due to shortness of breath, does not routinely use more than two pillows
- 2 Needs extra pillows in order to sleep (more than two)
- 1 Can only sleep sitting up

0 Unable to sleep without mechanical assistance

Item 12: RESPIRATORY INSUFFICIENCY

4 None

3 Intermittent use of BiPAP

2 Continuous use of BiPAP during the night

1 Continuous use of BiPAP during day & night

0 Invasive mechanical ventilation by intubation or tracheostomy

Interviewer's name.....

Příloha 2

Informovaný souhlas pacienta se zpracováním jeho osobních a zdravotních údajů v bakalářské práci

Název bakalářské práce:

Jméno pacienta:

Datum narození:

Vyšetřující fyzioterapeut:

1. Já níže podepsaný souhlasím se zpracováním mých osobních a zdravotních údajů v bakalářské práci. Je mi více než 18 let.

2. Byl jsem podrobně informován o tom, co se ode mě očekává. Beru na vědomí, že vyšetření je prováděné studentem fyzioterapie.

3. Popravdě jsem informoval vyšetřujícího fyzioterapeuta o všech anamnestických údajích.

4. Budu při vyšetření se svým terapeutem spolupracovat a v případě výskytu jakéhokoliv neznámého nebo neočekávaného příznaku jej budu hned informovat.

5. Jsem informován o tom, že v bakalářské práci budou moje osobní data s plnou ochranou důvěrnosti dle platných zákonů ČR. Pro výzkumné a vědecké účely mohou být moje osobní údaje rovněž poskytnuty pouze bez identifikace údajů.

6. Vyšetření podstupuji dobrovolně bez očekávané finanční odměny.

7. Rozuměl jsem tomu, že v této bakalářské práci se nebude vyskytovat mé jméno, pouze iniciály.

8. Převzal jsem podepsaný stejnopis tohoto informovaného souhlasu.

Podpis pacienta:

Podpis vyšetřujícího fyzioterapeuta:

Datum:

Datum: