



ČESKÉ VYSOKÉ UČENÍ TECHNICKÉ V PRAZE

FAKULTA BIOMEDICÍNSKÉHO INŽENÝRSTVÍ
Katedra zdravotnických oborů a ochrany obyvatelstva

Fyzioterapie pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou

Physiotherapy of a Patient with Amyotrophic lateral sclerosis

Bakalářská práce

Studijní program: Specializace ve zdravotnictví

Studijní obor: Fyzioterapie

Autor bakalářské práce: Kamila Pyrochtová

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Štěpánka Křížková

Kladno 2023



ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

I. OSOBNÍ A STUDIJNÍ ÚDAJE

Příjmení: **Pyrochtová** Jméno: **Kamila** Osobní číslo: **491479**
Fakulta: **Fakulta biomedicínského inženýrství**
Garantující katedra: **Katedra zdravotnických oborů a ochrany obyvatelstva**
Studijní program: **Specializace ve zdravotnictví**
Studijní obor: **Fyzioterapie**

II. ÚDAJE K BAKALÁŘSKÉ PRÁCI

Název bakalářské práce:

Fyzioterapie pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou

Název bakalářské práce anglicky:

Physiotherapy of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Pokyny pro vypracování:

Bakalářská práce se bude zabývat využitím fyzioterapie u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou. Práce bude zpracována formou kazuistiky. Teoretická část bude věnována anatomii a fyziologii dané problematiky, klinickému obrazu onemocnění a léčbě obecně. Dále budou popsány fyzioterapeutické postupy využití v terapii. Speciální část bakalářské práce bude věnována vstupnímu kineziologickému rozboru, dle něhož bude stanoven krátkodobý a dlouhodobý rehabilitační plán. Budou zde popsány konkrétní techniky vedoucí ke zpomalení progresu onemocnění, které budou popsány v jednotlivých terapeutických jednotkách. V závěru bude zařazeno výstupní vyšetření, dle kterého bude vyhodnocen průběh terapie a její přínos.

Seznam doporučené literatury:

- [1] KOLÁŘ, Pavel, Rehabilitace v klinické praxi., ed. 2, Praha: Galén, 2020, 714 s., ISBN 978-80-7492-500-9
- [2] KORENKO, Viliam, Amyotrofická laterální skleróza, Martin: Osveta, 2018, ISBN 978-80-8063-467-4
- [3] RUSINA, Robert a Radoslav MATĚJ, Neurodegenerativní onemocnění, ed. 2., přepracované a doplněné vydání, Praha: Mladá fronta, 2019, Aeskulap, ISBN 978-80-204-5123-1
- [4] TURNER, Martin a Liberty JENKINS, Fast Facts: Diagnosing Amyotrophic Lateral Sclerosis: Clinical wisdom to facilitate faster diagnosis / [online], Basel : S. Karger, 2020, [Citováno 2022-09-12], ISBN 9781912776122

Jméno a příjmení vedoucí(ho) bakalářské práce:

Mgr. Štěpánka Křížková

Jméno a příjmení konzultanta(ky) bakalářské práce:

Datum zadání bakalářské práce: **15.02.2023**

Platnost zadání bakalářské práce: **20.09.2024**

doc. Mgr. Zdeněk Hon, Ph.D.
vedoucí katedry

prof. MUDr. Jozef Rosina, Ph.D., MBA
děkan

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci s názvem Fyzioterapie pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou vypracovala samostatně pouze s použitím pramenů, které uvádím v seznamu bibliografických odkazů.

Nemám závažný důvod proti užití tohoto školního díla ve smyslu § 60 zákona č. 121/2000 Sb., o právu autorském, o právech souvisejících s právem autorským a o změně některých zákonů (autorský zákon), ve znění pozdějších předpisů.

V Kladně dne 14.05.2023

.....
Kamila Pyrochtová

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych poděkovala především paní Mgr. Štěpánce Křížkové, vedoucí mé bakalářské práce, za její vstřícný přístup, ochotu, čas a odborné rady, které mi poskytovala během vypracování této bakalářské práce. Dále bych chtěla poděkovat rehabilitačnímu oddělení Oblastní nemocnice Kladno, za poskytnutí prostor. Rovněž samozřejmě děkuji mé pacientce za vstřícný a aktivní přístup a výbornou spolupráci. V neposlední řadě děkuji své rodině za neomezenou podporu.

ABSTRAKT

Tato bakalářská práce se zabývá tématem neurodegenerativního onemocnění amyotrofická laterální skleróza a jeho ovlivnění pomocí fyzioterapie. Práce je zpracována formou kazuistiky pacientky s amyotrofickou laterální sklerózou.

Teoretická část zahrnuje anatomii a patofyziologii nervové soustavy a současné informace o amyotrofické laterální skleróze a možnostech využití fyzioterapie u této nevyléčitelné progredující choroby.

V kapitole Metodika jsou uvedeny konkrétní vyšetřovací a terapeutické postupy, které jsem u své pacientky aplikovala v jednotlivých terapeutických jednotkách.

Speciální část obsahuje základní informace o vývoji onemocnění, odebranou anamnézu a vstupní vyšetření, na jehož základě byl vypracován krátkodobý a dlouhodobý rehabilitační plán a sepsány jednotlivé terapeutické jednotky.

V kapitole Výsledky jsou uvedeny výstupní data a zhodnocení efektu aplikované terapie. I přes předpokládanou progresi stavu došlo v průběhu terapie ke zlepšení posturálních a dechových stereotypů a subjektivně vnímanému zlepšení kvality života pacientky.

V Diskuzi je pojednáno o problematice vybraného tématu z širšího hlediska. V Závěru práce je zhodnoceno splnění daných cílů a přínos práce.

Klíčová slova

ALS; amyotrofická laterální skleróza; fyzioterapie; rehabilitace; léčba; progresivní nervosvalové onemocnění; onemocnění motoneuronu

ABSTRACT

This bachelor thesis deals with the topic of the neurodegenerative disease amyotrophic lateral sclerosis and its influence through physiotherapy. The thesis is presented in the form of a case study of a patient with amyotrophic lateral sclerosis.

The theoretical part includes the anatomy and pathophysiology of the nervous system and current information about amyotrophic lateral sclerosis and the possibilities of physiotherapy in this incurable progressive disease.

The Methodology chapter presents specific examination and therapeutic procedures that I utilized while treating my patient in each therapeutic unit.

The Special section contains basic information about the development of the disease, medical history and the initial examination, on the basis of which a short-term and a long-term rehabilitation plan was developed and individual therapeutic units were written.

In the Results section, outcome data and evaluation of the effect of the applied therapy are presented. Despite the expected progression of the condition, the postural and breathing stereotypes improved during the therapy and the patient's subjectively perceived quality of life improved.

The Discussion section depicts the issues of the selected topic from a broader perspective. In the Conclusion section, the fulfillment of the given objectives and the contribution of the thesis are evaluated.

Keywords

ALS; Amyotrophic lateral sclerosis; physiotherapy; rehab; medication; progressive neurodegenerative disease; motor neuron disease

Obsah

1	ÚVOD.....	13
2	CÍLE PRÁCE.....	14
3	PŘEHLED SOUČASNÉHO STAVU	15
3.1	Anatomie a patofyziologie nervové soustavy	15
3.1.1	Nervová soustava	15
3.1.2	Neurony.....	15
3.1.3	Gliové buňky.....	16
3.1.4	Synapse neuronů	17
3.1.5	Gap junctions gliových buněk	17
3.1.6	Hřbetní mícha	18
3.1.7	Míšní nervy	19
3.1.8	Motorická vlákna a motoneurony	19
3.1.9	Nervové dráhy k řízení motoriky	20
3.1.10	Tractus corticospinalis (pyramidová dráha)	21
3.1.11	Léze centrálního a periferního motoneuronu	22
3.2	Amyotrofická laterální skleróza	24
3.2.1	Epidemiologie	24
3.2.2	Etiologie a patogeneze.....	25
3.2.3	Klasifikace	30
3.2.4	Diagnostika	31
3.2.5	Diferenciální diagnostika	33
3.2.6	Funkční stádia.....	34
3.2.7	Klinické projevy	35

3.2.8	Léčba	37
3.2.9	Význam fyzioterapie	39
4	METODIKA.....	42
4.1	Metodický postup	42
4.2	Vyšetřovací metody	42
4.2.1	Anamnéza.....	42
4.2.2	Aspekce.....	43
4.2.3	Vyšetření palpací	44
4.2.4	Antropometrické vyšetření	44
4.2.5	Goniometrické vyšetření	45
4.2.6	Dynamické vyšetření páteře	45
4.2.7	Svalový test.....	47
4.2.8	Testování úchopu.....	47
4.2.9	Vyšetření zkrácených svalů	48
4.2.10	Vyšetření hypermobility	49
4.2.11	Spasticita.....	49
4.2.12	Vyšetření pohybových stereotypů.....	49
4.2.13	Vyšetření posturální stabilizace	50
4.2.14	Neurologické vyšetření.....	50
4.2.15	Vyšetření rovnováhy – Berg Balance Scale	55
4.2.16	Vybrané dotazníky	55
4.3	Terapeutické postupy	56
4.3.1	Techniky měkkých tkání (TMT)	57
4.3.2	Mobilizace periferních kloubů.....	57

4.3.3	Statický strečink	57
4.3.4	Postizometrická relaxace (PIR)	58
4.3.5	Terapie oslabených svalů	58
4.3.6	Míčková facilitace dle Zdeny Jebavé	58
4.3.7	Respirační fyzioterapie	59
4.3.8	Akrální koaktivační terapie (ACT)	59
4.3.9	Dynamická neuromuskulární stabilizace (DNS)	59
4.3.10	Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF)	60
4.3.11	Posilování svalů pánevního dna	60
4.3.12	Senzomotorická stimulace (SMS)	61
5	SPECIÁLNÍ ČÁST	62
5.1	Osobní údaje pacientky	62
5.2	Anamnéza a výpis ze zdravotní dokumentace	62
5.3	Indikace k rehabilitaci	65
5.4	Vstupní kineziologický rozbor	65
5.4.1	Aspekce – vyšetření stoje	66
5.4.2	Aspekce – vyšetření chůze	68
5.4.3	Vyšetření palpací	68
5.4.4	Antropometrické vyšetření	69
5.4.5	Goniometrické vyšetření	70
5.4.6	Dynamické vyšetření pohyblivosti páteře	71
5.4.7	Vyšetření svalového testu	72
5.4.8	Testování úchopu	72
5.4.9	Vyšetření zkrácených svalů	73

5.4.10	Vyšetření hypermobility	73
5.4.11	Vyšetření spasticity	74
5.4.12	Vyšetření pohybových stereotypů	74
5.4.13	Vyšetření posturální stabilizace	75
5.4.14	Neurologické vyšetření	75
5.4.15	Posturograf	78
5.4.16	Vyšetření rovnováhy – Berg Balance Scale	79
5.4.17	Vybrané dotazníky	79
5.5	Rehabilitační plán	79
5.5.1	Krátkodobý rehabilitační plán	79
5.5.2	Dlouhodobý rehabilitační plán	80
5.6	Terapeutické jednotky	80
5.6.1	Terapeutická jednotka č. 1 (6.9.2022)	81
5.6.2	Terapeutická jednotka č. 2 (7.9.2022)	81
5.6.3	Terapeutická jednotka č. 3 (8.9.2022)	81
5.6.4	Terapeutická jednotka č. 4 (12.9.2022)	81
5.6.5	Terapeutická jednotka č. 5 (14.9.2022)	82
5.6.6	Terapeutická jednotka č. 6 (16.9.2022)	82
5.6.7	Terapeutická jednotka č. 7 (19.9.2022)	83
5.6.8	Terapeutická jednotka č. 8 (21.9.2023)	83
5.6.9	Terapeutická jednotka č. 9 (23.9.2022)	84
5.6.10	Terapeutická jednotka č. 10 (29.9.2022)	84
5.6.11	Terapeutická jednotka č. 11 (6.10.2022)	84
5.6.12	Terapeutická jednotka č. 12 (13.10.2022)	85

5.6.13	Terapeutická jednotka č. 13 (28.11.2022).....	85
5.6.14	Terapeutická jednotka č. 14 (12.12.2022).....	85
5.6.15	Terapeutická jednotka č. 15 (2.1.2023)	86
5.6.16	Terapeutická jednotka č. 16 (16.1.2023)	86
5.6.17	Terapeutická jednotka č. 17 (30.1.2023).....	87
5.6.18	Terapeutická jednotka č. 18 (13.2.2023)	87
5.6.19	Terapeutická jednotka č. 19 (27.2.2023) a 20 (1.3.2023).....	87
6	VÝSLEDKY	88
6.1	Výstupní kineziologický rozbor	88
6.1.1	Aspekce – vyšetření stoje	88
6.1.2	Aspekce – vyšetření chůze	88
6.1.3	Vyšetření palpací	89
6.1.4	Antropometrické vyšetření.....	89
6.1.5	Goniometrické vyšetření	90
6.1.6	Dynamické vyšetření pohyblivosti páteře.....	92
6.1.7	Vyšetření svalového testu	93
6.1.8	Testování úchopu.....	93
6.1.9	Vyšetření zkrácených svalů	94
6.1.10	Vyšetření hypermobility	94
6.1.11	Vyšetření spasticity.....	94
6.1.12	Vyšetření pohybových stereotypů	95
6.1.13	Vyšetření posturální stabilizace	95
6.1.14	Neurologické vyšetření	96
6.1.15	Posturograf.....	97

6.1.16	Vyšetření rovnováhy – Berg balance scale	97
6.1.17	Vybrané dotazníky	97
6.2	Shrnutí výsledků terapie	98
7	DISKUZE	100
8	ZÁVĚR	109
9	SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK	110
10	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	115
11	SEZNAM POUŽITÝCH OBRÁZKŮ	126
12	SEZNAM POUŽITÝCH TABULEK	127
13	SEZNAM PŘÍLOH	128
14	PŘÍLOHY	129

1 ÚVOD

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní neurodegenerativní onemocnění, při němž dochází ke ztrátě motorických neuronů. Toto závažné vzácné onemocnění nevyhnutelně vede k celkové disabilitě a následně k smrti pacienta ve velmi krátkém časovém horizontu. Průměrná doba dožití je asi 2–5 let. Pacienti postupně ztrácí veškerou svou mobilitu včetně schopnosti mluvit a dýchat. Ušetřeny jsou pouze pohyby očí. Intelekt pacienta zůstává nepoškozen, což se má obrovský vliv na jejich psychiku, ale i na možnost vést dále hodnotný život.

ALS je zatím neléčitelné onemocnění, léčba je pouze symptomatická a podpůrná, prodlužuje život o několik měsíců. Fyzioterapie je u těchto pacientů specifická rychlou unavitelností svalů, musí se tedy opatrně dávkovat. Fyzioterapeutických možností ovlivnění symptomů je mnoho, nejsou ale zatím dostatečně prozkoumané a mnoho studií se tedy názory, jak s těmito pacienty cvičit, liší. Symptomatologie je velmi bohatá, přístup k pacientovi je vždy individuální.

Téma ALS jsem si vybrala pro neobvyklost této diagnózy. Přála jsem si poskytnout sobě i těm, co tuto práci budou číst, vhled do problematiky rehabilitace pacienta s terminálním onemocněním. Měli bychom zde brát v úvahu, že se pacient po každé terapii nezlepší, ale dáváme mu šanci na příjemnější prožití jeho dní po správně nastavené terapii.

2 CÍLE PRÁCE

Cílem předkládané bakalářské práce je seznámení se se současnými znalostmi o onemocnění zvaném amyotrofická laterální skleróza (ALS) z hlediska jeho projevů a možností léčby především z pohledu fyzioterapie.

Cílem speciální části je zpracování kazuistiky pacientky s amyotrofickou laterální sklerózou. V první části fyzioterapeutické intervence bude zpracován vstupní kineziologický rozbor, na jehož základě bude stanoven krátkodobý a dlouhodobý rehabilitační plán a terapie.

Cílem fyzioterapeutického procesu bude udržení optimálního zdravotního stavu pacientky s přihlédnutím k jejím aktuálním možnostem a omezením způsobeným nevyhnutelnou progresí onemocnění se zaměřením na funkční přístup.

3 PŘEHLED SOUČASNÉHO STAVU

3.1 Anatomie a patofyziologie nervové soustavy

3.1.1 Nervová soustava

Nervovou soustavu (NS) můžeme rozdělovat podle anatomie či fyziologie. NS se dělí z anatomického hlediska na systém centrální a periferní. **Centrální nervový systém** (CNS) je tvořen mozkem a míchou, zatímco **periferní nervový systém** (PNS) je tvořen míšními a mozkovými nervy včetně jejich jader i předních a zadních rohů míšních. Z fyziologického hlediska se NS dělí na systém somatický a autonomní čili viscerální. Systém somatický zajišťuje aferentní vedení sensitivních a sensorických informací a eferentní motorickou kontrolu kosterních svalů. Systém autonomní vede senzitivní informace z viscerálních orgánů a kontroluje motoriku srdeční svaloviny, hladkých svalů a žláz s vnější sekrecí. [1]

NS zprostředkovává kontakt organismu se zevním prostředím. Základní funkcí NS je přesný a rychlý informační přenos z receptorů, zpracování těchto informací, jejich uložení do paměti a vyslání nových signálů na efektory. Je specializována pro svou dráždivost a schopnost tyto vzruchy dále převádět. NS má tedy důležitou řídicí a integrující funkci v organismu. Nositel této specializované funkce je nervová buňka. [2, 3, 4]

3.1.2 Neurony

Neurony neboli nervové buňky jsou základními anatomickými, morfologickými i funkčními jednotkami nervové tkáně. Jsou složeny z těla (označováno též jako neurocyt či perikaryon) a z výběžků dvojího typu. **Axon** neboli neurit vede vzruchy eferentně (odstředivě; od těla buňky) a je zpravidla

dlouhý a nevětvený. Oproti tomu **dendrity** jsou krátké, často bohatě rozvětvené výběžky, které vedou vzruchy aferentně (dostředivě; do těla buňky). [3, 4]

Výběžky neuronu jsou kryty buněčnou membránou a vyplněny cytoplazmou a buněčnými organelami. Axony jsou obvykle pokryty dvojitou pochvou. Vnitřní myelinová pochva je běžná u všech axonů a vlákna bílé hmoty mozku a míchy jsou kryta pouze touto pochvou. Zevní Schwannova pochva je pak typická pro vlákna tvořící periferní nervy, která jsou kryta pochvou dvojí. Myelin nepokrývá v CNS ani PNS axon zcela souvisle. Myelinová pochva je přerušována Ranvierovými zářezy, které od sebe oddělují Schwannovy buňky, čímž urychlují vedení elektrických impulzů v CNS. Impulzy totiž saltatorně přeskakují úseky nekryté myelinovou pochvou. Čím je silnější nervové vlákno a myelinová pochva, tím i rychleji vede vzruchy. [2, 3, 4]

3.1.3 Gliové buňky

V nervové tkáni jsou navíc buňky gliové. Neuroglie jsou **podpůrné buňky pro neurony**, které představují až 90 % všech buněk NS. Neuroglie zajišťují podpůrnou funkci (tvoří jakousi kostru nervové tkáně), výživu neuronů, chrání je, vytvářejí myelin a fagocytují poškozené nervové buňky. Dle tvaru a funkce rozlišujeme tři skupiny glií: makroglie (astrocyty), oligodendroglie (oligodendrocyty), mikroglie. Astrocyty mají funkci podpůrnou, výživnou a izolují neurony od vnitřního prostředí organismu. Oligodendrocyty vytváří myelinové pochvy vláken CNS, a tak obalují výběžky neuronů. V PNS tuto jejich funkci zastávají Schwannovy buňky. Mikroglie se pohybuje améboidně pomocí panožek. Účastní se obranných a úklidových reakcí. Má funkci fagocytovat destruovanou nervovou tkáň, zejména je významná při patologických procesech. [2, 3, 4]

3.1.4 Synapse neuronů

Synapsemi je zprostředkována **komunikace** v CNS mezi neurony. Jsou to specializované buněčné kontakty, které tvoří prostorové neuronální sítě. Synapse spojují membránu neuronu s další membránou, může to být jiný neuron či motorická ploténka svalu nebo smyslová buňka receptoru. V CNS je většina synapsí chemického typu. Přenos signálu závisí na přítomnosti **neurotransmiteru** (mediátoru) v presynaptické části. Neurotransmitter je uložen v presynaptickém váčku, ze kterého se uvolní a naváže na receptory, které se nachází na postsynaptické membráně jiného neuronu, se kterým je v kontaktu. [2, 4]

Navázání se na postsynaptickou membránu vyvolá změnu propustnosti pro jednotlivé iontové kanály v této membráně a tok elektrického proudu. Dle typu uvolněného neurotransmiteru dochází buď ke zvýšení propustnosti membrán pro sodík (pomocí otevření Na^+ kanálů) nebo pro draselné a chloridové ionty (otevření K^- a Cl^- kanálů). Tím, že dojde k otevření Na^+ kanálů, dojde k depolarizaci a vzniku excitačního postsynaptického potenciálu. Naopak otevření K^- a Cl^- kanálů vede k hyperpolarizaci a následně ke vzniku postsynaptického potenciálu inhibičního. Tyto potenciály jsou malé neboli podprahové a aby dosáhly nějakého účinku, musí se mezi sebou sčítat. Pokud podprahové potenciály sečtením dosáhnou z klidového potenciálu (-70 mV) hodnoty akčního potenciálu (-60 mV), dojde k přenesení vzruchu dále po výběžku. [2]

3.1.5 Gap junctions gliových buněk

Gap junctions neboli **mezerový spoj dvou buněk** pomocí membránových kanálků v cytoplazmatické membráně. Gap junctions mezi gliemi jsou důležité pro stabilizaci a regulaci extracelulární koncentrace kalia. Tato funkce je

významná pro normální činnost NS. Tam, kde je větší aktivita neuronů dojde ke zvýšení extracelulární koncentrace kaliových (K^+) iontů. Tím se depolarizuje membrána astrocytu a K^+ ionty začnou vtékat dovnitř této buňky. Tato depolarizovaná glie je pomocí gap junctions spojena s dalšími nedepolarizovanými gliovými buňkami a zajistí tak proudění K^+ iontů koncentračním gradientem do méně depolarizované oblasti. Tímto mechanismem gap junctions pomáhají regulovat elektrickou i metabolickou aktivitu uvnitř nervové tkáně. [2]

3.1.6 Hřbetní mícha

Medulla spinalis je provazec nervové tkáně uložený v páteřním kanálu. Mícha roste pomaleji než páteř, končí v úrovni L1 – L2. V krčním a bederním úseku se rozšiřuje, čímž vytváří **krční míšní intumescenci** k inervaci horních končetin, krku a bránice (plexus cervicobrachialis) a **bederní míšní intumescenci** k inervaci končetin dolních a pánve (plexus lumbosacralis). Střední část míchy, která má na příčném průřezu tvar motýla, vyplňuje **šedá míšní hmota** (substantia grisea) složená z nervových buněk ve středu s centrálním kanálkem. Přední míšní rohy (cornu anterius) šedé hmoty jsou tvořeny především motoneurony neboli motorickými vlákny míšních nervů. V zadních míšních rožích (cornu posterius) naopak končí senzitivní vlákna míšních nervů. Mezi předními a zadními rohy je v laterální části (cornu laterale) místo pro vystupující vlákna sympatiku a parasympatiku (autonomní vlákna). V šedé hmotě míchy se kromě senzitivních a motorických vláken vyskytují interneurony, které mezi sebou spojují již zmíněná vlákna míšních nervů. [3, 5]

Šedou hmotu v míše obklopuje **hmota bílá** (substantia alba). Bílá míšní hmota se skládá z výběžků nervových buněk, z axonů a dendritů, a z buněk gliových. Tyto vlákna se skládají do svazků, které v CNS nazýváme **dráhy** (tractus). Bílá hmota je rozdělena na tři párové svazky provazců míšních. Zadní provazce

(funiculus posterior) obsahují hlavně ascendentní dráhy (vzestupné), postranní (funiculus lateralis) a zadní provazce (funiculus posterior) v sobě zahrnují ascendentní i descendentní dráhy (sestupné). [4, 7]

3.1.7 Míšní nervy

Z míchy vystupuje **31 párů** míšních nervů (nervi spinales), které jsou vždy **smíšené**. Nervi cervicales je 8 párů, protože první krční nerv vystupuje nad obratlem C1; nervi thoracici je 12 párů; nervi lumbales je 5 párů; stejně tak nervi sacrales je 5 párů a nervus coccygeus je jen 1. Míšní nervy tedy obsahují jak motorická, tak i senzitivní a sympatická (autonomní) vlákna. Vždy se spojuje míšní nerv ze **zadních senzitivních kořenů** (radices posterior) i z **předních motorických** (radices anterior). Spolu se pak nervy jednoho míšního segmentu sbíhají do meziobratlového prostoru, odkud vychází jako společný míšní nerv. Senzitivní kořen má oproti motorickému jednu strukturu navíc. Je uložena mimo CNS většinou ve foramina intervertebralia, nazývá se **spinální ganglion** (ganglion spinale). Tato nervová uzlina obsahuje těla senzitivních pseudounipolárních neuronů periferních nervů. Senzitivní vlákna vedou vzruchy od receptorů do míchy (dostředivě, aferentně) a motorická z míchy k receptorům (odstředivě, eferentně) [4, 7]

3.1.8 Motorická vlákna a motoneurony

„Motorická vlákna míšních nervů jsou výběžky (axony) buněk (alfa a gama neuronů) ležících v předních míšních rozích. Tato vlákna vystupují z míchy a jejich soubory tvoří přední míšní kořeny.“ [4, s. 455]

Motorická vlákna dělíme na silnější a slabší. Silná jsou výběžky alfa motoneuronů (α MN), které jsou dvojího typu – velké a malé. Velké vedou vzruch rychleji a inervují rychlá svalová vlákna kosterního svalu (bílá). Malé

vedou vzruch pomaleji a inervují pomalá svalová vlákna (červená). Slabší (tenčí) motorická vlákna jsou výběžky gama motoneuronů (γ MN). [4]

Alfa motoneurony jsou velké multipolární buňky, které končí na motorické ploténce kosterního svalu. Zabezpečují stah svalů (extrafuzálních vláken). Jeden motoneuron vždy inervuje jednu motorickou jednotku, která je souborem více svalových vláken). Jsou výhradně uloženy v předních sloupcích míšních. Nejvíce jich je v míšních intumescencích. Na příčném řezu tvoří v předním rohu 5 jader. Nejmediálnější jádra slouží k inervaci trupu, laterální pak k inervaci končetin. Pokud α MN vybíhá do přední větve míšních nervů vytváří nervové pleteně pro hypaxiální svalstvo (všechny svaly kromě hlubokých zádoových svalů včetně bránice). Když α MN vybíhá do zadní větve tvoří epaxiální svalstvo (hluboké zádoové). [4, 7]

Gama motoneurony jsou menší multipolární buňky, které leží mezi α MN. Motoricky inervují intrafuzální vlákna svalových vřetének, které slouží k udržení kontrakce svalu. Svalové vřeténko je smyslový propiocepční orgán, který se stahuje pasivně se svalem, reaguje na protažení svalu a informaci o stahu potom posílá zpátky do míchy. Čím více je sval protažen, tím více dochází k podráždění vřetének. Naopak při zkrácení svalu dráždivost vřeténka klesá. Aktivní stah svalových vřetének potom vychází z naplánovaného pohybu, který připraví sval na námi požadovaný pohyb (fázický i tonický) a typ pohybu (rychlost, intenzita,..) a informuje o tom CNS. Citlivost γ MN reguluje tzv. gama-systém, který je řízen retikulární formací. Účel regulace je zajištění adekvátního svalového napětí a jeho řízení při různém zatížení svalu. [2, 4, 7]

3.1.9 Nervové dráhy k řízení motoriky

Dráhy, které dávají povely z vyšších oddílů CNS k nižším a z CNS ke svalům nazýváme **dráhy motorické (descendentní, eferentní)**. Motorické nervové dráhy

rozdělujeme na přímé (někdy též korové) a nepřímé (kmenové). „*Přímé dráhy mají jen jeden neuron mezi kůrou a motorickými jádry hlavových nervů nebo motorickými neurony míchy*“ [5, s. 88] Tyto dráhy jsou fylogeneticky mladší a dohlíží na přesné a cílené volní pohyby. Nepřímé dráhy mají přidané další neurony v bazálních gangliích, mozečku nebo mozkovém kmeni. Fylogeneticky jsou starší a řídí mimovolní pohyby jako např. udržení svalového tonu, mimovolní mimiku a udržení rovnováhy při volních pohybech. [4, 5]

3.1.10 Tractus corticospinalis (pyramidová dráha)

Tractus corticospinalis (pyramidalis) je **hlavní motorickou dráhou**, která řídí chtěné vědomé pohyby končetin. Tato dráha vede z kůry do míchy. **První motoneurony (centrální, horní MN)** se nachází v motorickém korovém centru (gyrus praecentralis, primární motorická oblast), v přilehlých korových oblastech čelního laloku a v primární senzitivní oblasti (gyrus postcentralis). Část buněk neuronů tvoří velké Beccovy pyramidové buňky v gyrus praecentralis, které představují vlastní pyramidovou dráhu. Tractus corticospinalis je souborem pyramidových i extrapyramidových drah. [1, 4, 6, 7]

Dráha probíhá skrze capsula interna mozkovým kmenem a v úrovni dolní části prodloužené míchy (decussatio pyramidum) se asi 80 % vláken kříží. Zkřížené svazky (tractus corticospinalis lateralis) dále sestupují v kontralaterálních postranních provazcích míšních, a proto se při mozkové lézi porucha projevuje na straně kontralaterální a způsobuje centrální druhostrannou spastickou obrnu. Nezkřížené svazky (tractus corticospinalis anterior) sestupují v předních míšních provazcích. Polovina anteriorních svazů vláken se přidá k laterálním a druhá polovina inervuje krční oblast. Spojená vlákna z motorické kůry končí v míše vpředu na motoneuronech a interneuronech a vlákna senzitivní kůry končí vzadu v míše. [1, 4, 6, 7]

Druhé motoneurony (periferní, dolní MN) kortikospinální dráhy jsou v předních rozích míšních. Axony periferních motoneuronů končí na nervosvalových ploténkách příčně pruhovaných svalů (α MN) nebo na nervosvalových vřeténcích (γ MN). Základní jednotkou periferního motorického systému je motorická jednotka, což je jeden motoneuron a všechny svalová vlákna, která on sám inervuje. Rozlišení centrálního a periferního motoneuronu je důležité pro rozdílné klinické projevy při jejich postižení. [1, 4, 6, 7]

3.1.11 Léze centrálního a periferního motoneuronu

Při poškození centrálního i periferního motoneuronu vzniká porucha hybnosti, která se dle intenzity projeví na škále od lehkého snížení svalové síly a neobratnosti až po úplnou ztrátu volního pohybu. Příznaky léze jsou negativní (zánikové) a pozitivní (iritační). **Zánikové příznaky.** Rozlišujeme 3 stupně postižení MN. **Frustní léze** je velmi lehká, nemocný si ji ani nemusí uvědomovat. **Paréza** je částečná porucha hybnosti, pacient je alespoň částečně schopen aktivního pohybu. **Plegie** je kompletní porucha hybnosti, kdy je aktivní pohyb zcela nemožný. Podle rozsahu postižení se typ obrny rozlišuje na: monoparézu – postižení jedné končetiny; hemiparézu – buď pravá nebo levá polovina těla; paraparézu – obě dolní nebo obě horní končetiny; triparézu – tři končetiny; kvadruparézu nebo tetraparézu – obrna všech čtyř končetin. Všechny výše zmíněné typy obrn mohou mít i projev plegie. **Iritační příznaky** léze motorického systému jsou křeče (konvulze) nebo svalové spasmy (crampi). [1, 7]

U **léze centrálního horního motoneuronu** bývá porucha difúznějšího charakteru a je postiženo více svalových skupin, nikdy jen jeden sval. Léze je v oblasti motoneuronů mozku a mozkového kmene, které kontrolují dolní (míšní) motoneurony. Myotatické reflexy jsou zvýšené. Svalový tonus je zvýšen, vzniká spastická paréza, protože při přerušení kortikospinální dráhy opadne

inhibiční působení interneuronů na míšní motoneurony, takže jejich aktivita začne převládat. Pokud je postižena jen vlastní pyramidová dráha, a ne celá kortikospinální, k markantnímu zvýšení tonu až k obrazu spasticity nedochází. Rigidita by vznikala při lézi bazálních ganglií. K atrofii u centrální léze dochází jen velmi mírně či v důsledku inaktivity. Spastické jevy jsou zde přítomny. Povrchové kožní reflexy bývají snižené až vyhaslé. Tato paréza se nazývá spastická. [1, 5, 7]

U léze periferního dolního motoneuronu odpovídá porucha hybnosti oblasti inervované defektním nervem. Oblast léze je v předních rožích míšních. Myotatické reflexy pozorujeme snižené až vymizelé. Tonus se u přerušení reflexního oblouku snižuje a může docházet k hypotonii až atonii. Vždy dochází k hypotrofii nebo atrofii svalů, která vzniká narušením funkčního a trofického vlivu motoneuronu na svalová vlákna. Spastické jevy se zde nevyskytují. Kožní reflexy jsou snižené či chybí. Někdy mohou být přítomné fascikulace či fibrilace. Fascikulace jsou viditelné záškuby ve svaly, zatímco fibrilace lze prokázat jen elektromyograficky. Typické jsou i poruchy citlivosti jednotlivých nervů či kořenů. Tato paréza se nazývá chabá. [1, 6]

Smíšená léze, tedy spojení spastické a chabé parézy při lézi horního i dolního motoneuronu vyvolává poruchu kombinovanou. Tato léze vzniká při současném postižení kortikospinální dráhy (centrální MN) a předních rohů míšních (periferní MN). Projev příznaků smíšené léze je kombinovaný. Volní hybnost vážne jako u obou typů paréz. Myotatické reflexy jsou zvýšené a patologické spastické jevy jsou přítomné jako u parézy centrální. Svalová trofika je snížena a vyskytují se fascikulace jako u periferní parézy. [6]

3.2 Amyotrofická laterální skleróza

„Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní neurodegenerativní onemocnění, které charakterizuje ztráta mozkových a spinálních motoneuronů.“
[8, s. 147]

U ALS vzniká primární degenerace horního i dolního motoneuronu bez přítomnosti jiného patologického procesu. Motorické neurony předních rohů míšních, pyramidových buněk motorického kortexu a motorická jádra některých mozkových nervů ve kmeni progresivně zanikají. Vzniká tedy kombinace léze horního a dolního motoneuronu. Některé populace buněk (např. extraokulární svaly a svaly pánevního dna) zůstávají v průběhu ALS téměř nedotknuté. [9, 10]

Poškozené motorické neurony se nedokáží regenerovat kvůli destrukci i okolních podpurných gliových buněk. Denervovaná vlákna mohou být reinervovaná jen z velmi blízkých větví axonů přežívajících motoneuronů. S přetrvávajícím onemocněním se rovnováha reinervace a denervace přikloní k denervaci. Při narušení funkčnosti neuronu dojde k apoptóze a zániku buňky. Dále následuje smrt motoneuronu, atrofie svalů, klinický projev onemocnění, poruchy dýchání a mobility, svalová slabost a její prohlubování v důsledku úbytku hmotnosti. [10]

Někdy se místo ALS používá zkratka **MND** (motor neuron disease, onemocnění motorického neuronu). Častěji se ale MND označuje skupina nadřazená, do které ALS spadá. [10]

3.2.1 Epidemiologie

V literatuře se uvádí incidence 1–3 osob na 100 000 lidí za 1 rok. Prevalence 4–6 na 100 000 lidí. ALS je tedy relativně vzácné onemocnění. Výskyt ALS se rok od roku zvyšuje a stoupá i prevalence. Incidence stoupá specificky podle věku.

Zřídka se objevuje před 40. rokem života, od 40. do 70. roka stoupá a po 70. roce života začíná incidence buď klesat nebo se nemění. U lidí nad 75 let se incidence snižuje kvůli těžké vyšetřitelnosti pro ostatní komorbidity spojeny s vysokým věkem a také kvůli agresivnosti a rychlému průběhu této nemoci. Typický věk pro začátek onemocnění je mezi 50 až 70 lety v pozdním středním věku. Nemoc trvá nejčastěji 2 až 5 let, v délce onemocnění jsou však velké rozdíly. Přibližně 25 % pacientů přežije 5 let a 10 % pacientů přežije až 10 let.

Muži trpí ALS o něco častěji než ženy a to v poměru asi 1,3 až 1,6 mužů ku 1 ženě (1,3-1,6 : 1). Dříve, v roce 1990, byl udávaný poměr 2 : 1, což naznačuje, že dochází ke snížení rozdílu. Mezi **rizikové faktory** u ALS můžeme zařadit: mužské pohlaví, vyšší věk, hereditární dispozice, rodinná anamnéza s neurodegenerativním onemocněním, bulbární začátek a rychlá ztráta tělesné hmotnosti. [8, 9, 10, 11]

3.2.2 Etiologie a patogeneze

Navzdory intenzivnímu výzkumu **zůstává etiologie ALS nejasná**. Existuje však nespočet etiologických **hypotéz**. Pravděpodobně nemoc vyvolává faktor exogenní i genetický (metabolický). Uvažuje se často o multifaktorové patogenezi, ve které se kombinují všechny nebo některé dílčí vlivy. ALS je možné považovat za multisystémové onemocnění, které postihuje několik typů buněk. Poškozuje samotné motoneurony, ale i jejich sousedící gliové buňky, které je vyživují a chrání je, čímž dochází k progresivní degeneraci dalších motorických neuronů. Motoneurony nejsou schopné dalšího dělení a ubývají i s věkem. Jsou to největší buňky v NS s vysokými energetickými nároky zajišťovanými vysokým stupněm aktivity mitochondrií. Mají vysoký obsah proteinů v neurofilamentech a odlišné glutamátové receptory než ostatní buňky. [9, 10, 12]

Abnormalita glutamátového metabolismu, excitotoxicita. Glutamát je nejčastější excitační neurotransmitter velmi důležitý pro funkci NS. Pokud nedojde k jeho včasnému odstranění začne mít excitotoxický účinek na neurony. Glutamátová excitotoxicita často způsobuje smrt neuronů. Dochází k ní při přílišné stimulaci glutamátových receptorů (NMDA), které vyvolají excesivní kalciový influx a produkci volných radikálů. Zvýšením hladiny kalcia v buňkách dojde mimo jiné i k dalšímu uvolnění glutamátu, což vytváří začarovaný kruh. Možnost, že by glutamát mohl hrát roli v etiopatogenezi ALS, vyplynula z objevu až trojnásobně zvýšené hladiny glutamátu v likvoru a plazmě u pacientů s diagnostikovanou ALS. [10, 12]

Oxidační stres. V literatuře se oxidační stres uvádí jako pravděpodobná hlavní příčina ALS. Superoxid dismutáza chrání buňky těla před působením volných radikálů. Volné radikály jsou za normálních okolností součástí metabolických procesů, chrání organismus před cizími částicemi, podílejí se na reprodukci a aktivují celou řadu enzymů. Je důležitá rovnováha mezi volnými radikály a antioxidanty, která když se naruší, vznikne oxidační stres. Pokud dojde k mutaci superoxid dismutázy 1 (SOD1), jsou volné radikály schopny poškodit polynukleotidy (DNA a RNA). Volné radikály působí poškození oxidací. Právě mutace SOD1 byla nalezena u pacientů s ALS.

Genetické vlivy. Genetická predispozice u sporadické formy ALS je podle výzkumu posledních let relevantní. Bylo identifikováno více mutací genů a lokusů u ALS. V současnosti je přes 25 genů asociovaných s ALS a počet dalších objevených neustále roste. Například mutace genu angiogeninu (chrání motoneurony a CNS) a dynaktinu (regulátor dyneinu – molekulární motor) byly objeveny u pacientů s ALS. U familiární formy ALS byla u 20 % případů prokázána mutace SOD1. Zbývajících 80 % je geneticky nepodložených. [10, 12]

Imunitní faktory. Autoimunitní mechanismus je často sugestivním při nejasné etiologii jako právě u ALS. U pacientů s ALS došlo například k nálezům cirkulujících antineuronových protilátek, abnormálnímu nálezům sérových imunoglobulinů (protilátek) - IgM, nález IgG deponit v motoneuronech.

Virová infekce. Důkazy pro virovou etiologii jsou nepřesvědčivé, protože izolace viru u pacientů s ALS nebyla dokázána. Přetrvávající chronická infekce by mohla změnit funkci neurotransmiteru bez alterace vitálních funkcí buňky, čímž by nedošlo k zánětu buňky. V tomto případě by se virová infekce nemohla zcela vyloučit.

Porucha axonového transportu neuronového cytoskeletu a proteinové agregace. Snížení axonového transportu při ALS je podmíněno celkovým snížením metabolismu v postižených motoneuronech. Tento mechanismus dle předpokladů způsobuje neuronovou degeneraci při MND. Poruchy axonového transportu jsou podporovány patologickou axonovou strangulací z dezorientace neurofilament a abnormální akumulací neurofilament.

Poškození mitochondrií. Mitochondriální dysfunkce a oxidační poškození hrají úlohu při stárnutí a neurodegeneraci. Mitochondrie jsou velmi citlivé na oxidační stres a jejich abnormality mohou zapříčinit oxidační toxicitu. Mitochondrie jsou hlavním zdrojem volných radikálů v buňce. Pokud jich je moc, mitochondriální DNA začne mutovat. Předpokládá se, že akumulace mutací genomu mitochondrie v průběhu života je hlavní příčinou lidských chorob. Při sporadické formě ALS se zjistila degenerace mitochondrií v postižených neuronech, abnormální shluky mitochondrií a morfologické defekty mitochondrií v příčně pruhovaných svalech a intramuskulárních nervech. Mitochondriální dysfunkce může zvýraznit excitotoxicitu glutamátu

s narušením normálního klidového membránového potenciálu a následně poškodit normální Mg blok glutamátového receptoru.

Toxicita těžkých kovů a různých neurotoxinů. Enviromentální toxiny jsou suspektním agens neurodegenerativních onemocnění. Zjistila se například výrazně zvýšená hladina manganu a selenu v míše. **Mangan** inhibuje neuronovou transmissi a může v CNS spustit proces kalcifikace. **Selen** byl ve zvýšené hladině nalezen v mozku, míše, játrech, kostech a erytrocytech, což svědčí o jeho generalizované akumulaci při MND. Také se prokázalo, že expozice neuronů glutamátu a **olovu** může zvětšit glutamátovou excitotoxicitu. Dochází k produkci volných radikálů a indukuje se oxidační stres. Abnormální homeostáza intracelulárního volného **vápníku** aktivuje proces zapříčiňující buněčnou smrt. Zvýšená tkáňová koncentrace **železa** v míše je potenciální zdroj volných radikálů.

Anomálie neurotrofických faktorů. Hladina epidermálního růstového faktoru je v likvoru u pacientů s ALS výrazně snížena. Tyto růstové faktory mohou zpomalit smrt buněk.

Receptorové teorie a změny aktivity enzymů. U pacientů s ALS dochází ke změnám neurotransmiterových receptorů, dochází ke snížení hustoty receptorů hlavně v oblasti obsahující motoneurony (Rexedova zóna). Celková receptorová aktivita je výrazně snížena jak v předních, tak i v zadních míšních rozích, postižené jsou tedy i interneurony.

Porucha metabolismu nukleonových kyselin. Koncentrace ribonukleové kyseliny (RNA) ve spinálních motoneuronech je snížena o 30-40 % u pacientů s ALS.

Abnormality neurofilament a cytoplazmatické agregáty. Z neurofilament se tvoří myelinizované axony neuronů. Pokud dojde k jejich dezorientaci a zapletou se do sebe, zpomalí se axonový transport. U ALS jsou v motoneuronech míchy jsou početně zastoupené proteinové agregáty neuronů a astrocytů. Tyto agregáty mohou být pro motoneurony toxické, jelikož na sebe navazují pro buňku životně důležité proteiny a jsou navíc mechanickou překážkou při transportu.

Neuroinflamace. Zánětlivé změny se u pacientů s ALS objevily v míše a mozковém kmeni. Likvor, plazma a epiderm obsahuje větší množství cytokinů a chemokinů. Tato zánětlivá reakce může být buď pokusem o reparaci poškozených motoneuronů, nebo k alteraci sama přispívá. Dále pokud dojde k prolongované aktivitě mikroglíí, dochází k produkci cytotoxických faktorů včetně oxidu dusnatého (NO). Astroglióza neboli nahromadění reaktivních astrocytů, které mohou indukovat motoneuronovou smrt, je u pacientů s ALS též zvýšena.

Apoptóza při ALS. Programovaná buněčná smrt (apoptóza) znamená, že buňka aktivně participuje na vlastní destrukci, zánik je pomalý a nevyvolá zánět. Při ALS hraje úlohy dysregulace kaskády proteáz, které mimo jiné regulují apoptický proces. Aktivace „kaspázy 3“ (proteáza zodpovědná za degradaci složek buňky při apoptóze) v motoneuronech a astrocytech a „kaspázy 1“ v míše byla potvrzená u ALS.

Atrofie hypotalamu. Nové studie uvádí výskyt selektivní atrofie hypotalamu u ALS, častěji u osob s časným začátkem nemoci. Hypothalamus jako část diencephalonu řídí mimo jiné hlad a příjem potravy. Nápadnější úbytek hmotnosti u pacientů s ALS může předcházet začátek nemoci až o 5 až 10 let. [13]

3.2.3 Klasifikace

ALS se primárně vyskytuje ve dvou formách. **Sporadická forma** (sALS) je v zastoupení až 95 % případů, zatímco **familiární formou** (fALS) trpí asi 5-10 % pacientů. Sporadická forma je též označována jako konvenční, klasická či atrofická. Průměrný věk výskytu je u této běžnější formy vyšší než u familiární formy. Familiární je dominantně vrozenou formou, ale vyskytly se i případy autozomálně recesivní dědičnosti. Aby se dala familiární formou nazvat, musí ALS trpět alespoň jeden prvostupňový či druhostupňový příbuzný. Nemoc nastupuje asi o 10-15 let dříve než u sporadické formy a trvání bývá pouze kolem 2 let. [9, 10, 12]

Dále se typy ALS rozlišují dle zasažené oblasti. **Klasická forma** (amyotrofická laterální skleróza) je kompletní syndrom při lézi horního i dolního MN. Při dominantním postižení horního MN se jedná o **primární laterální sklerózu** (PLS). Pokud je naopak dominantně postižen MN dolní, nazýváme postižení **progresivní spinální svalová atrofie** (PSMA z anglického progressive spinal muscular atrophy). Tyto dvě formy (PLS a PSMA) jsou vzácnější, průběh bývá pomalejší, někdy trvá až desítky let. Častěji se vyskytuje dominantní postižení jader bulbárních nervů, kdy jde o **progresivní bulbární paralýzu** (PBP). Existují i formy ALS spojené s demencí např. **frontotemporální lobární demence** (FTLD-MND z anglického frontotemporal lobar dementia with motor neuron disease). [9, 10, 13]

Klasická amyotrofická laterální skleróza je přítomna u 65-70 % případů. Progresivní bulbární paralýza postihuje asi 25 % pacientů. Progresivní svalová atrofie se vyskytuje jen u 5-8 %. Nejvzácnější formou je primární laterální skleróza, kterou trpí 1-2 % osob. Příznivější diagnóza z hlediska delšího přežití je při převaze postižení horního MN nad dolním. [13]

3.2.4 Diagnostika

K vyslovení definitivní diagnózy ALS je nutná přítomnost tzv. pozitivních příznaků: symptomy léze horního a dolního motoneuronu, progresse léze, mohou být bulbární či pseudobulbární příznaky a nesmí být sensorické poškození. Dále je k určení diagnózy nutná absence tzv. negativních příznaku: chybí poruchy sfinkterů, očních příznaků, dysfunkce bazálních ganglií a demence Alzheimerova typu. Provádí se vyšetření elektrofyziologické, radiologické, biochemické, imunologické a histopatologické. Na elektromyografickém obraze (EMG) jsou důkazy o poškození předních rohů míšních a motorických jader mozkových nervů, normální (nebo blízko normě) rychlost vedení motorických vláken a normální funkce sensorických vláken. Elektroencefalografické (EEG) změny jsou minimální a likvorový nález normální. [10, 12]

Pro stanovení diagnózy ALS se využívá diagnostického kritéria tzv. „3 Ps“, které slouží jako snadný základ, na kterém lze poté dále komplexněji stavět. Tyto „tři pé“ jsou progresivní, bezbolestné (z angličtiny painless) a paralýza. Progrese se hodnotí pomocí škály ALSFRS-R, která hodnotí motorické funkce při ADL. [TURNER-14]

Diagnostická kritéria podle EEC (El Escortial Criteria, revidováno v roce 2000) vyžadují přítomnost pozitivních a absenci negativních příznaků již výše zmíněných. Podle nich se rozlišuje klinicky definitivní, pravděpodobná, možná a suspektní ALS. V rámci tzv. **Awaji-shima** konsenzu (de Carvalho et al., 2008) došlo k úpravě diagnostických kritérií dle EEC (Brooks et al., 2000) a posílení významu EMG nálezů na úroveň klinických známek postižení dolního MN.

- **Klinicky definitivní:** objektivní klinické či elektrofyziologické příznaky léze horního i dolního MN ve třech krajinách.

- **Klinicky pravděpodobná:** objektivní klinické či elektrofyziologické důkazy léze horního i dolního MN ve dvou krajinách, léze horního MN rostrálně od léze dolního MN.
- **Pravděpodobná s laboratorní podporou** (pouze v původním EEC hodnocení): objektivní klinické nálezy léze horního MN alespoň v jedné krajině nebo léze dolního MN zjištěna pomocí EMG minimálně ve dvou krajinách.
- **Klinicky možná:** objektivní klinické či elektrofyziologické známky léze horního i dolního MN v jedné krajině nebo léze horního MN alespoň ve dvou krajinách nebo léze dolního MN rostrálně od CNS a laboratorně pravděpodobná nemůže být potvrzena.
- **Klinicky suspektní:** pouze příznaky léze dolního MN, nemocní jsou zařazeni do dalších klinických studií a jsou sledováni. [10, 12, 15]

Vyšetření je vždy třeba provést ve čtyřech regionech: hlava, hrudní segmenty, horní a dolní končetiny. Na končetinách se vyšetřují vždy dva svaly (proximální a distální), které nejsou inervovány stejným nervem ani míšním segmentem. V oblasti hlavové a hrudní stačí průkaz změn v jednom svaly. [15]

Úloha EMG je potvrdit klinicky zjevnou lézi motoneuronů, prokázat dosud latentní lézi a vyloučit jinou etiologii. U pacientů s ALS EMG vykazuje známky čistě motorické se záchytem fascikulací. Fascikulace u ALS má vyšší amplitudu, delší trvání a vyšší počet fází, čímž je můžeme odlišit od benigních fascikulací či jiných patologických. Fascikulace jsou známkou léze dolního motoneuronu.

Pro ALS neexistuje specifický nález, ale kondukční studie (vedení vzruchu) by měla být v mezích normy. Kondukční studie prokazuje na začátku normální vedení senzitivními i motorickými vlákny, při progresi se však kvůli atrofii svalů snižují amplitudy motorických odpovědí a dochází i k mírnému zpomalení

rychlosti vedení vzruchu. Při jehlové EMG by pak měly být přítomny projevy aktivní (záchyt fascikulací) denervace a chronické denervace a kolaterální reinervace. [12, 13, 15]

Transkraniální magnetickou stimulací (TMS) se potvrdí léze horního MN. U pacientů s ALS se projevuje kortikální hyperexcitabilita se zvýšeným motorickým prahem, absencí intrakortikální inhibice (GABAergní interneurony ovlivňují činnost ostatních neuronů) v rámci párové TMS, doprovázené zvýšenou facilitací. [13]

3.2.5 Diferenciální diagnostika

„V průběhu diagnostiky ALS se vyskytuje celá řada nemocí, které se v klinickém nálezu do značné míry podobají ALS. O těchto nemocech napodobujících ALS musí být klinik informován a musí znát důležité odlišující parametry.“ [16, s. 385]

V první řadě je nutné rozlišit, zda se jedná o ALS či syndrom ALS neboli sekundární ALS, která se může vyskytovat u více chorob. V užší diferenciální diagnostice je potřeba rozlišit sporadickou a familiární formu ALS a další varianty ALS (PBP, PLS, PMA). V širší diferenciální diagnostice se odlišuje ALS oproti onemocněním, které mají podobné symptomy. [10]

Převažující symptomy léze horního MN napodobuje např. primárně progredující roztroušená skleróza (RS). RS má ale na rozdíl od ALS sensitivní poruchy, progreduje pomaleji a v likvoru a séru se vyskytují oligoklonální pásy (indikují, že jsou v CNS produkovány imunoglobuliny). Lézi dolního MN napodobuje např. multifokální motorická neuropatie s kondučním blokem (MMN). MMN zachovává oblast jednotlivých nervů, které nejsou postiženy v plné funkci a paréza je důsledkem bloku vedení (nikoliv axonální léze jako

u ALS). Smíšenou lézi např. napodobuje cervikální spondylogenní myelopatie, při které se ale vyskytují poruchy cití, sfinkterů a bolesti krční páteře. [16]

3.2.6 Funkční stádia

Rozlišujeme šest funkčních stádií na základě svalového oslabení pacientů s ALS.

- I. **Stádium.** Časná fáze nemoci, kdy je pacient samostatně pohyblivý a nezávislý na pomoci ostatních. Na některých svalových skupinách se začíná projevovat mírné oslabení.
- II. **Stádium.** Pacient trpí středně těžkým oslabením ve více svalových skupinách. Projevuje se často poruchou jemné motoriky a zakopáváním při chůzi.
- III. **Stádium.** Pacient je nadále samostatně pohyblivý, ale už pociťuje výraznou slabost některých svalových skupin. Může například začít problém se vstáváním ze židle spolu s těžkou akrální parézou a těžkou poruchou jemné motoriky z předešlého stádia. Pacient začíná udávat únavu a obtíže s držením hlavy.
- IV. **Stádium.** Většinou těžké postižení dolních a lehké postižení horních končetin. Pacient využívá mechanický vozík, ale v ADL (activities of daily living) může být samostatný.
- V. **Stádium.** Již i na horních končetinách začíná střední či těžké oslabení. Mimo lůžko používá pacient mechanický vozík a je na místě zvážít i elektrický vozík. Pacient přestává být schopen otočit se sám na lůžku.
- VI. **Stádium.** Pacient je ležící a vyžaduje pomoc při všech ADL. Velmi omezující je pro pacienta téměř neschopnost ovládat vzpřímené postavení hlavy. Postupně nastupují vážné dechové obtíže a narůstá bolest, která se v počátečních stádiích téměř nevyskytuje. [9]

3.2.7 Klinické projevy

Klinické projevy se liší podle typu ALS a lokalizaci postižených motoneuronů. Klasická ALS se vyznačuje lézí jak horního, tak i dolního motoneuronu. Symptomy centrální jsou svalová slabost, ztuhlost až spasticita, horší obratnost, hyperreflexie a přítomnost spastických jevů. Periferními příznaky se projevují svalovou slabostí, atrofiemi, fascikulacemi a křečemi. Svalové atrofie jsou nejvýraznější na akrech HKK, fascikulace jsou difuzního charakteru, ale typicky jsou na jazyku. Na začátku nebo během onemocnění se objevují bulbární příznaky, což je zejména dysartrie, dysfagie, oslabení žvýkacích a mimických svalů, atrofie a fascikulace jazyka a hypersalivace. [9, 17]

Mezi typické první symptomy ALS se řadí asymetrická distální **svalová slabost** HK nebo DK, která může připomínat mononeuropatii či radikulopatii. Může například docházet k neobratnosti při odemykání, oslabení dorzální flexe ruky či ke slabosti plantární flexe nohy. Tento nález může přejít do obrazu tzv. drápotivé ruky či padavé nohy. Začátek projevu nemoci ALS je nejčastěji na končetinách, na HK v 50-60 % a na DK ve 25-30 % případů. Další oblasti výskytu oslabených svalových skupin jsou svaly zádové, extenzory krku, jazyk, žvýkací svaly, 1. interoseální prostor ruky a m. tibialis anterior. U většiny pacientů dochází i ke zvýšené svalové **únavě**. [10, 12, 13]

Atrofie se objevují především v drobných svalech ruky či nohy převážně v interoseálních svalech. Atrofie se objevuje i v pletencových svalech končetin, axiálních svalech a krčních svalech, kdy v pozdějších stádiích dochází k poklesu hlavy a ramen (tzv. head and shoulder drop). U pacientů s pokročilou atrofií může docházet k nevybavnosti reflexů v postižených oblastech. [10, 13]

Svalové křeče se často objevují v noci na DKK. Nejsou výjimkou ani denní křeče nejrůznější intenzity. Častěji se křeče objevují v pletencových svalech HKK

(m. deltoideus) a DKK (m. quadriceps femoris). Prvním znakem onemocnění jsou asi u 6,7 % případů **fascikulace** trupu i končetin, které stejně jako křeče postihují hlavně pletencové svalstvo. Fascikulace trupového svalstva jsou spíše vzácné. [10, 13]

Hyperreflexie je ve 47 % případů symetrická. Příznak Babinského se vyskytuje asi u 30-50 % pacientů a značí přítomnost **spasticity**. [10]

Asi u jedné třetiny pacientů začíná ALS **bulbárními příznaky** a postupným vývojem progresivní dysfágie, dysartrie, oslabení žvýkacích, eventuálně i mimických svalů. Potíže s polykáním mohou vést až k malnutrici a společně se svalovými atrofiemi také k úbytku hmotnosti. Dysfunkce hlasivek projevující se hypotonií a chraplavým hlasem většinou přechází až do obrazu kompletní paralýzy tedy neschopnosti mluvit. U některých pacientů dochází ke zřetelné atrofii a fascikulacím jazyka. Dysartrie je buď spastická, charakterizovaná pomalou a tlačnou řečí nebo chabá s nosovým přízvukem. Častá je i emoční labilita, která spadá pod pseudobulbární příznaky a projevuje se zpravidla situačně neadekvátními emocemi (např. nekontrolovatelný znaval pláče). [9, 10, 13, 15, 18]

Respirační příznaky se objevují u většiny pacientů v pozdějším stádiu onemocnění, ale asi u 5 % pacientů jsou prvním příznakem. Dysfunkce bránice, svalů krku a ortopnoe někdy vede až k respiračnímu selhání, které je nejčastější příčinou smrti u pacientů s ALS. Tito pacienti mohou benefitovat z noční umělé plicní ventilace. Do respirační insuficience dospějí nemocní s ALS vždy, a to převážně při plně zachovalém vědomí. [10, 15, 17]

Ve 3-5 % případů trpí pacienti s ALS **demencí** a více než 35 % trpí nějakým stupněm **kognitivního poškození** či deficitem funkce frontálního laloku. Frontální poškození u nedementních pacientů vede k poruše plánování, která je

funkcí prefrontálního kortexu. Může dojít k poruše chování a změně osobnosti. Prognóza a doba přežití s koexistujícím kognitivním deficitem je výrazně horší než při výhradním poškození motorických funkcí. [10, 11]

Psychické změny jako **deprese**, **anxieta**, **frustrace**, **izolace** a **strach** jsou často spojené s tímto onemocněním. Depresí trpí až 50 % pacientů, těžkou depresí trpí pak až 20 %, **anxieta** až 30 % pacientů. Také se mohou vyskytovat problémy se spánkem. [10, 19]

Ač je **sensitivní systém** při ALS ušetřen, asi 25 % pacientů udává **lehké sensorické změny** jako **pocit necitlivosti**, **dřevění**, **tupé bolesti**, ale **objektivní nález** je většinou v normě. [10, 12]

Autonomní symptomy souvisí s **dysfunkcí kardiovaskulární**, **sudomotorické**, **gastrointestinální**, **salivární** a **lakrimální regulace**. Často dochází ke **zvýšené** nebo **snížené potivosti rukou**, **snížení teploty kůže** nebo **cyanózy nohou**. [10]

Sfinkterové poruchy se většinou u ALS nevyskytují, ale malé procento pacientů **urgentní močovou inkontinencí** trpí. [10]

Typicky platí, že pokud se symptomy v **iniciální fázi** onemocnění projevují pomalu, budou se pomaleji projevovat i v **pozdějších fázích** a naopak. [20]

V **pokročilé fázi** nemoci je pacient **nehybný**, zcela odkázaný na péči jiné osoby. Je schopen komunikovat se svým okolím pouze díky zachované funkci očních svalů. [18]

3.2.8 Léčba

V současné době neexistuje **efektivní** ani **profylaktická léčba ALS**. Léčba ALS má zatím pouze **podpůrný** a **symptomatologický** charakter. Přesto, že jde

o nevléčitelné onemocnění, mnoho jeho klinických symptomů lze úspěšně terapeuticky ovlivnit. Velmi důležitá je multioborová péče, která má za cíl zlepšení kvality života pacientů zaměřením se na jednotlivé problémové aspekty onemocnění (např. poruchy řeči, polykání, malnutrice, deprese). [10, 15, 18]

Farmakoterapie. Již více než 20 let se k léčbě využívá Riluzol (Rilutek). Riluzol je glutamátový antagonist, inhibuje uvolňování glutamátu na presynaptických nervových zakončeních, čímž snižuje koncentraci glutamátu na synapsích. Riluzol je první přípravek, který docílil zpomalení progresu onemocnění ALS. Významně prodlužuje délku života přibližně o 3-6 měsíců. Lék Riluzol se podává perorálně v dávce 2x 50mg denně obvykle 1,5 hodiny před jídlem. [9, 10, 21]

Další lék, který se nyní používá k léčbě ALS je Edaravon, který zatím není v ČR registrován, přesto, že se v některých zemích používá od roku 2015. Lék Edaravon je tzv. zametač volných radikálů. Při dvouletém užívání zpomaluje progresi ztráty hybných funkcí o 30 %. Dle studie z roku 2022 se pacienti, kteří dostávali intravenózní Edaravon dožili déle než ti, kteří ho jako kontrolní skupina nedostali. [21, 22]

Antioxidační léčba. Antioxidanty působí neuroprotektivně, proto se doporučují u pacientů s ALS ke zmírnění progresu. Většinou se podává vitamin E a C, selen, koenzym Q, ginkgo biloba, n-acetylstein a melatonin. Vitamin E je nejdůležitější antioxidant v buněčné membráně a jeho dlouhodobé užívání snižuje riziko vzniku ALS. Všechny výše zvýšené antioxidanty jsou jen minimálně klinicky účinné, přesto se doporučují jako podpůrná léčba. [9, 10]

Symptomatická léčba. Terapie jednotlivých symptomů vyžaduje multidisciplinární a komplexní přístup. Standartně se léčí všechny příznaky, které pacienta obtěžují. U pacientů s ALS jsou nejčastější léčené symptomy spasticita a na ni navazující poruchy chůze, dysfágie a dysartrie, respirační

poruchy a deprese nebo úzkostné stavy. V České republice vznikla organizace ALSA, která má za cíl vytvoření specializovaného centra pro nemocné s ALS, jako je to v jiných zemích. [9, 10, 18]

3.2.9 Význam fyzioterapie

Fyzioterapie je nedílnou součástí léčby ALS. Fyzioterapie je zásadní pro snížení bolesti a zvýšení rozsahu pohybů, svalové síly a kondice pacienta. Tím pomáhá ke zlepšení kvality života a zpomalení nevyhnutelné progresy. Příznaky a progresy se významně individuálně liší, řízení fyzioterapie musí být tedy přizpůsobeno specifickým potřebám jednotlivce. [23, 24]

Fyzioterapie hraje významnou roli v prevenci sekundárních onemocnění. Empiricky se doporučují masáže, hydroterapie, aktivní i pasivní cvičení a využití ortopedických pomůcek. Dle potřeby mohou pacienti využít ortézy trupu, krku, ruky i nohy, krční límce, různé typy chodítek a vozíků. Využívají se komplexní i analytické postupy, měkké techniky i kloubní mobilizace. Dle potřeby se dá fyzioterapie kombinovat s terapií fyzikální. [9, 10, 23]

„Nejčastější cíle fyzioterapie u ALS jsou ovlivnění svalové síly s dosažením co nejlepší kvality pohybu, udržení rozsahu pohybu, ovlivnění spasticity a ovlivnění druhotných muskuloskeletárních změn.“ [9, s. 375]

Náročnost a náplň fyzioterapeutické jednotky by se měla odvíjet od funkčního stádia pacienta. Cvičení je doporučeno provádět v několika kratších blocích, prokládat jej odpočinkem kdykoliv se pacient cítí unaven a nepřekračovat zhruba 1 hodinu denně. [9, 23, 24]

- I. **Stádium.** V počátečních stádiích je pacientům doporučováno vytrvalostní, posilovací a aerobní kondiční cvičení jako například chůze, jízda na kole, plavání atd. Zařazuje se odporovací cvičení,

strečink, edukace pacienta a příbuzných. Běh na běžeckém páse (opakovaná rytmická aktivita) u pacientů, kteří již používají pomůcku pro lokomoci (berle, hole) zlepšuje kvalitu chůze.

- II. **Stádium.** Pokračuje se s podobnými typy cvičení jako v prvním stádiu, přidávají se pasivní metody na ovlivnění nejpostiženějších svalových skupin a zařazují se kompenzační pomůcky k usnadnění každodenních činností.
- III. **Stádium.** Pro prevenci zvýšené únavy je indikován mechanický vozík na delší vzdálenosti. Fyzioterapeut by měl naučit pacienta s vozíkem zacházet a pohybovat se na něm. Může být nutná podpora hlavy krčním límcem. Pacient dále aktivně a pasivně cvičí ve svých možnostech a zaměřujeme se více na jemnou motoriku.
- IV. **Stádium.** V tomto stádiu se již nedoporučuje odporový trénink, jinak pacient dle svých možností nadále aktivně cvičí. Fyzioterapeut pasivně protahuje svaly k prevenci kontraktur a provádí respirační fyzioterapii.
- V. **Stádium.** Stejně jako předchozí stádium, ale fyzioterapeut se snaží především ovlivnit bolesti pacienta, které jsou při tomto stupni imobilizace časté. Fyzioterapeut instruuje pacienta a jeho blízké o přesunech (např. do auta, do postele, do elektrického vozíku).
- VI. **Stádium.** V terminálním stádiu je nutné řešit narůstající dechové obtíže a bolesti. Pacienta je nutné polohovat a pasivně předcházet tromboembolické nemoci. [9, 23, 24, 25]

Lázeňská léčba. Pokud je pacient soběstačný a je schopen samovolné lokomoce a spolupráce, může být indikován lázeňský pobyt. Při polykacích a dechových obtížích není pobyt vhodný. Vhodná je pohybová terapie v bazénu, kde probíhá pohyb v odlehčení významně usnadňuje samostatné cvičení. Lázeňská léčba může přispět ke zlepšení samoobsluhy a celkové kondici. [9]

Pro pacienty s ALS je důležité necvičit přes svalovou únavu. Únava se může projevit přímo při cvičení, ale i později, kdy pak mají pacienti obtíže s vykonáváním denních činností, trpí svalovou bolestí či dojde k nárůstu fascikulací nebo křečí. Progrese onemocnění ovlivňuje schopnost pacienta aktivně cvičit, únava přichází dříve a její následky jsou fatálnější. [9]

4 METODIKA

4.1 Metodický postup

Ve speciální části mé bakalářské práce jsem zpracovala kazuistiku fyzioterapeutické péče u pacientky s onemocněním amyotrofická laterální skleróza. Terapie pacientky trvala půl roku, v období od září 2022 do března 2023. Speciální část, tedy terapie, probíhala v Oblastní nemocnici Kladno, a.s.. První tři týdny probíhala pod dohledem zkušených fyzioterapeutů při lůžkovém pobytu na rehabilitačním oddělení. Následně jsme se scházely po individuální domluvě také v prostorech ON Kladno.

U pacientky jsem provedla vstupní kineziologický rozbor, dle něhož jsem sestavila krátkodobý a dlouhodobý rehabilitační plán. Vybrané terapeutické postupy jsem aplikovala v jednotlivých fyzioterapeutických jednotkách během naší šestiměsíční spolupráce. Těmito postupy jsem usilovala především o zpomalení progresu jejího stavu, které je nevyhnutelnou součástí tohoto onemocnění. Na konci naší spolupráce jsem provedla výstupní kineziologický rozbor, díky kterému jsem mohla zhodnotit efekt stanovené terapie. Efekt jsem vyhodnotila porovnáním vstupních a výstupních hodnot.

4.2 Vyšetřovací metody

4.2.1 Anamnéza

Anamnéza je souborem údajů o zdravotním stavu pacienta od narození do okamžiku odběru anamnézy. Důkladné odebrání anamnestických údajů je důležité pro stanovení správné diagnózy a vhodného léčebného postupu. Literatura uvádí, že lze takto stanovit správnou diagnózu až u 50 % pacientů. O zdravotním stavu nás může informovat sám pacient (anamnéza přímá) či jeho doprovod (anamnéza nepřímá). [9, 26, 27]

Anamnézu je vhodné odebírat v klidném prostředí. V případě potřeby je záhodno si dopomoci cílenými otázkami, které by ale pacienta neměly ovlivňovat v jeho odpovědích. Pro zvýšenou efektivitu odebrání anamnézy hrají roli zkušenosti terapeuta, umění naslouchat a číst výraz tváře. Pacienta bychom měli hodnotit již od jeho vstupu do ordinace, který nám svou přirozeností také mnoho odhalí. [26, 27]

Odběr anamnézy probíhá zpravidla při prvním setkání, ale je možné ji doplnit i v průběhu terapie. Anamnestická data posuzujeme v kontextu s klinickým vyšetřením, jehož je nedílnou součástí. [9]

Složky kompletní anamnézy jsou: momentální potíže, rodinná anamnéza (RA), pracovní anamnéza (PA), sociální anamnéza (SA), gynekologická anamnéza u žen (GA), alergologická anamnéza (AA), farmakologická anamnéza (FA), sportovní anamnéza (SpA), osobní anamnéza (OA) a nynější onemocnění (NO). [9, 26]

4.2.2 Aspekce

Aspekce neboli vyšetření pohledem by měla začínat již v čekárně, při vstupu pacienta do ordinace a při odebírání anamnézy, abychom si všimli nekorigovaného přirozeného pohybového chování pacienta. Orientačně si všímáme chůze, sedu, držení těla i způsobu vysvlékání, které nám odhalí jeho pohybové stereotypy. Tuto prvotní aspekci nazýváme komplexní. [9, 26]

Cílená aspekce, o které je pacient uvědoměn se provádí pohledem na pacienta, který stojí vysvlečený do spodního prádla bez opory. Pokud stoj bez opory možný není, provedeme modifikaci a tuto informaci zapíšeme do komplexního kineziologického rozboru. Je nutné brát v potaz, že při cílené aspekci pacient,

třeba i podvědomě, svůj postoj koriguje. Aspekci stoje, která je statickým vyšetřením, provádíme ze tří stran: zezadu, zboku a zepředu. [26]

Dynamické vyšetření aspekce při chůzi pak přináší základní údaje o stabilitě, koordinaci pohybů a rytmu chůze. Chůzi a její modifikace je lépe testovat v prostoru, kde má pacient možnost jít přirozeněji než ve stísněné ordinaci, kdy např. nedochází k souhybu HKK. [26, 28]

4.2.3 Vyšetření palpací

Palpaci neboli vyšetření pohmatem je těžké objektivizovat, jelikož se jedná o značně subjektivní vjem, který je závislý na schopnostech terapeuta. Pro validní palpaci je totiž nezbytná znalost anatomie, prostorová představivost a určitá míra talentu. [9, 26]

Pomocí cílené palpance je možné zjistit stav jednotlivých vrstev měkké tkáně (kůže, podkoží, povrchové fascie, svaly a vazy) a stav, poloha či prominence kostí a kostních výběžků. Palpací hodnotíme vzhled, teplotu, napětí kůže, palpační bolestivost, fenomén bariéry a stav jizev. [9, 26, 29]

4.2.4 Antropometrické vyšetření

Antropometrie se využívá pro zjišťování hmotnosti a výškových, délkových a obvodových rozměrů lidského těla. Pomocí specifických antropometrických bodů na těle se měří jejich přímá vzdálenost. K měření se využívají tyto měřicí pomůcky antropometrická stěna, dvě váhy, pásová míra ocelová nebo krejčovský metr, pelvimetr, olovnice, spirometr, dynamometr, kaliper a pravoúhlý trojúhelník. [30]

4.2.5 Goniometrické vyšetření

Goniometrie je metoda vyšetření aktivních a pasivních funkčních pohybů v kloubech v hlavních tělních rovinách. Rozsah pohybů je měřen ve stupních pomocí goniometru (úhloměru). Nejčastěji používaná metoda měření je planimetrická metoda, která měří rozsah pohybu v kloubu v jedné rovině. Pro zápis naměřených hodnot se nejčastěji používá metoda SFTR, jejíž název je odvozen od základních anatomických rovin (sagitální, frontální, transverzální a rotační). [9, 30, 31]

Postavení jednotlivých kloubů v základní poloze označujeme jako nulu, od které počítáme stupně úhlů podle rozsahu pohybu. Do záznamu uvedeme, zda se jednalo o aktivní či pasivní pohyb a zda došlo k odchýlkám od měření. Odchylka může být bolestivost nebo odchylka od základní polohy. [30]

4.2.6 Dynamické vyšetření páteře

Dynamický vyšetřením páteře zjišťujeme pohyblivost celé etáže páteře i jejích jednotlivých úseků. Poměřuje se vzdálenost jednotlivých prominentních bodů na páteři při napřímení a ohnutí páteře. Nejčastěji se používají níže uvedené testy. [30]

Schoberova vzdálenost udává rozvíjení bederní páteře při předklonu. Od obratle L5 odměříme 10 cm (u dětí 5 cm) kraniálním směrem a zjišťujeme prodloužení této vzdálenosti při plynulém předklonu. Naměřená vzdálenost by se měla zvětšit minimálně o 4 cm (2,5 cm u dětí).

Stiborova vzdálenost udává rozvíjení hrudní a bederní páteře při předklonu. Změříme vzdálenost od obratle L5 až po C7 a zjišťujeme prodloužení této vzdálenosti při plynulém předklonu. Naměřená vzdálenost by se měla zvětšit minimálně o 7-10 cm.

Forestierova fleche udává zvýšenou kyfózu či flekční držení hlavy. Změříme kolmou vzdálenost hrbolu kosti týlní od podložky (při měření ve stoje) či od stěny (při měření vleže).

Čepojova vzdálenost udává rozvíjení krční páteře při předklonu. Změříme od obratle C7 vzdálenost 8 cm kraniálně a zjišťujeme prodloužení této vzdálenosti při maximálním předklonu. Naměřená vzdálenost by se měla zvětšit minimálně o 3 cm.

Ottova inklinální vzdálenost udává rozvíjení hrudní páteře při předklonu. Změříme od obratle C7 vzdálenost 30 cm kaudálně a zjišťujeme prodloužení této vzdálenosti při předklonu. Naměřená vzdálenost by se měla zvětšit minimálně o 3,5 cm.

Ottova reklinální vzdálenost udává rozvíjení hrudní páteře při záklonu. Změříme od obratle C7 vzdálenost 30 cm kaudálně a zjišťujeme zkrácení této vzdálenosti při záklonu. Naměřená vzdálenost by se měla zmenšit minimálně o 2,5 cm. Při součtu hodnot reklinální a inklinální vzdálenosti získáme index sagitální pohyblivosti hrudní páteře.

Thomayerova vzdálenost udává rozvíjení celé páteře. Změříme vzdálenost mezi špičkou třetího prstu (daktylion) a podlahou. Norma je dotyk prstu podlahy.

Úklon (lateroflexe) je orientační zkouška, při které je důležité především porovnání stranové symetrie rozsahu pohybu. Pacient stojí s pažemi podél těla, dlaně směřují k tělu a prsty jsou extendované. Na stehně se označí bod, kam dosahuje nejdelší prst (daktylion) a zjišťuje se rozdíl při úklonu na obě strany v centimetrech. Při úklonu se dbá na vyloučení případného předklonu nebo zvednutí druhostranné dolní končetiny. [30]

4.2.7 Svalový test

Funkční svalový test dle prof. Jandy vyšetřuje svalovou sílu jak z kvantitativního, tak z kvalitativního hlediska. Jedná se o metodu, kterou vyšetřujeme poměrně jednoduché co nejpřesněji definované motorické stereotypy. Při testování nás kromě síly svalové skupiny zajímá provedení pohybu a to, jakým způsobem se svaly do daného pohybu postupně zapojují. U poruch centrálního motoneuronu je vyšetření prováděno orientačně. [9, 32]

Problém svalového testu je nemožnost aktivovat izolovaně jen jeden sval. Volí se takové provedení pohybu, kde by byl námi testovaný sval vedoucím a nejvíce zapojeným ze skupiny (tzv. prime mover). Při testování se volí standardizovaná výchozí poloha a pohyb tak, aby námi testovaný sval pracoval v co nejvýhodnějším směru za fixace segmentu, vůči kterému se pohyb testuje. [33]

Hodnocení terapeuta je vždy subjektivní, což je limitující faktor k objektivizaci funkčních svalových testů. Proto je pro zvýšení výpovědní hodnoty lepší, aby vyšetření u jednoho pacienta prováděl vždy stejný terapeut. [33]

Stupnice určování svalové síly je následující. Stupeň 5 znamená normální svalovou sílu, kdy je sval schopen při značném odporu terapeuta provést plný rozsah pohybu. Stupeň 4 vyjadřuje asi 75 % síly normálního svalu. Stupeň 3, kterým se vždy začíná testovat odpovídá přibližně 50 %, již bez vnějšího odporu. Stupeň 2 stanovuje asi 25 % síly normálního svalu, kdy se musí vyloučit působení gravitace. Stupeň 1 je pouze záškub svalových vláken. Stupeň 0 znamená, že při pokusu o pohyb se ve svalu neobjeví ani záškub svalu. [32]

4.2.8 Testování úchopu

Hodnocení úchopů spadá do vyšetření jemné motoriky. Úchop je definicí statická poloha ruky, ve které můžeme předmět bezpečně držet jednou rukou.

Kromě statických existují i úchopy dynamické, které jsou vždy spojeny s nějakým typem manipulace prsty s drženým předmětem. Statické i dynamické úchopy testují jak preciznost jemné motoriky, tak sílu stisku. [34, 35]

Vybrané typy statických úchopů: kulový, válcový, pinzetový, klíčový, špetka, pěst, nehtový, cigaretový, stříška.

Vybrané typy dynamických úchopů: tužkový, zapalovač, sprej.

K testování manipulačních funkcí úchopu se používají nejrůznější testy dle individuálních možností pacienta. Vybrané testy jsou popsány níže. [34]

Devítikolíkový test – Nine-Hole Peg Test (NHPT) je nejčastějším standardizovaným kolíčkovým testem precizního úchopu. Pacient má za úkol umístit co nejrychleji 9 kolíčků do 9 dírek v destičce pomocí pinzetového úchopu. Do celkového času se počítá i postupné vyjmutí kolíčků z dírek.

Test s kostkami – Box and Block Test of Manual Dexterity je určen k hodnocení manipulační obratnosti prstů. Testovaný má za úkol přepravit co nejvíce ze 150 kostek z jedné přihrádky do druhé za časový limit jedné minuty. [34]

Pomocí ručního dynamometru se měří maximální statická síla stisku ruky při izometrickém stahu. [35]

4.2.9 Vyšetření zkrácených svalů

Svalové zkrácení nedovoluje při pasivním protahování dosáhnout jeho plného rozsahu pohybu v kloubu. Vyšetření zkrácených svalů dle prof. Jandy hodnotí svalové zkrácení 3 stupni, kdy stupeň 0 znamená, že nejde o zkrácení, stupeň 1 malé zkrácení a stupeň 2 velké zkrácení. [32]

4.2.10 Vyšetření hypermobility

Hypermobilita znamená zvýšení rozsahu pohybu v kloubu nad udávané fyziologické rozsahy, a to jak ve smyslu joint play, tak i v pasivním a aktivním pohybu. Rozeznáváme 3 druhy hypermobility dle Sachseho: místní patologická (kompenzační), generalizovaná patologická (často na základě neurologických onemocnění) a konstituční hypermobilita (častěji u žen). Vyšetření hypermobility dle prof. Jandy vždy hodnotí normální rozsah a rozsah hypermobilní ve stupních či dosahu doteku. [9, 32]

4.2.11 Spasticita

Při spasticitě dochází ke zvýšení svalového tonu, které se projeví při rychlém protažení svalu. Čím rychleji se sval protáhne, tím více rezistence svalu roste a dominuje hypotonie antagonisty. U spasticity je navíc přítomna i hyperreflexie, spastické jevy flekční a extenční. [9]

Pro hodnocení spasticity se většinou využívá Modifikovaná Ashwortova škála: 0 – není zvýšen svalový tonus; 1 – lehce zvýšený svalový tonus patrný na konci rozsahu pohybu vyšetřovaného segmentu; 1+ – lehce zvýšený svalový tonus patrný přibližně v druhé polovině rozsahu pohybu; 2 – výraznější zvýšení svalového tonu patrné po téměř celou dobu provádění pasivního pohybu; 3 – výrazné zvýšení svalového tonu, pasivní pohyb vyšetřovaným segmentem je provázen výrazným odporem segmentu proti pohybu; 4 – vyšetřovaný segment je v trvalém abnormálním postavení, pohyb není možný. [9]

4.2.12 Vyšetření pohybových stereotypů

Pro vyšetření pohybových stereotypů dle prof. Jandy se využívá 6 základních testů: extenze v kyčelním kloubu, abdukce v kyčelním kloubu, flexe trupu, flexe hlavy vleže na zádech, abdukce v ramenním kloubu a klik. Pacient provádí daný

pohyb pomalým pohybem bez korekce a dotyku vyšetřujícího. Na základě vyšetření lze zjistit, zda je zapojení jednotlivých svalových skupin do pohybu fyziologické či patologické. Při patologickém zapojení se snažíme o nácvik, který nám ukáže, jak moc je daný stereotyp pohybu fixován a zda je pacient schopný vědomě pohyb po nácviku změnit. [30]

4.2.13 Vyšetření posturální stabilizace

Pomocí vyšetření posturální stabilizace posuzujeme svalovou souhru, která zajišťuje stabilizaci páteře, pánve a trupu. Vybrané testy, které hodnotí kvalitu způsobu zapojení a posoudí funkci svalu během stabilizace jsou: test nitrobřišního tlaku, brániční test a vyšetření dechového stereotypu. [9]

4.2.14 Neurologické vyšetření

Cílem klinického neurologického vyšetření je co nejpřesněji lokalizovat postižení a stanovit jeho rozsah a charakter. Vyšetřujeme jak objektivní příznaky (např. reflexy), tak subjektivní příznaky (např. parestezie), neboť jsou oba pro stanovení diagnózy zásadní. U onemocnění ALS cílíme na projevy léze centrálního i periferního motoneuronu. [3]

Vyšetření stavu vědomí

Při orientačním vyšetření stavu vědomí zjišťujeme, zda je vyšetřovaná osoba pouze bdělá (vigilní) nebo při plném jasném vědomí (lucidní), aby byla schopna pochopit příkazy při rehabilitaci, vnímat a adekvátně reagovat. Lucidita je vyšetřována pomocí kladení otázek pacientovy, které značí jeho orientovanost. Pacient musí být orientován o své osobě (autopsychicky), o vlastním těle (somatopsychicky) i o svém okolí a čase (allopsychicky). Pro správnou volbu terapeutického postupu je nutné při částečné orientovanosti vyšetřit stav krátkodobé i dlouhodobé paměti. [36]

Vyšetření hlavových nervů

Při fyzioterapeutickém vyšetření se zaměřujeme převážně na ty nervy, které mohou ovlivnit průběh rehabilitace a volbu jejich metod či přímo na ty, které mají být z důvodu léze ovlivňovány. U ALS testujeme především n. opticus pomocí zorného pole a visu, n. trigeminus pomocí rohovkového a masseterového reflexu, n. facialis pomocí symetrie obličeje, n. vestibulocochlearis pomocí Hautantovy zkoušky a vyšetření nystagmu, n. glossopharyngeus pomocí dávivého reflexu, n. vagus pomocí ortostatické zkoušky a n. hypoglossus zkouškou plazení jazyka. [36]

Vyšetření meningeálních jevů

Pokud se při vyšetření krčního úseku páteře objeví výrazná ztuhlost a omezení hybnosti, vyšetřujeme zkoušky na možnost průkazu meningeálního syndromu. Jedná se o zkoušky dle Kerniga, Brudzinskiho a tzv. spine sign. [36]

Vyšetření myotatických (napínacích) reflexů

Vyšetření myotatických monosynaptických reflexů je z diagnostického hlediska důležité pro rozlišení, zda se jedná o lézi centrálního či periferního motoneuronu a k určení segmentu kde k lézi došlo. Pomocí neurologického kladívka udeříme na šlachy svalu nebo na periost a sledujeme reakci a svalový záškub. Reakce může být buď zvýšená (hyperreflexie), snižená (hyporeflexie), úplně vymizelá (areflexie) nebo v ideálním případě normální (normoreflexie). Na HKK se vyšetřuje reflex bicipitový (C5), styloradiální (C5, C6), pronační (C5, C6), tricipitový (C7) a reflex flexorů prstů (C8). Na DKK se vyšetřuje reflex patelární (L2-L4), reflex Achillovy šlachy (L5-S2) a medioplantární reflex (L5-S2). [3, 36]

Vyšetření kožních břišních reflexů

Vyšetření kožních břišních polysynaptických reflexů bývá snižené až vyhaslé u obézních lidí, roztroušené sklerózy, u lézí pyramidové dráhy a u CMP na straně hemiparézy. Zvýšená výbavnost se objevuje u atetózy. Břišní reflexy se vybavují škrábnutím na břišní stěně směrem ke střední linii v úrovni horní – epigastrický reflex (Th7-Th8), střední – mezogastrický reflex (Th9-Th10) a dolní – hypogastrický reflex (Th11-Th12). [3, 9, 36]

Vyšetření mozečkových funkcí

Vyšetření mozečkových funkcí slouží k případnému zjištění léze v jeho dvou strukturách. Hemisféry mozečku zajišťují přesnost pohybu, která se při lézi projeví jako neocerebelární syndrom. Neocerebelárním příznakem je přestřelení cíle (hypermetrie), kterou testuje zkouška taxu prst-nos a pata-koleno se zavřenými a otevřenými očima. Hypertmetrie se může jevit i jako zvětšením písma (makrografie). Dále se léze hemisfér projevuje poruchou alternace pohybů, (dysdiadochokineze), kdy dochází k dyskoordinaci rychle prováděných rytmických pohybů, například rychlá střídavá pronace a supinace předloktí.

Vermis zajišťuje udržení rovnováhy, která se při lézi projeví jako paleocerebelární syndrom. Poruchy rovnováhy testují přítomnost tzv. malé a velké mozečkové asynergie. Malá asynergie se zkouší například posazením z lehu do sedu bez opory rukou nebo zvrácením sedící/stojící osoby nazad. Velká asynergie se projevuje chůzí, při níž dochází k záklonu trupu až pádu nazad. [3, 36]

Vyšetření paretických (zánikových) jevů

Zánikové jevy ozřejmují přítomnost parézy neboli patologické snížení svalové síly. Parézu orientačně vyšetřujeme pomocí kontrakční výdrže při zavřených očích. Paréza na kořenovém svalstvu HKK se testuje Mingazziniho zkouškou pomocí předpažení obou horních končetin. Paréza na akru HKK testují zkoušky Ruseckého (schopnost dorzální flexe zápěstí u extendovaných paží), Dufoura (schopnost supinace u extendovaných paží) a Barrého (schopnost abdukce prstů, též proti odporu).

Paréza na DKK se obdobně jako u HKK testuje zkouškou dle Mingazziniho, kdy pacient leží na zádech s dolními končetinami v trojflexi a snaží se tuto výchozí polohu udržet. Dále je možné vyšetřovat pomocí třech zkoušek podle Barrého v lehu na břiše s flektovanými kolenními klouby nebo tzv. fenomém šikmých bérců (výdrž bérců v postavení asi v úhlu 30° s podložkou). Modifikací zkoušek na výdrž je i fenomén retardace. [3, 9, 36]

Vyšetření spastických (iritačních) jevů

Iritační jevy ozřejmují, zda se při zvýšeném svalovém hypertonu jedná o spasticitu, která značí lézi centrálního motoneuronu. Fyziologicky se nevybavuje žádná odpověď. Na HKK se testují zkoušky dle Justera, Trömnera, Hoffmana a Marinesca-Radovicího. Justerův příznak se vyšetřuje škrábnutím od hypotenaru obloukem až na hlavičku metakarpu ukazováku, které způsobí pomalou táhlou addukcí palce směrem do dlaně. Trömnerův příznak se vyšetřuje přebrnknutím přes břicho distálního článku ukazováku. Hoffmanův příznak přebrnknutím přes nehet distálního článku ukazováku. U obou výše zmíněných dojde k flexi prstů vyšetřované ruky. Příznak Marinesca-Radovicího neboli dlaňobradový reflex pomocí píchání do thenaru způsobí stah homolaterálního m.mentalis.

Na DKK rozlišujeme extenční a flekční spastické jevy podle reakce prstců na podráždění. Extenční jevy se projevují dorzální flexí palce a abdukci ostatních prstců. Babinskiho příznak, který se vyšetřuje nejčastěji, se vybavuje škrábnutím od paty po malíkové hraně plosky obloukem pod prstce. Doplňující extenční zkoušky jsou podle Oppenheima (silný tlak na hranu tibie proximodistálním směrem), Chaddocka (ostrým předmětem obkroužit zevní kotník), Rocha (škrábnutí od paty k malíku), Gordona (stisk distální třetiny lýtkového svalu) a Schäffera (stisk Achillovy šlachy).

Flekční jevy jsou vyšetřovány poklepem neurologického kladívka a odpovědí je rychlý flekční pohyb prstců. Flekční zkoušky vyšetřujeme podle Rossolima (poklep na bříška distálních článků prstců nebo pod ně), Žukovského-Kornilova (poklep do středu planty) a Mendela-Bechtěreva (poklep na os cuboideum nebo tarzometatarzové skloubení). [36]

Vyšetření čítí

Vyšetření čítí je pacientem subjektivně vnímané a je nutné vždy vyloučit zrakovou kontrolu. Rozlišujeme čítí povrchové (exteroceptivní, z kůže) a hluboké (interoceptivní, ze šlach, svalů a kloubů). Při poruše čítí dochází ke kvantitativním (hyperstezie, hypstezie a anestezie), ale i ke kvalitativním změnám (dystezie, parestezie). Do vyšetření povrchového čítí (exterocepce) se řadí vyšetření taktilního čítí, rozlišení ostrých a tupých podnětů, dvoubodová diskriminace, grafestézie a termické čítí.

Do vyšetření hlubokého čítí (propriocepce) se řadí vyšetření pohybcitu (kinestezie), polohocitu (stastézie), vibračního čítí (palestézie) a schopnost rozpoznat předměty (stereognózie) a jejich vlastnosti jako např. tvar, materiál či hmotnost pomocí hmatu či kontaktu s kůží s vyloučením zraku. [3, 36]

Vyšetření bolesti

Bolest jako subjektivní vjem se nejčastěji hodnotí pomocí různých škál. V této práci byla zhodnocena intenzita bolesti pomocí numerické stupnice od hodnoty 0 (žádná bolest) do hodnoty 10 (maximální možná bolest). [9]

Vyšetření pomocí posturografu

Posturografické vyšetření měří reakčních síly působící na tenzomotorickou plošinu. Počítačová posturografie umožňuje hodnotit motorické balanční mechanismy podílející se na udržování posturální stability. Z nasnímaných hodnot lze vypočítat tzv. hodnotu COP (center of pressure, působíště reakční síly), která je váženým průměrem všech sil, které působí do opěrné plochy. Toto vyšetření v praxi využíváme k objektivnímu zhodnocení balančního deficitu u pacientů s poruchami rovnováhy a ke sledování vlivu léčby na stabilitu. [9]

4.2.15 Vyšetření rovnováhy – Berg Balance Scale

Berg Balance Scale je jednou z nejčastěji využívaných škál k hodnocení rovnováhy a rizika pádu. Je jím hodnocena statická i dynamická posturální stabilita, ale ne chůze. Hodnocení testu: 0-20 bodů znamená vysoké riziko pádu; 21-40 b. mírné riziko pádu; 41-56 b. nízké riziko pádu. [37, 38, 39]

4.2.16 Vybrané dotazníky

Barthel index

Barthel index se zaměřuje na zvládnání základních činností každodenního života. Hodnocení testu: 0-40 bodů nesoběstačný; 41-60 b. středně nesoběstačný; 61-95 b. mírně nesoběstačný; 96-100 b. soběstačný. Ani plných 100 bodů nezaručuje plnou samostatnost pacienta při ADL, jelikož test nezohledňuje

psychické a sociální funkce, přípravu jídla, domácí práce a zda při plnění činnosti potřebuje minimální či maximální dopomoc [9, 40]

Rozšířený Barthelové test se v klinické praxi používá častěji, neboť je podrobnější. Hodnocení testů zůstává stejné. [9]

ALSFRS – Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale

Škála funkčního hodnocení amyotrofické laterální sklerózy je ověřený dotazníkový nástroj, který hodnotí fyzický funkční stav a progresi onemocnění u pacientů s ALS. Hodnocení testu: 0-10 bodů značí největší míru disability; 11-20 b. střední míra disability; 21-30 b. mírná míra disability; 31-40 b. nejnižší míra disability. [41, 42]

ALSSQOL-R – ALS Specific Quality of Life revised

Dotazník ALSSQOL-R subjektivně vyhodnocuje kvalitu života pacienta s ALS pomocí 50 otázek, které jsou rozděleny do 6 subkategorií: negativní emoce, interakce s lidmi a okolím, intimita, zbožnost, fyzické symptomy a bulbární funkce. Hodnocení otázek je vždy na škále 0 až 10. Čím více se výsledné skóre kvality života blíží číslu 10, tím je kvalita vyšší.

4.3 Terapeutické postupy

V práci jsem použila jak analytické postupy, tak i postupy na neurofyziologickém podkladě a jejich kombinace přizpůsobené individuálním požadavkům pacientky s ohledem na její aktuální zdravotní stav.

4.3.1 Techniky měkkých tkání (TMT)

Při rehabilitaci můžeme ovlivňovat kůži, podkoží a fascie. Tyto měkké tkáně jsou fyziologicky posunlivé a protažitelné. Při patologických změnách těchto vlastností jako je snížení jejich mobility dochází reflexně k narušení funkce pohybové soustavy. Základem TMT je obnovení hybnosti tkáně v místě patologické bariéry, kterou odstraníme pomocí její palpace s následným pružením v předpětí této dosažené bariéry. Při setrvání v předpětí dojde mechanicky i reflexně k fenoménu tání, kterým se patologická bariéra tzv rozpustí a obnoví se pohyb. [9]

4.3.2 Mobilizace periferních kloubů

Mobilizační techniky se využívají u funkčních reverzibilních poruch funkce kloubu při omezení jeho hybnosti. Tyto kloubní blokády odstraňujeme repetitivním pružením malého rozsahu, kterému předchází distrakce v ose kloubu, do směru zjištěné kloubní blokády. Obnovení hybnosti je postupné a nenásilné. [30]

4.3.3 Statický strečink

Statický strečink pomáhá uvolňovat spastické svalové skupiny. Při aktivním i pasivním statickém strečinku se jednotlivé svaly a svalové skupiny uvedou do krajní polohy protažení. Protažení nesmí způsobovat bolest, pacient by měl ale cítit tah, který je snesitelný nebo příjemný. V tomto maximální rozsahu setrváme asi 15-45 s a opakujeme 3x nebo dle potřeby. Pohyb do protažení provádíme pomalu čímž zvýšíme schopnost vnímání prováděných pohybů a intenzivněji tím zapojíme nervovou soustavu. [43, 44]

4.3.4 Postizometrická relaxace (PIR)

Metodu postizometrické relaxace využíváme k protažení zkrácených svalů. PIR je aktivní i pasivní metoda využívající svalovou facilitaci a inhibici. Nejdříve dosáhneme předpětí do protažení svalu, poté vyzveme pacienta, aby kladl odpor minimální (izometrickou) silou a volně dýchal. Odpor držíme asi 10 s, vyzveme pacienta k výdechu a uvolnění odporu. Následně sval relaxuje tak dlouho dokud cítíme, že se ještě protahuje. Relaxační fáze trvá asi 10-30 s. Postup opakujeme 3x až 5x a vždy začínáme z protažení, kterého jsme už dosáhli. Kromě dechové synkineze můžeme využít i facilitaci pohledem. [9, 45]

4.3.5 Terapie oslabených svalů

K posílení oslabených svalů jsou vhodné pohyby prováděné proti odporu (např. odpor dán hmotností části těla, kterou sval pohybuje) nebo výdrže. Odpor by měl korespondovat s výsledky svalového testu, s počtem opakování a s délkou výdrže. Optimální nastavení intenzity odporu je takové, aby byl pacient schopen provést maximálně 10 opakování. [46]

4.3.6 Míčková facilitace dle Zdeny Jebavé

Technika míčkové facilitace je využívána pro šetrné uvolňování blokůd v oblasti páteře (nespecifické mobilizace) a k uvolňování měkkých struktur (kůže, podkoží, svaly a fascie). Zároveň je tzv. míčkování využíváno pro facilitační účinky na dech a možnost využití při facilitaci lokalizovaného dýchání a s tím související využití techniky u respiračních onemocnění. [47]

4.3.7 Respirační fyzioterapie

Respirační fyzioterapie se u neurologických pacientů využívá mimo jiné k tréninku dechových svalů, k ovlivnění kašle, k nácviku dechového stereotypu a aktivity posturálního systému a posturálně respirační funkce bránice. Z technik respirační fyzioterapie jsem ve své práci využila především techniky lokalizovaného dýchání, míčkovou facilitaci dechu a techniky k posílení dechových svalů (např. odporová guma) a prohloubení výdechu i nádechu (foukání brčkem do tekutiny). [9, 48, 49]

4.3.8 Akrální koaktivační terapie (ACT)

Metoda ACT využívá principu motorického učení, tréninku a repetitivního provádění pohybových vzorů na základě opory o akrální části končetin. Metoda spočívá v aktivaci svalových řetězců pomocí vzpěru o kořeny rukou a paty a jejich využití v polohách motorické ontogeneze, popřípadě v jejich modifikacích na neurofyziologickém podkladě. [50]

4.3.9 Dynamická neuromuskulární stabilizace (DNS)

Koncept DNS vychází z vývojové kineziologie, svalové koaktivace a znalosti centrálních řídicích programů CNS. Výchozí posturální nastavení těla pro cvičení je odvozeno ze základních lokomočních poloh posturálního vývoje, které reflexně aktivují HSSP. Zpravidla se začínají cvičit polohy posturálně nenáročné, které když pacient dobře zvládne, může začít s náročnějšími, které mohou být doplněny labilními plochami nebo odpory. [9]

4.3.10 Proprioceptivní neuromuskulární facilitace (PNF)

Metoda PNF využívá základní pohybové vzory, které jsou součástí běžných denních činností nebo pohybů při sportu. Tyto syntetické pohyby jsou přirozenější než nepřirozené analytické pohyby. Pohyby jsou vedeny v diagonálách a obsahují 3 pohybové složky: flexe-extenze; addukce-abdukce a zevní rotace-vnitřní rotace. Metoda PNF využívá principů facilitace proprioceptorů (svalových, šlachových a kloubních) a exteroceptorů (taktilních, zrakových a sluchových). Proprioceptory jsou facilitovány pomocí svalového protažení, trakce a komprese kloubu a kladení adekvátního maximálního odporu. Exteroreceptory jsou facilitovány pomocí pevného manuálního kontaktu (nesmí vyvolat bolest), zrakové kontroly pohybu pacientem a vhodně zvolených slovních pokynů doprovázejících pohyb (krátké a přesné povely). [9, 51]

4.3.11 Posilování svalů pánevního dna

Aktivace svalů pánevního dna je vhodná technika při terapii inkontinence i ke zlepšení posturálních funkcí vzhledem k její funkční souvislosti s HSSP. Asi 30-40 % patientek nedokáže plně aktivovat svalstvo pánevního dna, i přesto, že netrpí atrofií či poruchou inervace svalstva. Místo toho aktivují gluteální, abdominální nebo adduktorové svaly. Je důležité se zaměřit na vědomý izolovaný nácvik izolované kontrakce svalů pánevního dna a koordinace do správných pohybových stereotypů za současné imaginace (např. představa „vtahování špagety“ nebo „stah tamponu“), která pomáhá svaly pánevního dna více procítit. Před imaginací je vhodné pacientce ukázat základní anatomické obrázky této oblasti pro lepší vizualizaci. [9]

4.3.12 Senzomotorická stimulace (SMS)

Senzomotorická stimulace je metoda založená na balančních cvicích v různých posturálních polohách, především ve vertikále, ke zvýšení stability jedince. Při SMS je kladen důraz na stimulaci pohybu z chodidla, které by před cvičením mělo být facilitováno pro zvýšenou aktivaci svalových a kloubních proprioceptorů a kožních exteroceptorů. Můžeme využít kartáčování, masážní míčky s bodlinkami, masáž plosky nohy nebo chůzi po oblázcích. Ke dráždění proprioceptorů se používá cvik „malá noha“. SMS využívá korigovaného stoje, který je vždy výchozí polohou pro další cvičení. Především se aplikuje cvičení zaměřené na přesun těžiště a na labilních plochách – pěnové podložky, kulové a válcové úseče. V rámci SMS jsme s pacientkou cvičily i stabilitu při chůzi. [9]

5 SPECIÁLNÍ ČÁST

5.1 Osobní údaje pacientky

Iniciály: L. K.

Pohlaví: Žena

Rok narození: 1978

Výška: 167 cm

Váha: 63 kg

Lateralita: Pravák

5.2 Anamnéza a výpis ze zdravotní dokumentace

Anamnéza odebrána 6.9.2022 při hospitalizaci na lůžkovém rehabilitačním oddělení ON Kladno.

Osobní anamnéza: pacientka prodělala běžné dětské nemoci

Hlavní diagnóza:

Z509 RHB progredující smíšené kvadruparézy MND

G825 Progredující smíšená paréza HKK i DKK při MND

Vedlejší diagnózy:

U5010 Lehké omezení motorických funkcí

U5100 Žádné nebo malé omezení kognitivních funkcí

N393 Stresová inkontinence incipientní

R13 Velmi lehká dysfagie u tekutin

Průběh onemocnění – shrnutí výpisů z dokumentace: pacientka je sledována pro progredující smíšenou parézu HKK i DKK od jara roku 2021. Prvním příznakem v dubnu byly postupně progredující parestezie HKK. Od června s oslabením HKK a postupným omezením sebeobslužných činností. V srpnu pak oslabení i DKK, chůze zkrácena, křeče HKK a lýtek.

První hospitalizace v ON Kladno 2.-5. listopadu 2021, kdy byl vyloučen zánět, magnetická rezonance mozku a krční páteře bez patologie. Dle vyšetření subakutní axonální léze motorických nervů. Byla stanovena diagnóza progredující paréza HKK i DKK v.s. MND.

Druhá hospitalizace v ON Kladno proběhla 8.-22. prosince 2021. Kromě postupného zhoršení chůze a sebeobsluhy došlo také k výraznějšímu váhovému úbytku – asi 4 kg za poslední 2 měsíce.

Třetí hospitalizace v ON Kladno pacientka podstoupila 2.-13. května 2022. Objevily se již vážné problémy s chůzí. Pacientka uvádí, jako by se nohy těžko odlepovaly ze země, v důsledku toho docházelo k častějším pádům než dříve. Chůze zatím možná bez kompenzačních pomůcek. Zhoršení tak postihlo převážně levou HK, kterou popisuje jako by nebyla její, není se s ní schopná najít. Pravou HK je soběstačná, nají se, a i něco ukrojí. Obě HKK se jí ale hůře zvedají nad horizontálu. Křeče se u pacientky objevují po větší námaze či prudkých pohybech zejména na akrech nohou i rukou. Začala se mírně

zakuckávat při pití – diagnostikována velmi lehká dysfagie u tekutin. Tekutiny si tedy začala zahušťovat do konzistence sirupu a problémy odezněly.

Čtvrtá hospitalizace v ON Kladno 5.-23. září 2022, při které jsme již byly domluveny na spolupráci.

Nynější onemocnění: pacientka s amyotrofickou laterální sklerózou s prvními příznaky od jara 2021. Z posledního vyšetření EMG 6/2022 je oproti vyšetření EMG z 10/2021 mírné zhoršení axonální léze motoneuronů HKK tedy progresu nálezu. Progredující smíšená paréza HKK i DKK ztěžuje běžné denní aktivity pro omezenou hybnost i sílu končetin. Subjektivně popisuje bolest Cp, břišní krajiny a nepříjemné křeče do DKK. Současné potíže, které souvisí s ALS jsou zhoršená chůze, sama ujde asi 50 metrů, ale na delší vzdálenost (cca 100 metrů) si raději vezme čtyřkolové chodítko pro oporu a například na procházku na ven již používá mechanický vozík, na kterém ji ale někdo musí tlačit z důvodu omezení pohyblivosti ramenních pletenců a oslabení HKK.

Velké omezení též cítí z důvodu zhoršení jemné motoriky. Řadu úchopů pomalu nezvládá, což ovlivňuje její samostatnost. Velmi výrazný příznak ALS je časná unavitelnost organismu při běžných denních činnostech, čemuž musí pacientka též svůj každodenní život přizpůsobovat. Občasně stresová inkontinence moči.

Rodinná anamnéza: matka 66 let zdravá, otec neví, sestra 40 let zdravá.

Pracovní a sociální anamnéza: v současné době má invalidní důchod 3. stupně, dříve pracovala jako uklízečka na Základní škole, kde také s přítelem a synem žije. Byt se nachází v přízemí a vstup je plně bezbariérový.

Gynekologická anamnéza: 1 spontánní porod v lednu 2014.

Alergologická anamnéza: potraviny – hrušky, jablka, ořechy.

Abúzus: nepije alkoholické nápoje ani nekouří.

Farmakologická anamnéza:

- Riluzol PMCS 50 mg tbl 1-0-1 p.o.;
- Baclofen 25 mg tbl 0-0-1 p.o.;
- Citalec 20 mg tbl 1-0-0 p.o.;
- Lexaurin 1,5 mg tbl p.o. (1 tbl při úzkosti);
- Magne B6 tbl 1-0-0 p.o.;
- Oxazepan 10 mg tbl p.o. (1 tbl při úzkosti);
- Novalgin 500 mg tbl p.o. (1 tbl při bolesti).

Kompenzační pomůcky: mechanický vozík, čtyřkolové chodítko, pomůcky pro ADL (např. navlékač ponožek), ortéza na L palec.

5.3 Indikace k rehabilitaci

Pacientka je indikována ošetřujícím neurologem a rehabilitačním lékařem k intenzivní pravidelné rehabilitaci pro onemocnění ALS.

5.4 Vstupní kineziologický rozbor

Vstupní kineziologický rozbor jsem provedla 6. a 7. září 2022 na lůžkovém rehabilitačním oddělení ON Kladno.

5.4.1 Aspekce – vyšetření stoje

Pacientka stojí bez opory, ale v těsné blízkosti nízkého chodítka. Stoj je na šířku boků, větší váha na špičkách, obě DKK rovnoměrně zatíženy. Trup pacientky je v náklonu vpřed.

Pohled zepředu

- Hallux valgus – vpravo více;
- kladívkové prstce;
- levé koleno směřuje dovnitř;
- pupek – inflare vpravo;
- thorakobrachiální trojúhelníky asymetrické – větší vlevo;
- HKK v pronaci;
- prsty flektované v IP1 a IP2 klubech bilat.;
- obě ramena v elevaci, pravé výše než levé;
- lehký úklon hlavy vpravo.

Pohled zezadu

- Pravá pata užší;
- valgózní postavení levého kotníku;
- levý bok výš;
- pravostranná skolióza v oblasti Lp;
- tajle asymetrické – větší vlevo;
- scapula alata vlevo;
- obě ramena v elevaci, pravé výše než levé;
- lehký úklon hlavy vpravo.

Pohled z boku

- Hyperextenze kolen bilat.;
- mírná hyperlordóza Lp;
- břicho povolené;
- HKK v pronačním držení;
- klidová semiflexe v lokti bilat.;
- gotická ramena;
- předsunutě držení hlavy.

Modifikace stoje

Romberg I o normální bazi bez tendence k pádu s drobnými titubacemi; Romberg II o úzké bazi již byl možný pouze s přidržením. Rombergova zkouška tedy vyšla pozitivně.

Byl testován stoj na špičkách, který pacientka zvládne pouze s oporou o HKK. Na patách stoj nelze, stejně jako nedokáže stát pouze na pravé DK ani s oporou. Stoj na levé DK s oporou lze, ale jsou zde výrazné titubace doleva.

Véleho test při normální bázi hodnotím stupněm 3 – došlo k drápovitému postavení prstců, jejich zaboření do podložky a ke hře šlach.

Stoj na dvou vahách

Při stoji na dvou vahách byl rozdíl zátěže 3 kg, kdy váhu více přenášela na PDK. Tento výsledek je v normě.

5.4.2 Aspekce – vyšetření chůze

Pacientka je schopna ujít 50 m po rovném povrchu bez chodítka. Chůze má charakter spasticko-pareticko-ataktický. Došlapuje na špičky a paty se země skoro nedotknou. Nedochází k souhybu HKK.

Modifikace chůze

Byla testována chůze po špičkách, po patách, tandemová, pozpátku, do schodů a ze schodů.

Chůzi po špičkách, tandemovou a pozpátku pacientka dokáže, když se přidržuje bradel a je si tedy jistá, že ji nehrozí pád. Chůzi po patách nesvede ani s přidržením.

5.4.3 Vyšetření palpací

Kůže je na dotyk dostatečně hydratovaná, pružná a bez patologické teploty.

Svaly v hypertonu jsou bilaterálně triceps surae, krátké adduktory a zevní rotátory kyčle, horní část trapézového svalu a m. SCM.

V hypotonu jsou naopak svaly břišní, hýžděové a mezilopatkové. Spoušřové body se nachází mezi lopatkami a na šíji v mm. trapezius a mm. levatores scapulae.

5.4.4 Antropometrické vyšetření

Tabulka 1 Obvodové rozměry HKK a DKK – vstupní [zdroj vlastní]

Obvodové rozměry HKK	PHK [cm]	LHK [cm]
Paže relaxovaná	28	27
Paže při izometrické kontrakci	29	28
Loketní kloub	23	23
Předloktí	22	22
Zápěstí	15	15
Přes hlavičky metakarpů	17,5	17,5
Obvodové rozměry DKK	PDK [cm]	LDK [cm]
Stehno (15 cm nad patellou)	47	47
Stehno (nad kolenem přes mm. vasti quadriceps femoris)	38	38
Koleno (přes patellu)	35	35
Pod kolenem (přes tuberositas tibiae)	31,5	31,5
Lýtko	34	34
Kotník (přes malleolus medialis a lateralis)	23	24
Kotník (přes nárt a patu)	29,5	29,5
Přes hlavičky metatarsů	22	21

Tabulka 2 Délkové rozměry HKK a DKK – vstupní [zdroj vlastní]

Délkové rozměry HKK	PHK	LHK
Horní končetina (acromion – daktylion)	69	69
Paže a předloktí (acromion – proc. styloideus radii)	52	52
Paže (akromion – lat. epikondyl humeru)	27	27
Předloktí (olecranon – proc. styloideus ulnae)	24	24
Ruka (spojnice proc. styloideus radii et ulnae – daktylion)	18	18
Délkové rozměry DKK	PDK	LDK
Funkční (SIAS – malleolus medialis)	89	89
Anatomická (trochanter major – malleolus lateralis)	84	84
Umbilikální (umbilicus – malleolus medialis)	96	96
Stehno (trochanter major – lat. epikondyl femuru)	41	41
Bérec (hlavička fibuly – malleolus lateralis)	42	42
Noha (pata – daktylion)	24	24

5.4.5 Goniometrické vyšetření

Tabulka 3 Goniometrické vyšetření HKK (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb) - vstupní [zdroj vlastní]

Měřená oblast		PHK	LHK
Ramenní kloub		Sa 10-0-90	5-0-90
		Sp 40-0-110	40-0-110
		Fa 50-0-0	45-0-0
		Fp 65-0-0	50-0-0
		Ta (F 50 abd) 15-0-90	(F 45 abd) 10-0-75
		Tp (F 65 abd) 25-0-100	(F 50 abd) 30-0-90
		Ra (F 50 abd) 35-0-65	(F 45 abd) 20-0-65
		Rp (F 65 abd) 60-0-65	(F 50 abd) 35-0-65
Loketní kloub		Sa 0-0-125	0-0-125
		Sp 10-0-135	10-0-135
		Ra 50-0-70	25-0-70
		Rp 70-0-90	50-0-90
Zápěstí		Sa 35-0-60	20-0-45
		Sp 55-0-70	55-0-70
		Fa 15-0-20	5-0-15
		Fp 15-0-40	20-0-15
Prsty		PHK	LHK
Palec	CMC	Sa 0-0-45	0-0-30
		Fa 60-0-20	50-0-10
	MCP	Sa 0-15-30	0-40-45
		Sp 0-0-45	0-0-30
	IP	Sa 0-30-30	0-30-30
Sp 0-30-45		0-30-45	
	opozice	0 cm	1,5 cm
Ukazovák	MCP	Sa 0-10-70	25-0-0
	IP 1	Sa 0-65-90	0-30-70
	IP 2	Sa 0-55-60	0-30-70
Prostředník	MCP	Sa 0-0-65	0-40-60
	IP 1	Sa 0-45-100	0-15-95
	IP 2	Sa 0-55-90	0-25-90
Prsteník	MCP	Sa 0-10-80	0-25-55
	IP 1	Sa 0-70-100	0-40-100
	IP 2	Sa 0-20-90	0-60-90
Malíček	MCP	Sa 0-40-90	0-25-60
	IP 1	Sa 0-65-100	0-45-85
	IP 2	Sa 0-50-85	0-10-90
Všechny prsty kromě MCP a IP Palce		Sp norma	Sp norma

Tabulka 4 Goniometrické vyšetření DKK a Cp (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb)
- vstupní [zdroj vlastní]

Měřená oblast	PDK	LDK
Kyčelní kloub	Sa (modif. poloha 2 dle ST) 5-0-95	5-0-95
	Sp (modif. poloha 2 dle ST) 15-0-95	15-0-95
	Fa 25-0-25	25-0-25
	Fp 30-0-30	30-0-30
	Ra 25-0-30	35-0-10
	Rp 25-0-30	20-0-30
Kolenní kloub	Sa 0-0-120	0-0-105
	Sp 10-0-125	10-0-125
Hlezenní kloub	Sa 10-0-30	10-0-30
	Sp 20-0-45	20-0-50
	Ra 15-0-5	15-0-0
	Rp 15-0-5	15-0-10
Měřená oblast	Vstupní	
Krční páteř	Sa 50-0-40; 2 cm mezi bradou a incisura jugularis sterni Fa 20-0-20 Ra 50-0-50	

5.4.6 Dynamické vyšetření pohyblivosti páteře

Vzhledem ke snížené stabilitě měřeno modifikací v sedě.

Tabulka 5 Dynamické vyšetření páteře – vstupní [zdroj vlastní]

Zkouška	Norma	Naměřená hodnota
Schoberova vzdálenost	4	3
Stiborova vzdálenost	7-10	7
Forestierova fleche	0	0
Čepojova vzdálenost	3	2
Ottova inkliniční vzdálenost	3,5	3,5
Ottova reklinační vzdálenost	2,5	0
Thomayerova vzdálenost	0	40
Úklony (lateroflexe)	symetrie	výrazné omezení bilat., P 13; L 16

5.4.7 Vyšetření svalového testu

Vzhledem k onemocnění pacientky jsem provedla svalový test pouze orientačně z důvodu spasticity a únavy. Orientační svalový test dle Jandy je uveden v příloze č.1.

5.4.8 Testování úchopu

K testování úchopu jsem využila metody statického měření i dynamického měření. Dále jsem jemnou motoriku otestovala pomocí dvou testů hodnotících manipulační funkce.

Tabulka 6 Testování úchopu – vstupní [zdroj vlastní]

Typy statických úchopů	Vstupní
kulový	modifikovaně bilat.
válcový	modifikovaně bilat.
pinzetový	modifikovaně bilat.
klíčový	modifikovaně bilat.
špetka	nelze
pěst	nelze
nehtový	nelze
cigaretový	nelze
stříška	nelze
Typy dynamických úchopů	Vstupní
tužkový	modifikovaně bilat.
zapalovač	nelze
sprej	nelze

- Testy

Devítikolíkový test – Nine-Hole Peg Test (NHPT) - Pravá ruka k přemístění kolíku využívá modifikovaný klíčový úchop pomocí 3. prstu a palce. Pacientka přenesla 3 kolíčky za 2 minuty, poté jsme test ukončili. Levou rukou úchop není možný.

Test s kostkami – Box and Block Test of Manual Dexterity – Pacientka pravou rukou přemístila 31 kostek za pomoci 3. prstu a flektovaného palce z dorzální strany. Levou rukou přemístila kostek 21. Palec využila jen pasivně, aktivně kostku přidržovala 3. a částečně 4. a 5. prstem.

- Dynamometr

Pravá ruka při průměru třech pokusů stiskla 3,8 kg. Levá ruka 3,3 kg. Norma: průměr síly je ve věkové kategorii mé pacientky 18,9-32,7 kg.

5.4.9 Vyšetření zkrácených svalů

Vzhledem ke zjištění mírné spasticity jsem zkrácené svaly vyšetřovala pouze orientačně.

Tabulka 7 Vyšetření zkrácených svalů – vstupní [zdroj vlastní]

Vyšetřovaný sval	Pravá strana	Levá strana
M. triceps surae	2	2
M. soleus	2	2
flexory kyčelního kloubu	1	1
flexory kolenního kloubu	2	2
adduktory kyčelního kloubu	2	2
M. piriformis	2	2
M. quadratus lumborum	2	2
paravertebrální zádové svaly	1	1
M. pectoralis major	nelze	nelze
M. trapezius – horní část	2	2
M. levator scapulae	2	2
M. sternocleidomastoideus	2	2

5.4.10 Vyšetření hypermobility

Žádná z vyšetřovaných zkoušek nevyšla pozitivně čili pacientka hypermobilní není.

5.4.11 Vyšetření spasticity

Spasticitu jsem testovala pomocí Modifikované Ashworthovy škály. Testování proběhlo vleže na zádech pomalým pasivním pohybem asi 30°/s. Na horních končetinách byly svalové skupiny častěji bez patologického svalového napětí než na dolních končetinách. Klonus bilaterálně negativní. Spasmus někdy u extenzoru palce nohy.

Tabulka 8 Vyšetření spasticity – vstupní [zdroj vlastní]

Skupina svalů	Pravá strana	Levá strana
vnitřní rotátory ramene	0	0
zevní rotátory ramene	2	2
flexory lokte	2	2
pronátory lokte	0	0
supinátory lokte	2	2
flexory zápěstí	1	1
extenzory zápěstí	0	0
flexory prstů	0	0
vnitřní rotátory kyčle	1	1
zevní rotátory kyčle	1+	1+
adduktory kyčle	2	2
flexory kolene	2	2
extenzory kolene	2	2
flexory kotníku	2	1

5.4.12 Vyšetření pohybových stereotypů

- Test extenze v kyčelním kloubu – obě DKK elevuje za pomoci celého těla, uklání trup a přidržuje se lehátka za znatelného zapojení paravertebrálních svalů.

- Abdukce v kyčelním kloubu – pravou DK více doprovází souhyb ostatních svalů než levou DK. V obou případech pacientka využívá kvadrátový mechanismus (quadratus lumborum – elevace pánve) i tensorovou abdukci (m. tensor fasciae latae a m. iliopsoas – flexe a zevní rotace kyčle).

- Flexe trupu – pro nízkou svalovou sílu došlo pouze k odlepení horních úhlů lopatek, došlo zároveň k elevaci DKK.
- Flexe hlavy v leže na zádech – obloukovitá flexe do fossa jugularis je možná, i když ne v celém rozsahu (nedochází k doteku brady a fossy).
- Abdukce v ramenním kloubu – nelze testovat kvůli bolestivosti a omezenému rozsahu v oblasti ramen.
- Klik – vzpor – nelze testovat kvůli bolestivosti, omezenému rozsahu v oblasti ramen a snížené svalové síle pacientky.

5.4.13 Vyšetření posturální stabilizace

- Test nitrobřišního tlaku – tlak břišní stěny vytvářený proti odporu je oslabený, podbříšek se nevyklenuje.
- Brániční test – dolní apertura hrudníku se rozšiřuje nerovnoměrně, vážne pohyb laterálním a dorzálním směrem. Převážně je vidět rozpínání hrudníku ventrálním směrem a migrace žeber kraniálně.
- Vyšetření dechového stereotypu – pacientka dýchá spíše kostálním (horním) typem dýchání, hrudník se rozšiřuje jen minimálně.

5.4.14 Neurologické vyšetření

Pacientka je orientována osobou, místem i časem. Adekvátně i rychle reaguje na veškeré otázky. Pacientka má počínající dysartrii, ale není žádný problém ji porozumět.

Orientační vyšetření hlavových nervů

I. N. olfactorius – negat.;

II. N. opticus – negat.;

III. N. oculomotorius – negat.;

IV. N. trochlearis – negat.;

V. N. trigeminus – negat. – bez poruchy čítí, reflex rohovkový i spojivkový neporušen, žádný z výstupů nervu není bolestivý, funkce žvýkacích svalů je v normě a masseterový reflex přiměřený;

VI. N. abducens – negat.;

VII. N. facialis – negat. – symetrie obličeje v klidu i při volném úsilí, Chvostkův fenomén v normě;

VIII. N. vestibulocochlearis – negat. – slyší dobře šepot i jemné lusknutí prstů, symetrické i asymetrické šíjové reflexy v normě, Hautantova a Unterbergerova zkouška negativní;

IX. N. glossopharyngeus – pozit. - jazyk plazí středem, fascikulace jazyka a asymetrie měkkého patra, dávivý reflex v normě;

X. N. vagus – negat.;

XI. N. accessorius – negat.;

XII. N. hypoglossus – pozit. – velmi lehká dysartrie a velmi lehká dysfagie u tekutin.

Meningeální jevy

Negativní.

Myotatické (napínací) reflexy

Bilaterálně hyperreflexie na HKK i DKK.

Břišní reflexy

Bilaterálně negativní.

Mozečkové funkce

Malá asynergie testována modifikací vsedě negativní. Ostatní zkoušky nebylo možno pro stav pacientky testovat. Při zkoušce taxy HKK (prst – nos) pohyb není plynulý, pravá HK je více kolísavá než levá, dotek nosu laterální stranou ukazováku. Hypermetrie negativní. Při zkoušce taxy DKK (pata – koleno) chybí plynulost pohybu více na levé DK. Diadochokineze je symetrická, ale velmi pomalá na DKK i HKK.

Paretické (zánikové) jevy

Zkouška Mingazziniho na HKK pozitivní. Levá HK klesá o 20 cm/20 s. Pravá HK klesá o 10 cm/20 s. Zkoušky Ruseckého, Dufourova a Hanzalův příznak jsou všechny pozitivní na levé HK. Barré na HKK pozitivní bilaterálně.

Zkouška Mingazziniho na DKK pozitivní. Pravá DK klesá o 15 cm/20 s, levá o 5 cm/20 s. Zkoušky Barré I + Barré II + Barré III pravostranně pozitivní. Fenomén šikmých bérců pozitivní.

Spastické (iritační) jevy

Na HKK bilaterálně příznak Justerův a Marinesca-Radovičeho negativní, Trömnerův a Hoffmannův příznak pozitivní.

Na DKK rozlišujeme spastické jevy extenční a flekční. Extenční Babinskyho, Rochův a Schafferův příznak jsou bilaterálně pozitivní. Zkouška Chaddockova, Oppenheimova a Gordonova jsou negativní. Flekční zkouška podle Rossolima, Žukovského-Kornilova a podle Mendela a Bechtěreva bilaterálně pozitivní.

Vyšetření cití

Všechny vyšetření vyšly v normě.

Vyšetření bolesti

Pacientka udává dlouhotrvající bolest v oblasti ramenních kloubů, která ji ovlivňuje při každodenních činnostech, jejíž intenzitu hodnotí stupněm 5 z 10 bilaterálně.

5.4.15 Posturograf

Při vstupním vyšetření na přístroji TechnoBody ProKin 252 dosáhla pacientka při statickém měření s otevřenými očima výsledku 213,41 mm² a se zavřenými očima 171,74 mm². Její limit stability byl vypočítán na 62,93 %. Celkové skóre 37 b. ze 100 b. Barevně označeno jako na přístroji. -viz příloha č. 2

Tabulka 9 Posturografické vyšetření – vstupní [zdroj vlastní]

statické testování	Vstupní
Otevřené oči	213,41
Zavřené oči	171,74
Limity stability	62,93
Celkové skóre	37

5.4.16 Vyšetření rovnováhy – Berg Balance Scale

Pacientka dosáhla hodnoty **45** bodů z 56 maximálně možných bodů. Podle vyhodnocení je pacientka nezávislá s dobrou rovnováhou. Vsedě je stabilní, ve stoji lehce nestabilní. – viz příloha č. 3

5.4.17 Vybrané dotazníky

Barthel index

V Barthelové indexu základních všedních činností získala pacientka **85** bodů ze 100 možných, tj. lehká závislost viz příloha. Méně, než plný počet je v oblasti jedení a oblékání. - viz příloha č. 4

V Rozšířeném Barthelové testu pacientka dosáhla plného počtu bodů – **90**. - viz příloha č. 5

ALSFRS (škála funkčního hodnocení ALS)

Pacientka získala **26** ze 40 možných bodů. - viz příloha č. 6

ALSSQOL-R (revidovaný dotazník kvality života s ALS)

Pacientka získala **3,55** z 10 možných bodů. - viz příloha č. 7

5.4.18 Krátkodobý rehabilitační plán

- Uvolnění měkkých tkání a spastických svalů;
- posilování oslabených svalů, včetně zaměření na HSSP;
- ovlivnění únavy;
- nácvik chůze;
- nácvik stability ve stoje i při lokomoci;
- nácvik správného stereotypu dýchání;

- nácvik správných pohybových stereotypů;
- ovlivnění inkontinence – nácvik;
- ADL a režimová opatření;
- edukace v autoterapii.

5.4.19 Dlouhodobý rehabilitační plán

- Navazuje na krátkodobý rehabilitační plán;
- udržení fyzické kondice;
- pokračovat v autoterapii;
- nácvik ADL;
- pohybový režim.

5.5 Terapeutické jednotky

Na základě kineziologického rozboru, potřeb a přání pacientky jsem sestavila terapeutické jednotky. Všechny jednotky byly přizpůsobeny aktuálnímu zdravotnímu stavu a momentálním možnostem vzhledem ke značné unavitelnosti.

Terapie byla prováděna v prostorách ON Kladno. Spolupráce započala od 6. září 2022, kdy pacientka nastoupila na intenzivní třítydenní rehabilitační program. Poté jsme se stýkaly individuálně dle časových možností mých i pacientky až do 1. března 2023. Celková terapeutická intervence trvala 6 měsíců.

Z důvodu rychlé unavitelnosti pacientky jsem volila terapie po krátkých časových úsecích, maximálně 1,5 h dopoledne a 1,5 h odpoledne při pasivních postupech a kolem 45 minut, pokud šlo o aktivní postupy. Vzhledem k subjektivitě únavy jsem se řídila pacientkou, a pokud se již cítila unavenější, terapii jsme přerušily.

5.5.1 Terapeutická jednotka č. 1 (6.9.2022)

Během prvního setkání došlo k našemu seznámení a podepsání informovaného souhlasu. S pacientkou jsme probraly naše představy o následné šestiměsíční terapii.

V první fyzioterapeutické jednotce jsem provedla první polovinu vstupního kineziologického rozboru. Odebrala jsem anamnézu, provedla aspekční a palpační vyšetření. Dále jsem změřila antropometrické a goniometrické hodnoty a provedla svalový test.

5.5.2 Terapeutická jednotka č. 2 (7.9.2022)

Při druhém setkání jsem dokončila vstupní kineziologický rozbor neurologickým vyšetřením, vyšetřením spasticity a pohybových stereotypů, testy posturální stabilizace a vyšetření zkrácených svalů a hypermobility a provedla dynamické testy páteře.

5.5.3 Terapeutická jednotka č. 3 (8.9.2022)

Třetí jednotku jsme věnovaly vyplnění dotazníků, vyšetření rovnováhy a posturografu. Tato jednotka také obsahovala techniky měkkých tkání, uvolnění spastických svalů, nácvik lokomoce s kompenzační pomůckou, nácvik stability ve stoji, lehké kondiční cvičení, dechová cvičení a aktivizaci HSSP. Všechny výše zmíněné fyzioterapeutické postupy se opakovaly v každé následující terapeutické jednotce, nebudou tedy již explicitně zmiňovány a popisovány budou pouze navíc ten den přidané fyzioterapeutické postupy.

5.5.4 Terapeutická jednotka č. 4 (12.9.2022)

Status praesens: Pacientka se cítí motivovaná, po víkendu odpočatá, ale trochu ztuhlá z nedostatku pohybu.

Při čtvrtém setkání jsem požádala paní ergoterapeutku o asistenci při testování jemné motoriky a úchopu. Zaměřena byla tedy především na ergoterapii ruky, provedly jsme devíti kolíkový test, test s kostkami a vyšetření svalové síly pomocí dynamometru. Nakonec jsem s pacientkou provedla nácvik lokalizovaného dýchání, které by následně měla denně provádět sama.

5.5.5 Terapeutická jednotka č. 5 (14.9.2022)

Status praesens: Pacientka se cítí motivovaná, již před začátkem terapie lehce unavená a stěžuje si na křečovitou bolest v horní oblasti břicha převážně při předklonu.

Kvůli pocitu únavy již před samotnou terapií jsem se zaměřila na protažení svalů trupu, DKK a HKK, převážně Achillovy šlachy, která pacientce spasticitou brání v lepším stereotypu chůze. K protažení AŠ jsme také využily dřevěnou šikmou desku pro zvýšení dorzální flexe, na které pacientka stála s přidržením za žebřiny. Druhou část terapie jsme se zaměřily na křeče břicha. Přizvala jsem si pana fyzioterapeuta s kurzem viscerální terapie, který pohmatem pacientce břišní stěnu a bránici uvolnil. Vysvětlil mi postup palpce, jakým místům se vyhnout a proč, také zkontroloval tlak, který jsem použila. Pacientce se po manuálním uvolnění spasmů ulevilo.

5.5.6 Terapeutická jednotka č. 6 (16.9.2022)

Status praesens: Pacientka se těší na terapii. Cítí se dnes plná sil.

Vzhledem k dobrému stavu pacientky jsme se dnes zaměřily převážně na chůzi. Před samotnou chůzí jsem pacientce protáhla DKK. Poté jsem pacientku naučila uvolnit si chodidlo pomocí míčku s bodlinkami v sedě. K samotné chůzi jsem využila bradlového chodníku, kde si pacientka může být jistá a nemusí se

obávat pádu. Věnovala jsem se správnému odvíjení chodidla od podložky, aby pacientka více našlapovala přes patu a docházelo při chůzi i k extenzi v kyčli.

5.5.7 Terapeutická jednotka č. 7 (19.9.2022)

Status praesens: Pacientka se po víkendu cítí odpočatá, stěžuje si na bolesti krční páteře.

Terapii jsem započala ošetřením triggerpointů presurou v horní části m. trapezius a v m. levator scapulae. Provedla jsem jemnou mobilizaci krční páteře. Dále jsem instruovala pacientku, jak si může od bolesti pomoci sama díky autoterapii postizometrickou relaxací. Druhou část terapie jsem věnovala nácviku chůze po schodech. Pacientka měla ze začátku obavy, nakonec ale ušla s přísunem a přidržením za zábradlí schody do mezipatra a zpátky dolů (14 schodů).

5.5.8 Terapeutická jednotka č. 8 (21.9.2023)

Status praesens: Pacientka přichází dobře naladěná.

S pacientkou jsme se dnes zaměřily na nácvik autoterapie na doma. Zvolila jsem jednoduchou cvičební jednotku, kterou bude schopna cvičit sama každý den. Jednotka je zaměřená na kondiční cvičení, protažení a posílení různých svalových skupin a na relaxaci s prodýcháním celého hrudníku a břicha. Všechny cviky jsem pacientce vysvětlila a následně zkontrolovala jejich provedení. V druhé části terapie jsme se znovu vydaly na schody. Tentokrát si pacientka již byla jistější. Zaměřily jsme se na chůzi do schodů, kdy zvládla stejný úsek jako minule, ale již střídavou chůzí. Ze schodů se se střídavou chůzí cítila velmi nejistě, nechaly jsme tedy cestu dolů s přísunem.

5.5.9 Terapeutická jednotka č. 9 (23.9.2022)

Status praesens: Pacientka se po třech týdnech intenzivní rehabilitace cítí unavená, ale stále motivovaná.

Poslední den, který pacientka strávila na lůžkovém oddělení jsem provedla částečný kontrolní kineziologický rozbor. Udělala jsem svalový test a vyšetření chůze. Svalový test vyšel nepatrně lépe než před třemi týdny (je to příliš krátký časový úsek na zhodnocení změny). Chůzové testy vyšly lépe než při vstupu. Pacientka nyní ujde 150 m bez opory, a navíc dvě patra schodů (56 schodů). Při vstupu to bylo pouze 50 m. Zhodnotila jsme, že se pacientka za 3 týdny intenzivní terapie opravdu velmi posunula.

5.5.10 Terapeutická jednotka č. 10 (29.9.2022)

Status praesens: Pacientka si stěžuje na bolestivost obou ramenních pletenců.

Od 10. terapeutické jednotky se jedná o ambulantní rehabilitaci na cvičebně v ON Kladno. Na začátku terapie jsem zkontrolovala, zda si pacientka pamatuje zadané cvičení na doma a zda jej i kvalitně provede. Po opravení drobných chyb při cvičení jsem se zaměřila na oblast ramenních kloubů, která ji momentálně trápí. V oblasti ramenních kloubů jsem uvolnila měkké tkáně pomocí míčku a presury. Poté jsem je lehce zmobilizovala, a nakonec provedla centraci obou ramenních kloubů. Zvolené techniky pacientce přinesly úlevu.

5.5.11 Terapeutická jednotka č. 11 (6.10.2022)

Status praesens: Pacientka přichází dobře naladěna, ale má pocit blokády v oblasti chodidel.

Na začátku terapie jsem provedla mobilizaci drobných kloubů nohy. Jedenáctou terapeutickou jednotku jsme věnovaly nácviku základního ACT vzpěru v poloze na zádech a vzpěru v sedu na židli. Na závěr jsme se zaměřily na posilování svalů DKK pomocí odporové gumy a gymnastického míče.

5.5.12 Terapeutická jednotka č. 12 (13.10.2022)

Status praesens: Pacientka přichází v dobré náladě.

S pacientkou jsme zopakovaly všechny cviky, které pravidelně doma cvičí. Poté jsem zkontrolovala vzpěry z minulé terapie a přidala jsem k nim varianty vzpěru se střídavým zvedáním DKK vleže i vsedě. Pacientce ACT cvičení vyhovovalo a dle jejích slov cítila příjemné napřimení páteře. Provedla jsem kontrolu cviků pro autoterapii, aby je následující měsíc zvládla cvičit v domácím prostředí bez dohledu terapeuta. S provedením všech cviků si byla pacientka jistá.

5.5.13 Terapeutická jednotka č. 13 (28.11.2022)

Status praesens: Pacientka se na terapii velmi těšila, ale cítila se výjimečně „ztuhlá“.

Další terapeutická jednotka se konala po měsíci, jelikož jsem byla na souvislé čtyřtýdenní praxi v Rehabilitačním ústavu Kladruby. Dnešní terapii jsme opět věnovaly kontrole zadaných cviků, a především statickému strečinku a PIR k uvolnění všech spastických nebo zkrácených svalů. Na závěr terapie jsme trénovaly chůzi s rolátorem, která je pro pacientku každým dnem těžší.

5.5.14 Terapeutická jednotka č. 14 (12.12.2022)

Status praesens: Pacientka si stěžuje na bolest a těžké ovládání dolních končetin při chůzi a při vstávání a rozcházení se.

Dnešní jednotku jsme věnovaly nácviku chůze, vstávání z lehu do sedu a následně ze sedu do stoje. Následně jsem pacientce uvolnila DKK pomocí měkkých technik, molitanového míčku a baňky, což prý způsobilo úlevu od bolesti.

5.5.15 Terapeutická jednotka č. 15 (2.1.2023)

Status praesens: Po svátcích se pacientka cítila dobře, ale přiznala se, že neměla možnost cvičit a cítí tah v oblasti krční páteře.

S pacientkou jsme se dnes zaměřily na zopakování cviků, které je schopna pravidelně cvičit. Cvičební jednotku jsem upravila, z důvodu snížené pohyblivosti a stability pacientky. Cviky ve stoje jsem nahradila cviky v sedě, aby si pacientka byla jistější. Zaměřily jsme se na rovnováhu ve stoji a v sedě pomocí rytmické stabilizace a přenášení váhy. Na konci terapie jsem pacientku naučila tzv. zásuvku vsedě k uvolnění šíjových svalů pomocí retrakce krční páteře.

5.5.16 Terapeutická jednotka č. 16 (16.1.2023)

Status praesens: Pacientka přichází dobře naladěna, začaly ji ale trápit lehké úniky moči.

V dnešní terapii jsme se zaměřily na terapii spasticity pomocí metody PNF. Z důvodu bolestivosti oblasti obou ramenních kloubů jsem zvolila modifikaci krátkými diagonálami PNF. V druhé části terapie jsem pacientku edukovala o pánevním dně a naučila ji své pánevní dno vnímat. V závěru jsme se pokusily o aktivaci močové trubice pomocí představy vtahování špagety močovým ústím až do spodní části břicha.

5.5.17 Terapeutická jednotka č. 17 (30.1.2023)

Status praesens: Pacientku po minulé terapii rozbolela oblast ramen více než obvykle, s PNF jsme se tedy rozhodly nepokračovat.

Sedmnáctou terapii jsme zaměřily na posílení HSSP pomocí prvků z DNS. Polohu „4. měsíc vleže na zádech“ jsem modifikovala podložení pevné židle pod DKK pacientky. Po nastavení správné výchozí polohy ke cvičení pacientka pomalu střídavě mírně zvedala DK od podložky (od židle) s procítěním břišních a zádových svalů. Pacientku cvičení podle DNS bavilo. V závěru terapie jsme zopakovaly cviky na posílení pánevního dna.

5.5.18 Terapeutická jednotka č. 18 (13.2.2023)

Status praesens: Pacientka se cítí motivovaně, ale cítí poslední dobou „jako by jí docházel dech“.

Poslední terapii před výstupním vyšetřením jsme věnovaly zopakování cviků z ACT a DNS, které pacientku nejvíce bavily. Cvik z DNS jsem upravila a místo pevné židle jsme podložily DKK gymnastickým míčem. V druhé části terapie jsme si zopakovaly lokalizované dýchání s využitím míčku i bez. Pomocí odporové gumy jsem pacientce ukázala cvičení na posílení svalů hrudníku a foukání brčkem do tekutiny v kelímku k prohloubení výdechu.

5.5.19 Terapeutická jednotka č. 19 (27.2.2023) a 20 (1.3.2023)

Během našich posledních dvou setkání jsem provedla výstupní kineziologický rozbor a zopakovaly jsme si cviky, které pacientka může nadále doma cvičit. V závěru jsem s pacientkou konzultovala průběh celé půlroční terapie.

6 VÝSLEDKY

6.1 Výstupní kineziologický rozbor

Výstupní kineziologický rozbor jsem provedla 27. a 01. 03.2022 na ambulantním rehabilitačním oddělení ON Kladno. Pacientka je orientována osobou, místem i časem, bez kognitivního deficitu. Má zpomalené psychomotorické tempo.

6.1.1 Aspekce – vyšetření stoje

Pacientka začala více zatěžovat LDK, PDK dle jejích slov „nevěří, že ji udrží“. Oproti vstupnímu vyšetření výraznější semiflexe trupu, předsun hlavy a atrofie thenaru, hypothenaru a m. interossei.

Výstupní vyšetření stoje aspekcí, modifikace stoje a Véleho test jsou beze změny.

Při stoji na dvou vahách je rozdíl zátěže 4 kg a pacientka přenáší více váhu na LDK oproti vstupnímu vyšetření, kdy více přenášela váhu na PDK.

6.1.2 Aspekce – vyšetření chůze

Pacientka je schopna ujít asi 10 m po rovném povrchu s oporou o jinou osobu nebo o čtyřkolové chodítko. Nedochází k odvalu ani odrazu chodidla, došlap je na celou plošku nohy. Chůze je pomalá a šouravá s malými krůčky.

Modifikace chůze pacientka nesvede.

Mobilita

Do sedu zvládne samostatně. Do stoje pouze s oporou. Přesun na mechanický vozík s dopomocí. Při chůzi nad 10 m je nutné použít mechanický vozík s dopomocí jiné osoby. Chůzi na schodech nesvede.

6.1.3 Vyšetření palpací

Kůže je na dotyk dostatečně hydratovaná, pružná a bez patologické teploty. Přetrvává stav, kdy svaly v hypertonu bilaterálně jsou triceps surae, krátké adduktory a zevní rotátory kyčle, horní část trapézového svalu a m. SCM. V hypotonu jsou svaly břišní, hýžďové a mezilopatkové. Spoušťové body se nachází mezi lopatkami a na šíji v mm. trapezius a mm. levatores scapulae.

6.1.4 Antropometrické vyšetření

V tabulce číslo 10 jsou tučným písmem zvýrazněny hodnoty, u kterých došlo ke změně oproti vstupnímu vyšetření.

Tabulka 10 Obvodové rozměry HKK a DKK – výstupní [zdroj vlastní]

Obvodové rozměry HKK	PHK [cm]		LHK [cm]	
	Vstupní	Výstupní	Vstupní	Výstupní
Paže relaxovaná	28	25	27	25
Paže při izometrické kontrakci	29	25	28	25
Loketní kloub	23	23	23	23
Předloktí	22	21	22	21
Zápěstí	15	15	15	15
Přes hlavičky metakarpů	17,5	17,5	17,5	17,5
Obvodové rozměry DKK	PDK [cm]		LDK [cm]	
	Vstupní	Výstupní	Vstupní	Výstupní
Stehno (15 cm nad patellou)	47	43,5	47	44
Stehno (nad kolenem přes mm. vasti quadriceps femoris)	38	38	38	37
Koleno (přes patellu)	35	34	35	35
Pod kolenem (přes tuberositas tibiae)	31,5	31	31,5	31
Lýtko	34	33	34	33
Kotník (přes malleoly)	23	24	24	24
Kotník (přes nárt a patu)	29,5	29,5	29,5	30
Přes hlavičky metatarsů	22	23	21	22

Délkové rozměry antropometrického výstupního vyšetření jsou beze změny.

6.1.5 Goniometrické vyšetření

V tabulce číslo 11 a 12 jsou tučným písmem zvýrazněny hodnoty, u kterých došlo ke změně alespoň o 10 stupňů oproti vstupnímu vyšetření.

Tabulka 11 Goniometrické vyšetření HKK (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb) – výstupní [zdroj vlastní]

Měřená oblast	PHK		LHK	
	Vstupní	Výstupní	Vstupní	Výstupní
Ramenní kloub	Sa 10-0-90	5-0-70	5-0-90	5-0-40
	Sp 40-0-110	30-0-80	40-0-110	30-0-70
	Fa 50-0-0	45-0-0	45-0-0	20-0-0
	Fp 65-0-0	50-0-0	50-0-0	25-0-0
	Ta (F 50 abd) 15-0-90	(F 45 abd) 10-0-70	(F 45 abd) 10-0-75	(F 20 abd) 10-0-70
	Tp (F 65 abd) 25-0-100	(F 50 abd) 10-0-100	(F 50 abd) 30-0-90	(F 25 abd) 10-0-80
	Ra (F 50 abd) 35-0-65	(F 45 abd) 0-0-50	(F 45 abd) 20-0-65	(F 20 abd) 10-0-50
	Rp (F 65 abd) 60-0-65	(F 50 abd) 0-0-50	(F 50 abd) 35-0-65	(F 25 abd) 10-0-50
Loketní kloub	Sa 0-0-125	0-0-125	0-0-125	0-0-125
	Sp 10-0-135	10-0-135	10-0-135	0-0-135
	Ra 50-0-70	30-0-70	25-0-70	0-0-70
	Rp 70-0-90	50-0-90	50-0-90	30-0-90
Zápěstí	Sa 35-0-60	0-0-35	20-0-45	0-20-20
	Sp 55-0-70	55-0-70	55-0-70	55-0-70
	Fa 15-0-20	15-0-15	5-0-15	5-0-15
	Fp 15-0-40	15-0-40	20-0-15	20-0-15

2. část tabulky číslo 11 – Goniometrické vyšetření HKK (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb) – výstupní
[zdroj vlastní]

Prsty		PHK		LHK	
		Vstupní	Výstupní	Vstupní	Výstupní
Palec	CMC	Sa 0-0-45	0-0-15	0-0-30	0-0-10
		Fa 60-0-20	20-0-0	50-0-10	20-0-0
	MCP	Sa 0-15-30	0-15-20	0-40-45	0-40-45
		Sp 0-0-45	0-0-45	0-0-30	0-0-30
	IP	Sa 0-30-30	0-30-30	0-30-30	0-30-30
		Sp 0-30-45	0-30-40	0-30-45	0-30-40
opozice	0 cm	7 cm	1,5 cm	7 cm	
Ukazovák	MCP	Sa 0-10-70	25-0-0	25-0-0	25-0-0
	IP 1	Sa 0-65-90	0-65-65	0-30-70	0-30-30
	IP 2	Sa 0-55-60	0-55-55	0-30-70	0-30-45
Prostředník	MCP	Sa 0-0-65	0-0-15	0-40-60	0-40-50
	IP 1	Sa 0-45-100	0-45-90	0-15-95	0-25-80
	IP 2	Sa 0-55-90	0-55-90	0-25-90	0-25-75
Prsteník	MCP	Sa 0-10-80	0-10-15	0-25-55	0-25-40
	IP 1	Sa 0-70-100	0-70-90	0-40-100	0-50-80
	IP 2	Sa 0-20-90	0-20-90	0-60-90	0-60-70
Malíček	MCP	Sa 0-40-90	0-40-55	0-25-60	0-40-40
	IP 1	Sa 0-65-100	0-65-90	0-45-85	0-50-80
	IP 2	Sa 0-50-85	0-50-85	0-10-90	0-20-70
Všechny prsty kromě MCP a IP Palce		Sp norma		Sp norma	

Tabulka 12 Goniometrické vyšetření DKK a Cp (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb)
– výstupní [zdroj vlastní]

Měřená oblast	PDK		LDK		
	Vstupní	Výstupní	Vstupní	Výstupní	
Kyčelní kloub	Sa (modif. poloha 2 dle ST)	5-0-95	5-0-95	5-0-95	
	Sp (modif. poloha 2 dle ST)	15-0-95	15-0-95	15-0-95	
	Fa	25-0-25	10-0-10	25-0-25	10-0-10
	Fp	30-0-30	20-0-20	30-0-30	20-0-20
	Ra	25-0-30	25-0-25	35-0-10	25-0-10
	Rp	25-0-30	25-0-25	20-0-30	25-0-25
Kolenní kloub	Sa	0-0-120	0-0-105	0-0-105	0-0-105
	Sp	10-0-125	10-0-125	10-0-125	10-0-125
Hlezenní kloub	Sa	10-0-30	0-10-20	10-0-30	0-10-20
	Sp	20-0-45	5-0-25	20-0-50	5-0-25
	Ra	15-0-5	0-0-5	15-0-0	5-0-0
	Rp	15-0-5	5-0-5	15-0-10	5-0-5
Měřená oblast	Vstupní		Výstupní		
Křční páteř	Sa 50-0-40; 2 cm mezi bradou a incisura jugularis sterni		30-0-40; 2 cm mezi bradou a incisura jugularis sterni		
	Fa 20-0-20		10-0-10		
	Ra 50-0-50		45-0-45		

6.1.6 Dynamické vyšetření pohyblivosti páteře

Vzhledem ke snížené stabilitě měřeno modifikací v sedě stejně jako u vstupního vyšetření.

V tabulce číslo 13 jsou tučným písmem zvýrazněny hodnoty, u kterých došlo ke změně oproti vstupnímu vyšetření.

Tabulka 13 Dynamické vyšetření páteře – výstupní [zdroj vlastní]

Zkouška	Norma [cm]	Naměřená hodnota [cm]	
		Vstupní	Výstupní
Schoberova vzdálenost	4	3	2
Stiborova vzdálenost	7-10	7	4
Forestierova fleche	0	0	4
Čepojova vzdálenost	3	2	1,5
Ottova inklinální vzdálenost	3,5	3,5	3
Ottova reklinační vzdálenost	2,5	0	0
Thomayerova vzdálenost	0	40	50
Úklony (lateroflexe)	symetrie	výrazné omezení bilat., P 13; L 16	výrazné omezení bilat., P 15; L 13

6.1.7 Vyšetření svalového testu

Viz příloha č. 1

6.1.8 Testování úchopu

V tabulce číslo 14 jsou tučným písmem zvýrazněny hodnoty, u kterých došlo ke změně oproti vstupnímu vyšetření.

Tabulka 14 Testování úchopu – výstupní [zdroj vlastní]

Typy statických úchopů	Vstupní	Výstupní
kulový	modifikovaně	PHK modifikovaně, LHK nelze
válcový	modifikovaně	nelze
pinzetový	modifikovaně	nelze
klíčový	modifikovaně	nelze
špetka	nelze	nelze
pěst	nelze	nelze
nehtový	nelze	nelze
cigaretový	nelze	nelze
stříška	nelze	nelze
Typy dynamických úchopů	Vstupní	Výstupní
tužkový	modifikovaně	PHK modifikovaně, LHK nelze
zapalovač	nelze	nelze
sprej	nelze	nelze

Devítikolíkový test – pro nemožnost pinzetového i klíčového úchopu nebyl testován.

Test s kostkami – PHK přemístila pacientka 18 kostek, o 13 méně než při vstupním vyšetření. LHK přemístila pacientka 16 kostek, o 5 méně než při vstupním vyšetření. Úchopy oběma rukama provedla podobným mechanismem jako při vstupním vyšetření.

Dynamometr – Pravá ruka při průměru třech pokusů stiskla při výstupním vyšetření 4,5 kg. Levá ruka 3,4 kg. PHK stiskla dynamometr o 0,7 kg větší silou než při vstupu, LHK o 0,1 kg menší silou než při vstupním vyšetření.

6.1.9 Vyšetření zkrácených svalů

Výstupní vyšetření zkrácených svalů je beze změny.

6.1.10 Vyšetření hypermobility

Výstupní vyšetření zkrácených svalů je beze změny.

6.1.11 Vyšetření spasticity

V tabulce číslo 15 jsou tučným písmem zvýrazněny hodnoty, u kterých došlo ke změně oproti vstupnímu vyšetření.

Tabulka 15 Vyšetření spasticity – výstupní [zdroj vlastní]

Skupina svalů	Pravá strana		Levá strana	
	Vstupní	Výstupní	Vstupní	Výstupní
vnitřní rotátory ramene	0	0	0	0
zevní rotátory ramene	2	2	2	2
flexory lokte	2	2	2	2
pronátory lokte	0	0	0	0
supinátory lokte	2	2	2	2
flexory zápěstí	1	1	1	1
extenzory zápěstí	0	0	0	0
flexory prstů	0	0	0	0
vnitřní rotátory kyčle	1	1	1	1
zevní rotátory kyčle	1+	2	1+	2
adduktory kyčle	2	2	2	2
flexory kolene	2	2	2	2
extenzory kolene	2	3	2	3
flexory kotníku	2	3	1	3

6.1.12 Vyšetření pohybových stereotypů

Pacientka již nesvede Test extenze v kyčelním kloubu kvůli snížené svalové síle. Ostatní pohybové stereotypy beze změny.

6.1.13 Vyšetření posturální stabilizace

- Test nitrobřišního tlaku – tlak břišní stěny proti odporu je silnější než při vstupním vyšetření, pacientka ho ale udrží jen krátkou dobu.
- Brániční test – dolní apertura hrudníku se při soustředění pacientky rozšiřuje všemi směry, přesto převládá ventrální rozpínání hrudníku.
- Vyšetření dechového stereotypu – při soustředěném dýchání pacientka rozšiřuje celý hrudník a dochází k viditelně lepšímu zapojení břišních svalů.

6.1.14 Neurologické vyšetření

Orientační vyšetření hlavových nervů

XII. N. hypoglossus – pozit. – středně těžká dysartrie, lehká dysfagie a fascikulace jazyka. Došlo ke zhoršení těchto bulbárních funkcí.

Mozečkové funkce

Při zkoušce taxy HKK (prst-nos) oproti vstupnímu vyšetření naopak více kolísavá LHK než PHK. Diadochokineze (supinace-pronace) je na HKK asymetrická, PHK otočí z pronace do supinace jen těžce a LHK nesupinuje aktivně vůbec. Při zkoušce taxy DKK (pata-koleno) chybí plynulost na obou DKK.

Paretické (zánikové) jevy

Hanzalův příznak pozitivní bilaterálně.

Zkoušky Barré na DKK jsou bilaterálně pozitivní.

Spastické (iritační) jevy

Mimo již pozitivní příznaků ze vstupního vyšetření je přítomen i Siccardův příznak na PDK – spontánní trvalá DF palce.

Vyšetření bolesti

Pacientka udává silnější bolest v oblasti ramenních kloubů než při vstupním vyšetření, která ji ovlivňuje především při spánku (musí neustále měnit polohu) jejíž intenzitu hodnotí stupněm 7 z 10 bodové škály.

Kromě výše zmíněných vyšetření jsou všechny ostatní výstupní neurologická vyšetření beze změny.

6.1.15 Posturograf

Při výstupním vyšetření na přístroji TechnoBody ProKin 252 dosáhla pacientka při statickém měření s otevřenými očima výsledku 322,96 mm² a se zavřenými očima 114,83 mm². Její limit stability byl vypočítán na 39,91 %. Celkové skóre 29 b. ze 100 b. Barevně označeno jako na přístroji. - viz příloha č. 2

Tabulka 16 Posturografické vyšetření – výstupní [zdroj vlastní]

statické testování	Vstupní	Výstupní
Otevřené oči	213,41	322,96
Zavřené oči	171,74	114,83
Limity stability	62,93	39,91
Celkové skóre	37	29

6.1.16 Vyšetření rovnováhy – Berg balance scale

Vstupní: 45 z 56 b.; Výstupní: 21 z 56 b. - viz příloha č. 3

6.1.17 Vybrané dotazníky

Barthelové index – Vstupní: 85 z 100 b.; Výstupní: 40 z 100 b. -viz příloha č. 4

Rozšířený Barthelové index – Vstupní: 90 z 90 b.; Výstupní: 90 z 90 b. - viz příloha č. 5

ALSFRS (škála funkčního hodnocení ALS) – Vstupní: 26 z 40 b.; Výstupní: 18 z 40 b. - viz příloha č. 6

ALSSQOL-R (revidovaný dotazník kvality života s ALS) – Vstupní: 3,55 z 10 b.; Výstupní: 5,86 z 10 b. - viz příloha č. 7

6.2 Shrnutí výsledků terapie

Vzhledem k charakteru onemocnění ALS jsem u pacientky neočekávala zlepšení jejího zdravotního stavu. Mým hlavním cílem bylo pacientku co možná nejdéle udržet v co možná nejvíce funkčním stavu. Dále bylo mým cílem v rámci možností ovlivnit symptomatické projevy ALS a motivovat pacientku k pohybu a uvědomělé práci se svým tělem. Pomocí cvičení jsem se snažila zlepšit psychický stav pacientky i ze sociálního aspektu.

Nejvýraznější zlepšení jsme s pacientkou dosáhly v posturální stabilizaci a s tím propojené schopnosti více aktivovat a uvědomovat si HSSP při cvičení i ADL. Objektivně v tomto směru došlo ke zlepšení dechového stereotypu a zapojení bránice a břišní stěny.

Objektivní přístrojové vyšetření na posturografu ukázalo zhoršení stability s otevřenýma očima, ale paradoxní zlepšení se zavřenýma očima. Přesto je její stabilita ve stoji s otevřenýma i zavřenýma očima po půl roce, při vyšetření aspekci ve stoji, téměř beze změny.

I přes hypotrofii svalů v oblasti dlaní pacientky nedošlo k výraznému úbytku svalové síly stisku při vyšetření dynamometrem. Také nedošlo při goniometrickém vyšetření k výraznějšímu zhoršení v oblasti DKK. Na HKK se rozsahy pohybu zhoršily markantněji, *stejně jako úbytek svalové síly*. Naopak nárůst spasticity se po půl roce více objevil na DKK.

Z orientačního svalového testu vyplývá, že síla trupového i končetinového svalstva se snížila průměrně o jeden stupeň s častým omezením pohybu především v oblasti končetinových svalů.

Z dotazníků Barthel a rozšířený Barthel vyplývá zvýšení stupně závislosti z „lehká závislost“ na „vysoce závislý“ se zachováním všech kognitivních funkcí v normě beze změny. Z ALSFRS škály vyplývá především zhoršení v oblasti jemné motoriky a chůze po schodech. Z Berg balance scale vyplývá snížení stability ze stupně „malé riziko pádu“ na „střední riziko“.

V průběhu jednotlivých terapií jsem s pacientkou konzultovala její názor na působení vybraných metod ve fyzioterapeutickém celku naší šestiměsíční terapie. Pacientka vyjádřila pocit velkého přínosu fyzioterapie do jejího života, kdy subjektivně vnímá pozitivní vliv naší společné terapie po fyzické i psychické stránce.

Pacientčino subjektivně vnímané zlepšení podporuje dotazník ALSSQOL, ve kterém u dvou kategorií (negativní emoce a interakce s lidmi a okolím) došlo k výraznému zlepšení kvality života. Dvě kategorie (fyzické symptomy a bulbární funkce) naznačují mírné zhoršení a poslední kategorie (intimita a nábožnost) zůstaly beze změn, přičemž intimita nebyla při výstupním vyšetření vyplněna. Vzhledem k nevyhnutelné progresi onemocnění není zhoršení výsledků překvapivé, je tedy velmi potěšující zaznamenat zlepšení u dvou výše zmíněných kategorií.

7 DISKUZE

Amyotrofická laterální skleróza je progresivní fatální paralytické onemocnění. Z této vybrané definice popisující ALS v několika přídatných jménech můžeme usuzovat obrovskou beznaděj, která s hrozbou úplné imobility do života pacienta přichází. Podle nejnovějších studií se ALS začíná nejčastěji projevovat ve věku od 45 do 75 let [53], v průměru pak od 51 do 66 let. [52] Mou pacientku nemoc postihla již ve 43 letech. Prvními příznaky bývá buď slabost končetin (končetinový začátek) nebo problémy s mluvením a polykáním (bulbární začátek). Má pacientka měla začátek symptomů končetinový, což bývá v 58–82 % případů. Průměrný čas dožití je 24–50 měsíců, ale asi 10 % pacientů s ALS se dožije 10 let a více. [52] Tuto hodnotu ve své práci samozřejmě nemohu hodnotit.

Vhledem k tomu, že nemoc ovlivňuje fyzickou, psychickou i sociální stránku života, je pro léčbu ALS velmi důležitá multidisciplinární spolupráce mezi specialisty. Do ALS multidisciplinárního týmu by měl patřit neurolog, rehabilitační lékař, fyzioterapeut, ergoterapeut, respirační terapeut či pneumolog, psycholog, logoped, nutriční terapeut či gastroenterolog, sociální pracovník, odborná zdravotní sestra a poskytovatel domácí zdravotní péče. [54] Domácí zdravotní péči od února tohoto roku využívá i má pacientka. V cizině existují tzv. „ALS kliniky“, které se specializují na tyto pacienty a všechny výše zmíněné specialisty sdružují, aby mezi nimi mohla probíhat kvalitní komunikace o péči pacienta, bez které tým nemůže fungovat. [55] Z podobné kliniky by jistě benefitovali i pacienti v ČR. Rovněž zde neexistuje žádný zdravotní ústav pro umístění těchto pacientů, pokud se o ně nemá kdo starat. Domov seniorů je přístupný až od 65 let (důchodový věk). Alzheimer centrum již od 19 let, ale není uzpůsobeno specifickým potřebám pacientů s ALS.

Fyzioterapie u ALS má především udržovací a psychologický charakter, bohužel nelze očekávat nárůst svalové síly a hybnosti. Přesto je trénink funkčních

svalů neoddělitelnou součástí celkové terapie, jelikož by docházelo k rychlejší progresi onemocnění. Významné jsou pasivní pohyby a protahování spastických svalů, které moje pacientka velmi dobře tolerovala, až na občasné crampi v končetinách, které tím někdy byly vyvolány. Dále se udává jízda na rotopedu či motomedu, kterou pacienta při pobytech v nemocnici zkoušela, ale většinou vyvolala přílišnou svalovou únavu a nemožnost cvičit následující den. [56]

Studie (S. Tsitkanou, 2019), která byla provedena na myších, ukázala, že mírné až střední vytrvalostní cvičení má pozitivní terapeutický účinek, zatímco intenzivní trénink má nulový či dokonce škodlivý efekt na léčbu pacienta. Další studie zkoumala běh a plavání u myší, kdy se plavání ukázalo jako více prospěšné u onemocnění ALS. Autoři přehledového článku, kteří porovnávali studie na myších i lidských pacientech, došli k závěru, že odporové posilování má mírný krátkodobý pozitivní účinek na motorický deficit u pacientů a zvýšení svalové síly. Pravidelné aerobní cvičení vede ke zlepšení mobility a dýchání. [57] Což se potvrdilo i u mé pacientky.

Významná data přináší studie (L. Meng, 2020), která zkoumala vliv krátkodobého (0-3 měsíce), střednědobého (6 měsíců) a dlouhodobého cvičení (10-12 měsíců) na zlepšení funkčního skóre pacientů, kde mělo vliv pouze dlouhodobé cvičení. Stejná studie došla k následujícím závěrům: cvičení zvyšuje plicní funkce, nezvyšuje únavu, nezpůsobuje nežádoucí účinky, ale ani nezvyšuje kvalitu života a svalovou sílu. Jako nejúčinnější forma cvičení se ukázal vytrvalostní aerobní trénink po dobu 6-10 měsíců, který oproti odporovému cvičení zlepšil revidované skóre ALSFRS pacientů ve studii. [58] Toto skóre jsem ve své bakalářské práci také využila.

Kromě samotného cvičení je náplní fyzioterapeuta nácvik samostatné chůze a později chůze s chodítkem a jízda na vozíku či používání jiných

kompenzačních pomůcek. U pacientů s ALS se doporučuje kolové chodítka neboli rolátor, které je fyzicky méně náročné na obsluhu. Tento typ vyhovoval i mé pacientce, jelikož neměla dostatečnou sílu na zdvižení celého chodítka a posunutí vpřed. Pomůcek pro ADL je nespočet, pomáhají pacientům ušetřit energii a být více samostatní. Má pacientka využívala navlékač ponožek, ne kvůli neschopnosti je jinak nasadit, ale jak je výše zmíněno, aby ušetřila energii, které moc nemá. Používají se také nejrůznější dlahy ať už ke zlepšení úchopu či k uvolnění spasticity. Ortézu na levý palec má pacientka vlastní. [59]

Manuální vozík není k přesunu pro pacienty s ALS doporučen vzhledem k jeho fyzické náročnosti při ovládní, která pacienty značně vyčerpává. Vhodnější invalidní vozík pro tyto pacienty je elektrický, který je ale signifikantně dražší, [59] a tak ho pojišťovny pacientovi předepíší pouze v krajních případech. Žádost mé pacientky o invalidní vozík na pojišťovnu byla zamítnuta, což jí výrazně snižuje možnou samostatnost při pohybu venku v terénu. Na manuálním vozíku musí být tlačena, a tak musí mít i vždy doprovod jiné osoby, což je pro ni omezující a snižuje to její sociální možnosti. Na pořízení elektrického vozíku bez příspěvku pojišťovny nemá dostupné finance.

Zachování kvality života je u všech progresivních chronických nemocí klíčové a není tomu jinak ani u ALS. WHO definuje kvalitu života jako „individuální vnímání pozice v životě v kontextu kultury a systému hodnot, ve kterém osoba žije, a ve vztahu k jejím cílům, očekáváním a obavám“. Faktory nepříznivě ovlivňující kvalitu života u pacientů s ALS jsou snížená mobilita, závažnost onemocnění, deprese a používání mechanického ventilátoru. [60] Obecně lze říci, že míra progresu a deprese jsou nejvýznamnější z faktorů, dle studie mají největší vliv na kvalitu života. [61] Má pacientka ventilátor nepoužívala. Ze studie vyplývá, že horší kvalitu života mají pacienti s bulbárním začátkem, s vyšším

věkem začátku symptomů a ti, kteří berou antidepresiva a postihla je dysartrie. Naopak vyšší kvalita je spojována se začátkem končetinovým, nižším věkem, méně závažným stavem onemocnění a využitím pomůcek oproti pacientům, kteří by z pomůcek benefitovali, ale nevyužívali je. [60] Má pacientka má kombinaci z obou kategorií. Měla končetinový začátek, nižší věk, bere antidepresiva a pomalu ji začínají projevy dysartrie. K hodnocení kvality života jsem využila škálu ALSSQOL-R, která je velmi podrobná a v 50 otázkách se dotýká všech faktorů, které pacienty s ALS ovlivňují. Zajímavým výstupem z dotazníku je subjektivní zlepšení kvality života mé pacientky z 3,55 b. na 5,83 b. z celkových 10 b. Okolností, proč tomu tak je, může být mnoho. Dotazník se zaobírá stavem v posledním týdnu a každý týden může vypadat jinak. Dále si myslím, že mohou hrát roli antidepresiva, která velmi ovlivňují smýšlení jedince. V neposlední řadě hraje jistě roli čas, který možná i v tomto případě některé rány z oznámení diagnózy zahojil a pomohl pacientce se s jejím těžkým osudem trochu vyrovnat.

U pacientů s ALS někdy v posledním stádiu nemoci dochází progresí onemocnění k tzv. locked-in state (LIS). Česky „syndrom uzamčení“ znamená kompletní obrnu všech svalů s neschopností mluvit při plném nepoškozeném stavu vědomí a kognitivních funkcí. Pokud pacientům nadále fungují oční svaly, využívají speciální počítač ke komunikaci se svým okolím. Ohledně locked-in state u ALS s možností komunikovat skrze počítač byla provedena studie zkoumající kvalitu života těchto pacientů. Pro zdravého člověka je nemožnost jakéhokoliv pohybu obrovským strašákem, přesto pacienti v tomto stavu vykazovali poměrně dobrou subjektivní kvalitu života, vážili si možnosti dále žít a nepřáli si svůj život ukončit. [62] Z výsledku studiu bychom mohli vyvodit, že člověk není pouze tělo, ale především mysl.

Dalším možným vývojem LIS je CLIS neboli complete locked-in syndrom, kdy pacient ztrácí i svůj poslední komunikační prostředek, čímž je pohyb očima. V minulém roce došlo k úžasnému průlomů ve světě vědy a technologií, kdy se povedlo pomocí mozkového implantátu znovu navázat komunikaci s pacientem trpícím CLIS. Pacient byl schopen poděkovat za možnost znovu komunikovat, podat ošetřovatelům instrukce ke zlepšení své péče a vést osobní rozhovory s rodinou. Tato možnost výrazně ovlivnila jeho kvalitu života. [63] Neurofyziologie mozku pacientů s CLIS ukázala zpomalení EEG a útlum alfa vlny, jenž se vyskytuje např. u stárnutí nebo Alzheimerovy choroby. Pacienti s ALS, kteří tímto syndromem netrpí na EEG žádné podobné změny nevykazují. [64]

Udržování vztahů s blízkými osobami může být náročné vzhledem k postupně snižující se mobilitě a schopnosti komunikovat. Nemoc ALS má dopad jak na pacienty, tak na jejich rodiny, které náhlé změny přímo či nepřímo ovlivňují také. [65] Většina pacientů s ALS zůstává doma, kde se o ně starají členové rodiny či partneři. [66] Pečující osoby, které nejsou proškolení profesionálové, pak na svých bedrech často nesou více než dokáží unést a velmi často, podle studií, propadají depresi nebo úzkostem. Má pacientka je v domácí péči, kdy hlavním pečovatelem je její partner. Kvůli nedostatku času a psychické pohodě obou z nich, k nim domů třikrát týdně dochází pečovatelky, aby mé pacientce pomohly s hygienou a její partner měl více času na práci a péči o syna.

Kromě celodenní péče je pro pečující partnery nesmírně těžké vyrovnat se s jistou ztrátou svého partnera s ALS. Dle jedné studie (T. Peseschkian, 2021) sice většinou nedochází k významné změně v kvalitě života pečujících partnerů, přesto ale ke změnám dochází a měly by být pravidelně monitorovány například pomocí dotazníku nebo rozhovoru s psychologem. [66] Další studie (L. Atkins, 2009) pak zkoumala změnu u partnerů, kteří byli a nebyli primární pečující

osoby. Partnerský vztah se po půl roce nezměnil, pokud se o pacienta s ALS staral primárně někdo jiný než vlastní partner. Zhoršení vztahu pak docházelo u partnerů v roli primárních ošetřovatelů. Studie také zmiňuje, že docházelo k většímu zhoršení kvality vztahu, pokud vztah nebyl ideální již před samotným onemocněním. [67] Jiná studie (A. M. Antoniadis, 2021) pak zkoumala faktory ovlivňující kvalitu života pečujících partnerů. Jako snižující kvalitu se ukázaly následující faktory: vyšší počet hodin strávených péčí o partnera v týdnu, vyšší věk pacienta při prvních příznacích i vyšší věk pečujícího partnera a pokud pacient před svou nemocí pracoval a vydělával peníze došlo také ke snížení kvality života. [68] Dle čtvrté studie (B. Jakobsson Larsson, 2021) dochází ke snížení kvality života příbuzných při rychlém poklesu fyzických funkcí a emocionální úzkosti pacienta. [69] V rámci multidisciplinárního týmu by mělo být postaráno i o blízké pečující osoby a partnery. Při pravidelném dotazování na kvalitu života by se mohlo předejít mnoha obtížím, které pečující osoby trápí. Je důležité, aby cítili, že na všechno nejsou sami a mají k dispozici podpůrný systém.

Podporu pacientům s ALS a jejich rodinám poskytuje v ČR spolek ALSA. ALSA je unikátní organizace sdružující pacienty a profesionály se zájmem o onemocnění ALS. Ve spolku nabízí poradenství, konzultace vhodných terapií, specializované půjčovny pomůcek, rekondičními pobyty i výjezdy specialistů do domovů nemocných. Má pacientka je ve spolku zaregistrovaná, ale zájem potkávat se s ostatními pacienty s ALS nemá. I přes její zjevné pozitivní naladění ji střet s pacienty v horších stádiích nemoci, než je ona sama děsí, kvůli realitě progresu, kterou si snaží nepřipouštět. Spolek je mimo jiné partnerem pro nově vzniklý film o ALS nesoucí název „Naděje až do konce“ (2022), který jsem měla možnost v březnu roku 2023 v kině zhlédnout. Dokument bych všem se zájmem o ALS doporučila, byl velmi realistický a poutavý. [70]

Zmíněná progresse onemocnění je v dnešní době zatím medikamentózně nezastavitelná. Vzhledem k variabilitě symptomů je obtížné najít jeden ideální lék, který by fungoval u všech pacientů, žádný takový zatím není dostupný. [72] K alespoň mírnému zpomalení progresse se v ČR jako jediný využívá perorální lék Riluzol (Rilutek), kterým se jako prvním lékem docílilo zpomalení progresse. Byl schválen FDA již roku 1995. Dle původních studií prodlužuje život pacienta průměrně asi o 2-3 měsíce a mírně zpomaluje úpadek svalové síly i bulbární symptomy. [10] Nové studie (R. Mead, 2022) ale potvrzují signifikantnější dobu přežití až o 6 až 19 měsíců. [73] Ze studií (N. Thakore, 2022) vyplývá největší vliv při časném nasazení medikace v prvním stádiu nemoci po 18 měsících používání. [74] První účinky na centrální i periferní symptomatologii se dostavují již po 8 týdnech medikace. [71] Ukázalo se, že lék prodlužuje především terminální stádium nemoci. [71]

Dalším schváleným lékem je Edaravone (Radicava), který stejně jako Riluzol zmírňuje progresi především v prvotních stádiích [75] a je terapeuticky účinný jen u malé části pacientů s ALS. [10] FDA schválilo roku 2017 intravenózní typ a roku 2022 perorální lék. [78] Použití tohoto léku je schváleno v Japonsku a Jižní Koreji (2015), USA (2017), Kanadě (2018) Švýcarsku (2019) a v Indonésii (2020). [76] V Japonsku se Edaravone používal již od roku 2003 k léčbě akutní CMP. [75] I přes schválení v mnoha zemích se výsledky studií zkoumající efekt liší a doprovází jej kontroverze [76], v některých studiích (S. Witzel, 2022) Edaravone má klinické účinky na ALS a v jiných jsou srovnatelné s placebem (kontrolní skupina). [77] Klinický výsledek jedné studie (B. R. Brooks, 2021) například odhalil menší funkční pokles hrubé motoriky, jako je chůze a chůze po schodech, ve srovnání s placebem. Hodnoceno pomocí funkční škály ALSFRS. [79] Často se jako medikace volí i kombinace Riluzolu s Edavaronem. [75, 77]

Nově schváleným perorálním lékem je Relyvrio. FDA povolila jeho používání v září roku 2022 v USA a několik měsíců předtím v Kanadě. Také se využívá k léčbě Alzheimerovy nemoci. [74] Poměrně nový lék v některých studiích vykazuje klinické účinky, ale podobně jako Edaravone i Riluzol ne ve všech. V několika studiích (N. Thakore, 2022; S. Paganoni, 2020) například došlo ke statisticky významně nižší průměrné změně skóre ALSFRS po 6 měsících. [74, 80] Dále se při nasazení léku v prvotních stádiích průměrně prodloužil život pacientů o 6,5 měsíce. [74] Jiná studie (S. Paganoni, 2022) o 2 roky později uvádí hodnoty až o 7 až 19 měsíců. [81]

Myslím si, že je škoda, že je dostupnost léků takto místně omezena a u nás v ČR ještě nejsou schváleny. Každý ze tří výše uvedených léků funguje na trochu jiné bázi v boji s ALS, pacienti po celém světě by pak mohli profitovat z jejich kombinací podobně jako se to v některých zemích dělá s Riluzolem a Edaravonem.

Troufám si tvrdit, že pacientka z našich společných fyzioterapeutických jednotek benefitovala jak fyzicky, tak i psychicky a sociálně. Já ostatně také. Během našich společně strávených hodin a cvičením i v domácím prostředí dosáhla pacientka při výstupním vyšetření zlepšení posturální stability a udržení stejné rovnováhy ve stoje jako při vstupním vyšetření. Jako terapeut jsem z pacientky cítila obrovskou motivaci, díky které ji pravidelné cvičení naplňovalo, bavilo a cítila se po něm lépe.

V závěru bych ráda vyzdvihla kvalitu života, kterou pacientka dotazníkem vyhodnotila po půl roce jako subjektivně lepší. A cítit se subjektivně lépe s onemocněním jako je ALS, které je nevléčitelné a k tomu progredující, je velmi obdivuhodné a potěšující.

V budoucnu bych si velmi přála, aby byla nalezena vhodná a účinná medikace zastavující progresi. Aby výzkum, který je v posledních letech velmi intenzivní nepolevoval. A aby všichni pacienti s ALS i jejich rodina a přátelé nemuseli trpět strachem o život, který je nesmírně vzácný. Ráda bych se na pacienty s ALS soustředila i ve své případné diplomové práci a následně i v profesním životě.

8 ZÁVĚR

Při psaní této bakalářské práce jsem se podrobně seznámila s problematikou amyotrofické laterální sklerózy, která spadá pod nevyléčitelná neurodegenerativní onemocnění. Získala jsem praktické zkušenosti s prací s odbornou literaturou a s vyhledáváním informací. Při práci s pacientkou jsem měla možnost vyzkoušet si v praxi teoretické i praktické znalosti jako jsou vyšetřovací a terapeutické postupy využívané během terapie, které jsem získala v průběhu studia či na odborných praxích. Rovněž jsem měla možnost zjistit, jak probíhá dlouhodobá spolupráce s pacientem.

Bakalářská práce je zpracována formou kazuistiky. Sestavila jsem krátkodobý a dlouhodobý rehabilitační plán na základě kineziologického rozboru s hlavním cílem udržet zdravotní stav pacientky ve stavu soběstačnosti a fyzické kondice adekvátně k jejímu zdravotnímu stavu, který neustále a rychle progreduje.

Navzdory tomu, že se pacientky stav objektivně zhoršil, došlo v některých hodnotách výstupního vyšetření ke zlepšení nebo udržení stavu, a to hlavně v oblasti stability a dýchání. Dovoluji si prohlásit, že jsem své stanovené cíle práce splnila, vzhledem k velmi pozitivnímu rozhovoru a zpětné vazbě od pacientky, která nadále ráda pravidelně sama doma cvičí a cítí, že to jejímu celkovému stavu pomáhá. V rámci dlouhodobého rehabilitačního plánu doporučuji, aby v tomto zavedeném režimu pacientka pokračovala.

Vzhledem k tomu, že je ALS vzácné onemocnění, doufám, že má práce bude přínosem a vhodným návodem jak pro pacienty s ALS, tak i pro fyzioterapeuty, kteří se s touto diagnózou setkají v klinické praxi poprvé.

9 SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

AA – alergologická anamnéza

ACT – akrální koaktivační terapie

ADL – activities of daily living

ALS – amyotrofická laterální skleróza

AŠ – Achillova šlacha

b. – body

bilat. – bilaterálně

Cl – chlorid

CLIS – complete locked-in syndrom

cm – centimetr

CNS – centrální nervový systém

COP – center of pressure

Cp – krční páteř

DK – dolní končetina

DKK – dolní končetiny

DNA – deoxyribonukleová kyselina

DNS – dynamická neuromuskulární stabilizace

EEC – El Escorial Criteria

EEG – elektroencefalografie

EMG – elektromyografie

FA – farmakologická anamnéza

fALS – familiární ALS

FDA – Úřad pro kontrolu potravin a léčiv / Food and Drug Administration
(USA)

FTLD-MND – frontotemporální lobární demence u onemocnění motoneuronu

GA – gynekologická anamnéza

HK – horní končetina

HKK – horní končetiny

HSSP – hluboký stabilizační systém páteře

IgG – imunoglobulin G

IgM – imunoglobulin M

K – draslík

Lat. – laterální

LDK – levá dolní končetina

LHK – levá horní končetina

LIS – locked-in syndrom

Lp – bederní páteř

m – metr

mm – milimetr

m. – musculus

Mg – hořčík

MMN – multifokální motorická neuropatie

MN – motoneuron

MND – motoneuron disease

mV – milivolt

n. – nervus

Na – sodík

NMDA – N-methyl-D-asparagová kyselina

NO – nynější onemocnění

NS – nervový systém

OA – osobní anamnéza

ON – Oblastní nemocnice

PA – pracovní anamnéza

PBP – progresivní bulbární paralýza

PDK – pravá dolní končetina

PHK – pravá horní končetina

PIR – postizometrická relaxace

PLS – primární laterální skleróza

PMA – progresivní spinální svalová atrofie

PNF – proprioceptivní neuromuskulární facilitace

PNS – periferní nervový systém

proc. – processus

RA – rodinná anamnéza

RNA – ribonukleová kyselina

RS – roztroušená skleróza

SA – sociální anamnéza

sALS – sporadická ALS

SCM – sternocleidomastoideus

SOD1 – superoxid dismutáza 1

SpA – sportovní anamnéza

tj. – to jest

TMS – transkraniální magnetická stimulace

TMT – techniky měkkých tkání

tzv. – takzvaně

v.s. - veri similis / pravděpodobně

WHO – světová zdravotnická organizace / World Health Organization

10 SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

1. AMBLER, Zdeněk. Základy neurologie. Praha: Galén, 2011. ISBN 978-80-7262-707-3.
2. KITTNAR, Otomar. Lékařská fyziologie. 2., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada Publishing, 2020. ISBN 978-80-247-1963-4.
3. ČIHÁK, Radomír. Anatomie 1: Třetí, upravené a doplněné vydání. 3. Praha: Grada Publishing, 2011. ISBN 978-80-247-3817-8.
4. DYLEVSKÝ, Ivan. Funkční anatomie. Praha: Grada, 2009. ISBN 978-80-247-3240-4.
5. FIALA, Pavel a Jiří VALENTA. Přehled anatomie centrálního nervového systému. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2020. ISBN 978-80-246-4477-6.
6. SEIDL, Zdeněk. Neurologie pro studium i praxi. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada, 2015. ISBN 978-80-247-5247-1.
7. ČIHÁK, Radomír. Anatomie 3: Třetí, upravené a doplněné vydání. 3. Praha: Grada Publishing, 2016. ISBN 978-80-247-5636-3.
8. NEVŠÍMALOVÁ, Soňa. Vzácná neurodegenerativní a neurometabolická onemocnění mozku. In: Vzácná onemocnění v kostce. Praha: Mladá fronta, 2014, s. 144-162. ISBN 978-80-204-3149-3.
9. KOLÁŘ, Pavel. Rehabilitace v klinické praxi. Druhé vydání. Praha: Galén, 2020. ISBN 978-80-7492-500-9.
10. KORENKO, Viliam. Amyotrofická laterálna skleróza. Martin: Osveta, 2018. ISBN 978-80-8063-467-4.
11. RUSINA, Robert a Radoslav MATĚJ. Neurodegenerativní onemocnění. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Mladá fronta, 2019. Aeskulap. ISBN 978-80-204-5123-1.

12. AMBLER, Zdeněk. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi*, 2006, 1: s. 9-12. Dostupné z: https://www.solen.cz/artkey/neu-200601-0002_amyotroficka_lateralni_skleroza.php?back=%2Fsearch.php%3Fquery%3Damyotrofick%25E1%2Bin%253Aauth%2Bname%2Bkey%2Babstr%26sfrom%3D0%26spage%3D30.
13. ŠTĚTKÁŘOVÁ, Ivana. Nové poznatky v diagnostice a léčbě amyotrofické laterální sklerózy. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie – Číslo 5/2018* [online]. 2018, 2018(5), 546-554. Dostupné z: [doi:10.14735/amcsnn2018546](https://doi.org/10.14735/amcsnn2018546).
14. TURNER, Martin a Liberty JENKINS. Fast Facts: Diagnosing Amyotrophic Lateral Sclerosis: Clinical wisdom to facilitate faster diagnosis / [online]. Basel : S. Karger, 2020. ISBN 9781912776122.
15. VLČKOVÁ, Eva. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi*, 2016, 17(6): s. 362-365, DOI: 10.36290/neu.2016.076, Dostupné z: https://www.solen.cz/artkey/neu-201606-0006_Amyotroficka_lateralni_skleroza.php.
16. CEPKOVÁ, Jana. Diferenciální diagnostika amyotrofické laterální sklerózy. *Neurologie pro praxi*, 2020, 21(5): s. 384-389.
17. NEUMANN, Jiří. Neuromuskulární onemocnění Amyotrofická laterální skleróza. *Neurointenzivní péče*. 2014, 391-393. ISBN 978-80-204-3359-6.
18. MARKOVÁ, Lucia a Jana MILEROVÁ. Amyotrofická laterální skleróza. In: *Neuropsychiatrie*. 2020, s. 630-639. ISBN 978-80-7345-619-1. bmc22013700.
19. PAGNINI, Francesco a Zachary SIMMONS. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Understanding and Optimizing Quality of Life and Psychological Well-Being [online]. Oxford: Oxford University Press, 2018. ISBN 9780191075131. Dostupné z: <https://ebookcentral.proquest.com/lib/cvut/detail.action?docID=5267429#>.

20. MILLER, Mary E. Nerve Disease ALS and Gradual Loss of Muscle Function: Amyotrophic Lateral Sclerosis [online]. New York: Momentum Press, 2016. ISBN 9781944749804. Dostupné z: https://ebookcentral.proquest.com/lib/cvut/detail.action?docID=4717915#goto_toc.
21. ŠTĚTKÁŘOVÁ, Ivana. Spinální neurologie. Praha: Maxdorf, [2019]. Jessenius. ISBN 978-80-7345-626-9.
22. BROOKS, Benjamin Rix. Intravenous edaravone treatment in ALS and survival: An exploratory, retrospective, administrative claims analysis. EClinicalMedicine [online]. August 03, 2022, 2022. Dostupné z: doi:<https://doi.org/10.1016/j.eclinm.2022.101590>.
23. HRKALOVÁ, Andrea a Jiří FREI. Amyotrofická laterální skleróza: základní informace nejen pro pacienty a jejich rodinné příslušníky. Plzeň: Hrkalová Andrea, 2017. ISBN 978-80-270-1395-1.
24. NG, Louisa a Fary KHAN. Multidisciplinary Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. In: Amyotrophic Lateral Sclerosis [online]. London: IntechOpen, January 2012, s. 557-578. ISBN 978-953-51-4379-6. Dostupné z: https://www.researchgate.net/publication/316561280_Multidisciplinary_Rehabilitation_in_Amyotrophic_Lateral_Sclerosis.
25. ORSINI, Marco. Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: "Prudence and Limit of Programs". Phys Med Rehabil Int. [online]. November 2015, 2015. ISSN 2471-0377. Dostupné z: https://www.researchgate.net/publication/284030105_Rehabilitation_in_Amyotrophic_Lateral_Sclerosis_Prudence_and_Limit_of_Programs.
26. PODĚBRADSKÁ, Radana. Komplexní kineziologický rozbor: funkční poruchy pohybového systému. Praha: Grada Publishing, 2018. ISBN 978-80-271-0874-9.

27. NAVRÁTIL, Leoš. Vnitřní lékařství pro nelékařské zdravotnické obory. 2., zcela přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2017. ISBN 978-80-271-0210-5.
28. GROSS, Jeffrey M., Joseph FETTO a Elaine Rosen SUPNICK. Vyšetření pohybového aparátu: překlad druhého anglického vydání. Praha: Triton, 2005. ISBN 80-7254-720-8.
29. RYCHLÍKOVÁ, Eva. Funkční poruchy kloubů končetin: diagnostika a léčba. 2., doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2019. ISBN 978-80-271-2096-3.
30. HALADOVÁ, Eva a Ludmila NECHVÁTALOVÁ. Vyšetřovací metody hybného systému. Vyd. 3., nezměn. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. ISBN 978-80-7013-516-7.
31. VAŘEKA, Ivan. Vyšetření pohybového systému. Olomouc: FTK UP, 1997.
32. JANDA, Vladimír. Svalové funkční testy: kniha obsahuje 401 obrázků a 65 tabulek. Praha: Grada, 2004. ISBN 978-80-247-0722-8.
33. VĚLE, František. Kineziologie: přehled klinické kineziologie a patokineziologie pro diagnostiku a terapii poruch pohybové soustavy. Vyd. 2., (V Tritonu 1.). Praha: Triton, 2006. ISBN 80-7254-837-9.
34. VYSKOTOVÁ, Jana a Kateřina MACHÁČKOVÁ. Jemná motorika: vývoj, motorická kontrola, hodnocení a testování. Praha: Grada, 2013. ISBN 978-80-247-4698-2.
35. KRIVOŠÍKOVÁ, Mária. Úvod do ergoterapie. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2699-1.
36. OPAVSKÝ, Jaroslav. Neurologické vyšetření v rehabilitaci pro fyzioterapeuty. Olomouc: Univerzita Palackého, 2003. ISBN 80-244-0625-X.
37. DOWNS, Stephen. The Berg Balance Scale. *Journal of Physiotherapy* [online]. 2015, 61(1), 46. Dostupné z: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jphys.2014.10.002>.

38. BASTLOVÁ, Petra., Zuzana JURUTKOVÁ, Jana TOMSOVÁ a Anna ZELENÁ. Výběr klinických testů pro fyzioterapeuty. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2015. ISBN 978-80-244-4640-0.
39. BIZOVSKÁ, Lucia, Miroslav JANURA, Marcela MÍKOVÁ a Zdeněk SVOBODA. Rovnováha a možnosti jejího hodnocení. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2017. ISBN 978-80-244-5259-3.
40. VAŇÁSKOVÁ, Eva. Testování v neurorehabilitaci. Neurologie pro praxi 6/2005 [online]. 2005, 6.6.2005, 311-314. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2005/06/06.pdf>.
41. LEE, Michael a Alana MCCAMBRIDGE. Clinimetrics: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-revised (ALSFRS-R). Journal of Physiotherapy [online]. Australia, October 2018, 64(4), 269-270. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1016/j.jphys.2018.07.005>.
42. BUŽGOVÁ, Radka. Přehled dotazníků a škál hodnotících pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou. Časopis lékařů českých [online]. 1/2018, 41-45. ISSN 1805-4420. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/casopis-lekaru-ceskych/2018-1/prehled-dotazniku-a-skal-hodnoticich-pacienty-s-amyotrofickou-laterarni-sklerozou-63256>.
43. BERG, Kristian. Prescriptive Stretching. 2nd ed. Champaign: Human Kinetics, 2020. ISBN 978-1-4925-8739-2.
44. KRIŠTOFIČ, Jaroslav. Static stretching – functions and effects: Review. Tělesná kultura [online]. 2018, 40(2), 78-87. ISSN 12116521. Dostupné z: doi:10.5507/tk.2017.002.
45. LEWIT, Karel. Manipulační léčba v myoskeletální medicíně. 5. přeprac. vyd. Praha: Sdělovací technika ve spolupráci s Českou lékařskou společností J.E. Purkyně, 2003. ISBN 80-86645-04-5.

46. KABELÍKOVÁ, Karla a Marie VÁVROVÁ. Cvičení k obnovení a udržování svalové rovnováhy: (průprava ke správnému držení těla). Vyd. 1. Praha: Grada, 1997. ISBN 80-7169-384-7.
47. JEBAVÁ, Zdena. Míčkujeme pro zdraví: Návod na účinnou podpůrnou léčbu neurologických, respiračních a ortopedických onemocnění a urychlení léčby u poúrazových stavů pro děti i dospělé. Stará Paka: Bellis, 1997.
48. ZDAŘILOVÁ, Eva. Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných. Neurol. pro Praxi, 2005; 5: 267-269 [online]. Olomouc, 1.6.2006. ISSN 1803-5280. Dostupné z: https://www.neurologiepropraxi.cz/artkey/neu-200505-0009_Techniky_plicni_rehabilitace_a_respiracni_fyzioterapie_pri_poruchach_dyhani_u_neurologicky_nemocny.php.
49. BOTIKOVÁ, Daniela. MOŽNOSTI RESPIRAČNÍ FYZIOTERAPIE U PACIENTŮ S NEUROLOGICKÝM ONEMOCNĚNÍM. Listy klinické logopedie 2019; 3(2): 34-40 [online]. Brno, 2019. ISSN 2570-6179. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/listy-klinicke-logopedie/2019-2-32/moznosti-respiracni-fyzioterapie-u-pacientu-s-neurologickym-onemocnenim-125564>.
50. PALAŠČÁKOVÁ ŠPRINGROVÁ, Ingrid. Akrální koaktivační terapie: vycházející ze základních principů metody Roswithy Brunkow. [Čelákovice]: Rehaspring, 2011. ISBN 978-80-260-0912-2
51. HOLUBÁŘOVÁ, Jiřina a Dagmar PAVLŮ. Proprioceptivní neuromuskulární facilitace. 4. vydání. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2022-. ISBN 978-80-246-5296-2.

52. LONGINETTI, Elisa a Fang FANG. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Current Opinion in Neurology* [online]. 32(5): p. 771-776, October 2019. ISSN 1473-6551. Dostupné z: doi:10.1097/WCO.0000000000000730 https://journals.lww.com/co-neurology/fulltext/2019/10000/epidemiology_of_amyotrophic_lateral_sclerosis_an.18.aspx.
53. MASRORI, P. a P. VAN DAMME. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology* [online]. 2020, 27(10), Pages 1918-1929. ISSN 1351-5101. Dostupné z: doi:10.1111/ene.14393
54. DRISKELL, Lucas D. A Guide to Understanding the Benefits of a Multidisciplinary Team Approach to Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Treatment. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* [online]. March 2019, 100, Issue 3, Pages 583-586. ISSN 1532821X. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2018.05.002> <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003999318303149>.
55. MAJMUDAR, Salony, Jason WU a Sabrina PAGANONI. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: Why it matters. *Muscle & Nerve* [online]. 2014, 50(1), 4-13. ISSN 0148639X. Dostupné z: doi:10.1002/mus.24202.
56. RIDZOŇ, P. a R. MAZANEC. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). *Neurologie pro praxi* [online]. 2010, 11(1), 23-26. Dostupné z: https://www.solen.cz/artkey/neu-201001-0008_Paliativni_pece_u_terminalnich_stavu_chorob_motorickeho_neuron_u_amyotroficke_lateralni_sklerozy.php.

57. TSITKANOU, Stavroula, Paul DELLA GATTA, Victoria FOLETTA a Aaron RUSSELL. The Role of Exercise as a Non-pharmacological Therapeutic Approach for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Beneficial or Detrimental Frontiers in Neurology [online]. 2019, 1. ISSN 1664-2295. Dostupné z: doi:10.3389/fneur.2019.00783.
58. MENG, Lijiao, Xiaoxiao LI, Cheng LI, Raymond C.C. TSANG, Yi CHEN, Yanlei GE a Qiang GAO. Effects of Exercise in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation [online]. 2020, 99(9), 801-810. ISSN 1537-7385. Dostupné z: doi:10.1097/PHM.0000000000001419.
59. LEWIS, Michele, Scott RUSHANAN a Leo MCCLUSKEY. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. NeuroRehabilitation [online]. 2007, 22(6), 451-461. ISSN 18786448. Dostupné z: doi:10.3233/NRE-2007-22608.
60. PESECHKIAN, Tara, Isabell CORDTS, René GÜNTHER a et al. A Nation-Wide, Multi-Center Study on the Quality of Life of ALS Patients in Germany. Brain Sciences, 2021, 11(3), 372; [online]. 1-24. ISSN 20763425. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.3390/brainsci11030372>.
61. PRELL, Tino, Nayana GAUR a et al. Disease progression impacts health-related quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. Journal of the Neurological Sciences [online]. 397, 15 February 2019, Pages 92-95. ISSN 1878-5883. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1016/j.jns.2018.12.035>.
62. KUZMA-KOZAKIEWICZ, Magdalena, Peter M. ANDERSEN, Katarzyna CIECWIERSKA a et al. An observational study on quality of life and preferences to sustain life in locked-in state. Neurology [online]. September 03, 2019, 93 (10), Pages 938-945. ISSN 1526-632X. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000008064>.

63. Chaudhary, U., Vlachos, I., Zimmermann, J.B. et al. Spelling interface using intracortical signals in a completely locked-in patient enabled via auditory neurofeedback training. *Nature Communications* 13, 1236, March 2022. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1038/s41467-022-28859-8>.
64. KHALILI-ARDALI, Majid, Shizhe WU, Alessandro TONIN a et al. Neurophysiological aspects of the completely locked-in syndrome in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Clinical Neurophysiology* [online]. 2021, 132, Issue 5, Pages 1064-1076. ISSN 1388-2457. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2021.01.013>.
65. ROSA SILVA, Jéssica Paloma, José Bomfim SANTIAGO JÚNIOR, Elizabete Lima DOS SANTOS a et al. Quality of life and functional independence in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews* [online]. 111, April 2020, Pages 1-11. ISSN 1873-7528. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2019.12.032>.
66. Galvin, M., Gavin, T., Mays, I. et al. Individual quality of life in spousal ALS patient-caregiver dyads. *Health Quality Life Outcomes* 18, 371. 2020. ISSN 1477-7525. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1186/s12955-020-01551-5>.
67. ATKINS, Louise, Richard G. BROWN a et al. Marital relationships in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 10 Dec 2009, 2010(Volume 11, 4), Pages 344-350. ISSN 2167-9223. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.3109/17482960903307797>.
68. ANTONIADI, Anna Markella, Miriam GALVIN a et al. Prediction of caregiver quality of life in amyotrophic lateral sclerosis using explainable machine learning. *Scientific Reports* [online]. 2021, 10 June 2021, (11), Article number: 12237. ISSN 2045-2322. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1038/s41598-021-91632-2>.

69. JAKOBSSON LARSSON, Birgitta, Anneli OZANNE a et al. Quality of life among relatives of patients with amyotrophic lateral sclerosis: A prospective and longitudinal study. *Palliative & Supportive Care* [online]. 2022, 22 June 2021, (20(2), Pages 203-211. ISSN 1478-9523. Dostupné z: doi: <https://doi.org/10.1017/S1478951521000778>.
70. Alsa z.s. [online]. Dostupné z: <https://www.zsalsa.cz/>.
71. DHARMADASA, Thanuja a Matthew KIERNAN. Riluzole, disease stage and survival in ALS. *The Lancet Neurology* [online]. 2018, March 07, 2018, (VOLUME 17, 5), P385-386. ISSN 1474-547X. Dostupné z: doi: [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30091-7](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30091-7).
72. MIGNANI, Serge a at al. From Riluzole to Dexamipexole via Substituted-Benzothiazole Derivatives for Amyotrophic Lateral Sclerosis Disease Treatment: Case Studies. *Molecules* [online]. 2020, 2020 Jul 22, (25(15): 3320). ISSN 1420-3049. Dostupné z: doi:10.3390/molecules25153320.
73. MEAD, Richard J. a et al. Amyotrophic lateral sclerosis: a neurodegenerative disorder poised for successful therapeutic translation. *Nature Reviews Drug Discovery* [online]. 2023, 2022 Dec 21, (22(3), 185–212. ISSN 1474-1784. Dostupné z: doi:10.1038/s41573-022-00612-2.
74. THAKORE, Nimish J. a et al. Early initiation of riluzole may improve absolute survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve* [online]. 2022 Dec, 2022 Oct 4, (66(6), 702–708. ISSN 1097-4598. Dostupné z: doi:10.1002/mus.27724.
75. BREINER, Ari a et al. Edaravone for amyotrophic lateral sclerosis: barriers to access and lifeboat ethics. *Canadian Medical Association journal* [online]. 2020, 2020 Mar 23, (192(12), E319–E320. ISSN 1488-2329. Dostupné z: doi:10.1503/cmaj.191236.

76. XU, Xiaojiao a et al. A perspective on therapies for amyotrophic lateral sclerosis: can disease progression be curbed?. *Translational Neurodegeneration* [online]. 2021, 2021 Aug 10, (10: 29). ISSN 2047-9158. Dostupné z: doi:10.1186/s40035-021-00250-5.
77. WITZEL, Simon a et al. Safety and Effectiveness of Long-term Intravenous Administration of Edaravone for Treatment of Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *JAMA Neurology* [online]. 2022, 2022 Jan 10, 79(2), 1–11. ISSN 2168-6157. Dostupné z: doi:10.1001/jamaneurol.2021.4893.
78. BROOKS, Benjamin Rix a et al. Intravenous edaravone treatment in ALS and survival: An exploratory, retrospective, administrative claims analysis. *EClinicalMedicine* [online]. 2022, 2022 Aug 4, (52: 101590). ISSN 2589-5370. Dostupné z: doi:10.1016/j.eclinm.2022.101590.
79. BROOKS, Benjamin Rix a et al. Slowing the loss of physical function in amyotrophic lateral sclerosis with edaravone: Post hoc analysis of ALSFRS-R item scores in pivotal study MCI186-19. *Muscle & Nerve* [online]. 2021 Dec 10, (2022 Feb; 65(2), 180–186. ISSN 1097-4598. Dostupné z: doi:10.1002/mus.27467.
80. PAGANONI, Sabrina a et al. Trial of Sodium Phenylbutyrate–Taurursodiol for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *The New England Journal of Medicine* [online]. 2020, September 3, 2020, (383: 919-930). ISSN 1533-4406. Dostupné z: doi:10.1056/NEJMoa1916945.
81. PAGANONI, Sabrina a et al. Survival analyses from the CENTAUR trial in amyotrophic lateral sclerosis: Evaluating the impact of treatment crossover on outcomes. *Muscle & Nerve* [online]. 2022, 2022 May 31, (66(2), 136–141. ISSN 1097-4598. Dostupné z: doi:10.1002/mus.27569.

11 SEZNAM POUŽITÝCH OBRÁZKŮ

12 SEZNAM POUŽITÝCH TABULEK

Tabulka 1 Obvodové rozměry HKK a DKK – vstupní [zdroj vlastní].....	69
Tabulka 2 Délkové rozměry HKK a DKK – vstupní [zdroj vlastní]	69
Tabulka 3 Goniometrické vyšetření HKK (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb) - vstupní [zdroj vlastní]	70
Tabulka 4 Goniometrické vyšetření DKK a Cp (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb) - vstupní [zdroj vlastní]	71
Tabulka 5 Dynamické vyšetření páteře – vstupní [zdroj vlastní]	71
Tabulka 6 Testování úchopu – vstupní [zdroj vlastní]	72
Tabulka 7 Vyšetření zkrácených svalů – vstupní [zdroj vlastní]	73
Tabulka 8 Vyšetření spasticity – vstupní [zdroj vlastní].....	74
Tabulka 9 Posturografické vyšetření – vstupní [zdroj vlastní].....	78
Tabulka 10 Obvodové rozměry HKK a DKK – výstupní [zdroj vlastní].....	89
Tabulka 11 Goniometrické vyšetření HKK (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb) – výstupní [zdroj vlastní]	90
Tabulka 12 Goniometrické vyšetření DKK a Cp (a-aktivní pohyb, p-pasivní pohyb) – výstupní [zdroj vlastní]	92
Tabulka 13 Dynamické vyšetření páteře – výstupní [zdroj vlastní]	93
Tabulka 14 Testování úchopu – výstupní [zdroj vlastní].....	93
Tabulka 15 Vyšetření spasticity – výstupní [zdroj vlastní].....	95
Tabulka 16 Posturografické vyšetření – výstupní [zdroj vlastní].....	97

13 SEZNAM PŘÍLOH

Příloha 1 Svalový test vstupní, kontrolní a výstupní.....	129
Příloha 2 Posturograf vstupní a výstupní.....	131
Příloha 3 Berg Balance Scale vstupní a výstupní	132
Příloha 4 Barthel index vstupní a výstupní	134
Příloha 5 Rozšířený Barthel index vstupní a výstupní	135
Příloha 6 Dotazník ALSFRS vstupní a výstupní	137
Příloha 7 Dotazník ALSSQOL-R vstupní a výstupní.....	140
Příloha 8 Dotazník ALSSQOL-R (český překlad) vstupní a výstupní.....	149

14 PŘÍLOHY

Příloha 1 Svalový test vstupní, kontrolní a výstupní

PRAVA				PACIENT : L.K.				VSTUP				KONTR.				VÝSTUP				LEVA			
6,9		23,9		1,13		1		Pohyb	Sval	Periferní inervace	Segment inervace	6,9		23,9		1,13		1		Trup	Trup		
2022	19...	2022	19...	2022	19...	2022	19...					2022	19...	2022	19...	2022	19...	2022	19...			2022	19...
Trup	2+	2+	2		Flexe	Rectus abdominis	Intercostales	Th6-12	2+	2+	2												
	3+	3+	2		Extense thorak.	Sacrospinalis	rr. dorsales n. spin.	Th2-S3	3+	3+	2												
	3+	3+	2		Extense lumbální	Iliocostalis Quadratus lumborum	rr. dorsales n. spin. Plexus lumbalis	C3-L2 Th12-L2	3+	3+	2												
	3	3	2-		Rotace	sin. Obliquus ext. abd. dx. dx. Obliquus int. abd. sin.	Intercostales	Th5-11	2+	2+	2-												
	2-	2-	2-		Elevace páneve	Quadratus lumborum	Plexus lumbalis n. subcostalis	Th12-L2	2-	2-	2-												
Kyčel	3-	4-	2		Flexe	Iliopsoas	Plexus lumbalis Femoralis	L1-4 L2-4	4-	4	2+ ^{OP}												
	2-	2+	2-		Extenze	Gluteus maximus Flexory kolen	Gluteus inf. Tibialis	L5-S2	4-	4-	3-												
	1	2+	2-		Extenze (modif.)	Gluteus maximus Flexory kolen	Gluteus inf. Tibialis	L5-S2 L3-S2	4-	4	3-												
	3+	4	2+ ^{OP}		Abdukce	Gluteus minimus-med. Tensor fasciae latae	Gluteus sup.	L4-S1	3	4+	3 ^{OP}												
	2+	2+	2+		Addukce	Adductores Semit., Semimembr.	Obturatorius	L3-4	3+	3+	3												
	3	4-	3 ^{OP}		Rotace zevní	Obturator externus	Obturatorius	L2-4	2+	3+	3 ^{OP}												
	3+	3+	3- ^{OP}		Rotace vnitřní	Gluteus minimus-med. Tensor fasciae latae	Gluteus sup.	L4-S1	3+	3+	3- ^{OP}												
Koleno	3+	4	3 ^{OP}		Flexe	Biceps femoris Semimembranosus Semitendinosus	Tibialis	L5-S2	4-	4+	3 ^{OP}												
	4	4	3		Extenze	Quadriceps fem.	Femoralis	L2-4	4+	4+	3+												
Kotník	3-	3	3		Flexe plant. při flexi kol.	Soleus	Tibialis	L4-S2	3	3+	3												
	3-	3-	3-		Flexe plant. při extenzi kol.	Triceps surae	Tibialis	L4-S2	3	3	3-												
	4	4+	2 ^{OP}		Inverze a dorsiflexe	Tibialis ant.	Peroneus prof.	L4-5	4	4+	2 ^{OP}												
	3	3	2 ^{OP}		Inverze z flexe	Tibialis post.	Tibialis	L5-S1	3+	3+	2 ^{OP}												
	3+	3+	2- ^{OP}		Everse	Peronei	Peroneus	L5-S1	4-	4	2 ^{OP}												
Prsty 3 čl.	3+	3+	2		Flexe MP	Lumbricalis II Lumbricales III, IV, V	Plantaris med. Plantaris lat.	L5-S1 S1-2	3+	3+	2												
	3+	3+	2		Flexe IP1	Flexor digg. brevis	Plantaris tib.	L5-S1	3+	3+	2												
	3+	3+	2		Flexe IP2	Flexor digg. longus	Tibialis	L5-S1	3+	3+	2+												
	3-	3	2-		Extenze	Extensor digg. longus brevis	Peroneus	L4-S1	4-	4-	2												
	1	2	/		Abdukce	Interossei dorsales Abductor hallucis	Plantaris lat.	S1-2	1	1	/												
	0	0	/		Addukce	Interossei plantares Adductor hallucis	Plantaris lat.	S1-2	0	1	/												
Palec	3+	4-	2		Flexe	Flexor hallucis longus brevis	Tibialis lat. a med. Plantaris	L5-S2	3+	3+	2												
	3	3	2		Extenze	Extensor hall. longus	Peroneus prof.	L4-S1	4-	4-	2												

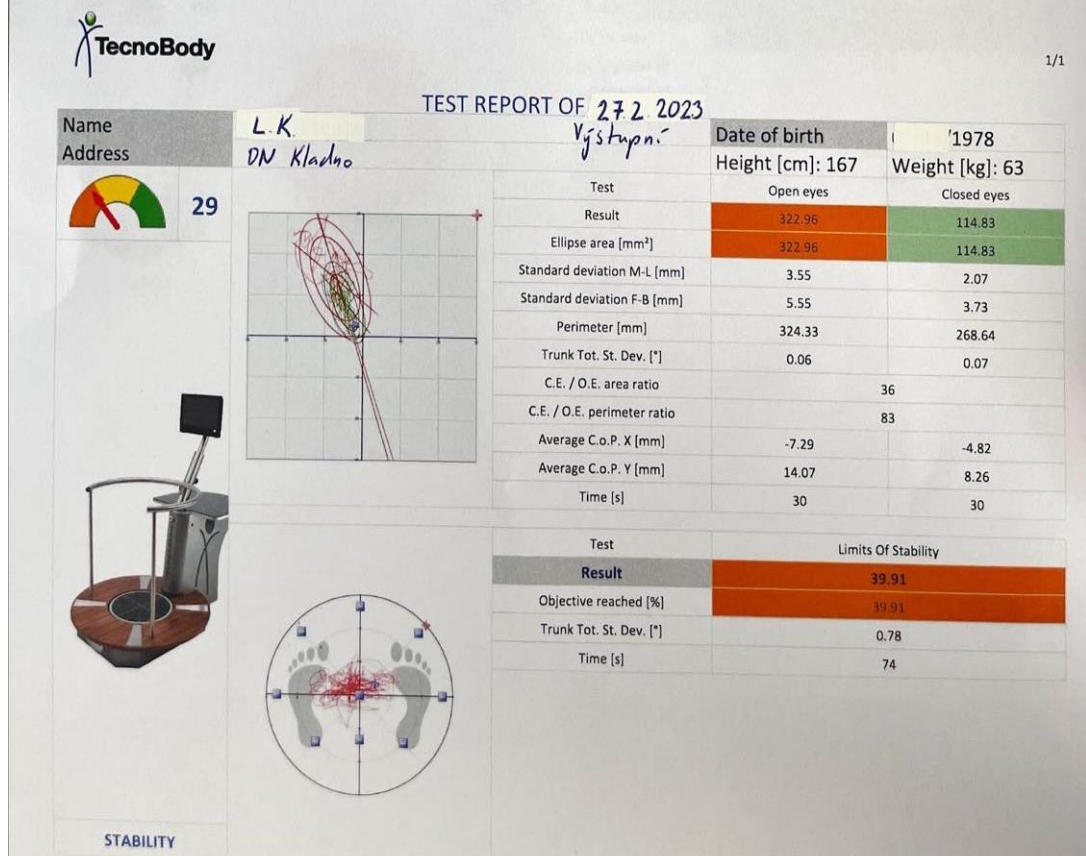
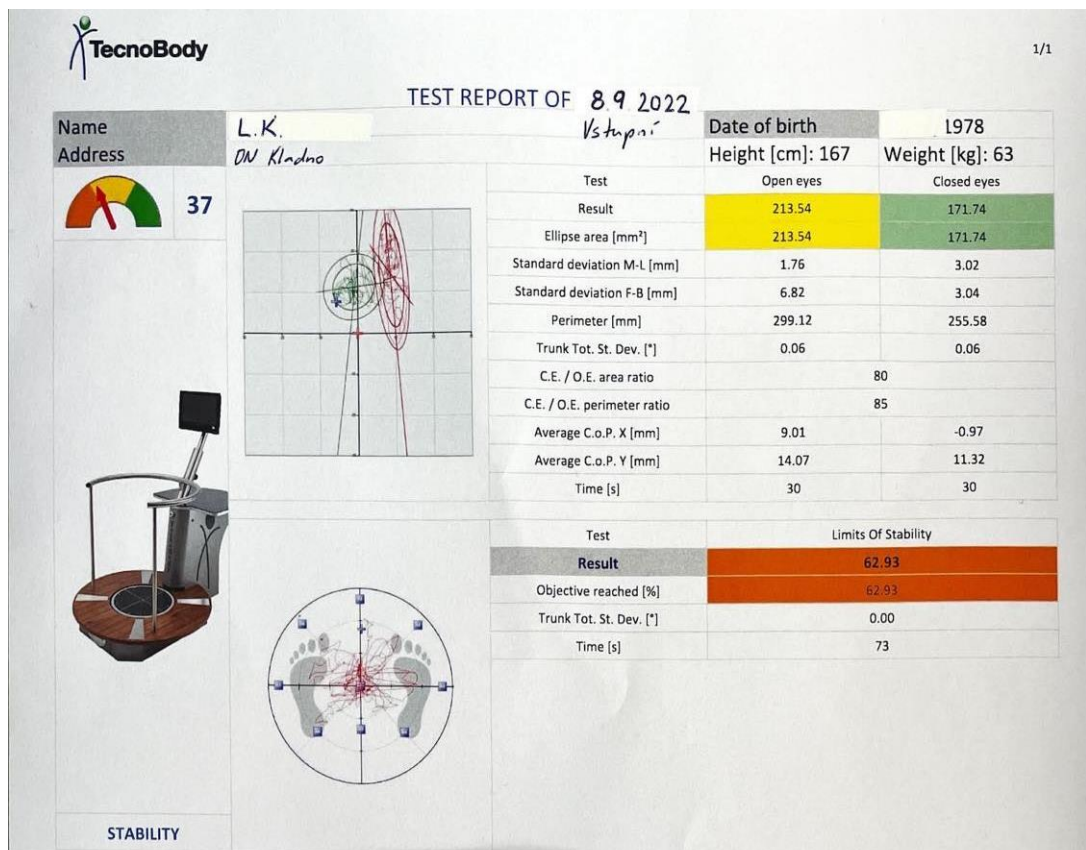
PRAVÁ

PACIENT: L.K.

VSTUP KONTR. VSTUP

	6,9 2022	23,9 19... 2022	1,13 19... 2023	1 19...	Pohyb	Sval	Periferní inervace	Seg- ment. inerv- vace	6,9 2022	23,9 19... 2022	1,13 19... 2023	1 19...
Krk	3	3	3-		Flexe sunutím	Sternocleidomastoideus	Accessorius	n. XI.	3-	3	3-	
	3-	3-	2		Flexe obloukem	Scaleni	Plexus cervic.	C3-6	3-	3-	2	
	3-	4-	1+		Extense	Trapezius	Accessorius	n. XI.	3-	4-	2+	
Lopatka	3	3	/		Abdukce	Serratus ant.	Thoracicus	C5-7	2+	2+	/	
	3-	3-	/		Addukce	Rhomboidel mjr. et mnr.	Dorsalis scapulae	C4-5 C2-4	3-	3	/	
	4-	4	/		Elevace	Trapezius pars cran.	Accessorius	C2-4	4-	4-	/	
	-	-	/		Deprese	Trapezius pars caud.	Plexus cervic.	C2-4	-	-	/	
Rameno	3-OP	3-OP	2+OP		Ante- flexe	Deltoides pars ant. Coracobrachialis	Axillaris Musculocutaneus	C5-6 C6-7	3-OP	3-OP	2+OP	
	3-	3+	2		Retro- flexe	Latissimus dorsi	Thoracodorsalis	C6-8	3-	3-	2OP	
	3-OP	4	2OP		Abdukce	Deltoides pars. med. Supraspinatus	Axillaris Suprascapularis	C5-6	3-OP	3-OP	2OP	
	3-	4	/		Abdukce v horiz.	Deltoides pars post.	Axillaris	C5-6	3-	3-	/	
	3-	3-	/		Addukce horiz.	Pectoralis mjr.	Thoracici ventr.	C5-Th2	3-	3-	/	
	3-	3	/		Rotace ext.	Infraspinatus Teres minor	Suprascapularis Axillaris	C5-6	2	2	/	
	3-	3	/		Rotace int.	Subscapularis Teres maior	Subscapularis	C5-6	2	2	/	
Loket	3+	4	3-		Flexe	Biceps, Brachialis Brochioradialis	Radialis Musculocutaneus	C5-6	3+	3+	3-	
	4-	4-	3-OP		Extense	Triceps brachii	Radialis	C7-8	3	4-	3OP	
Předlokt	3	4-	2		Supinace	Supinator Biceps	Musculocutaneus Radialis	C5-6	2-	3-	/	
	4	4	2+		Pronace	Pronator teres Pronator quadratus	Medianus	C6-7 C5-Th1	3	4	2+	
Závěsti	3	2-	1+		Flexe a rad. dukce	Flexor carpi radialis	Medianus	C6-7	2-	3-	1+	
	3-	2	2-		Flexe a uln. dukce	Flexor carpi ulnaris	Ulnaris	C6-Th1	2-	3-	2	
	2-	3	2-OP		Extense a rad. dukce	Extensor carpi radialis longus et brevis	Radialis	C6-7	1OP	2-OP	2-OP	
	2-	3	2-OP		Flexe a uln. dukce	Extensor carpi ulnaris	Radialis	C7-8	2-	3-	2-OP	
Prsty 3 či.	3+	3+	2		Flexe MP	Lumbricales II, III Lumbricales IV, V	Medianus Ulnaris	C6-Th1	3-	3-	2	
	2+	3	2		Flexe IP ₁	Flexor digg. superf.	Medianus	C7-Th1	3+	3+	2	
	2+	3	2		Flexe IP ₂	Flexor digg. profund.	Medianus Ulnaris	C7-Th1 C8-Th1	2-	3	2	
	2	3-	2OP		Extense	Extensor digg.	Radialis	C6-5	3	3	2OP	
	2-	2-	1		Abdukce	Interossei dorsales Abductor digiti quinti	Ulnaris	C6-Th1	1	1	1	
	1	1	1		Addukce	Interossei volares	Ulnaris	C6-Th1	1+	1+	1	
	1	1	1		Oposice V	Opponens digiti quinti	Ulnaris	C6-Th1	1-	1	1	
Palec	2-	2-	2-		Oposice	Opponens pollicis	Medianus	C6-7	1	1	1OP	
	2	2	2-		Flexe MP	Flexor poll. brev. cap. superf. cap. prof.	Medianus	C6-7 C8-Th1	2-	1+	1+	
	2	2	2-		Flexe IP	Flexor pollicis langus	Ulnaris	C7-Th1	2-	2-	2-	
	1	2-	1OP		Extense MP	Extensor pollicis brevis	Medianus	C7	0	0	0	
	1	1	2-OP		Extense IP	Extensor pollicis longus	Radialis	C7	0	0	0	
	2	2	2-		Abdukce	Abductor pollicis langus brevis	Medianus Radialis	C6-7 C7-8	0	0	0	
	2	2	2-		Addukce	Adductor pollicis	Ulnaris	C6	2-	2-	1	

Příloha 2 Posturograf vstupní a výstupní



Příloha 3 Berg Balance Scale vstupní a výstupní

V příloze číslo 3 jsou vstupní hodnoty zvýrazněny žlutou barvou a výstupní modrou barvou. Hodnoty, které se nezměnily a jsou shodné se vstupními jsou zvýrazněny zelenou barvou.

Pacient: L.K. **Vstup** **Výstup** **shodné**

Berg Balance Scale

SITTING TO STANDING
INSTRUCTIONS: Please stand up. Try not to use your hand for support.

- 4 able to stand without using hands and stabilize independently
- 3 able to stand independently using hands
- 2 able to stand using hands after several tries
- 1 needs minimal aid to stand or stabilize
- 0 needs moderate or maximal assist to stand

STANDING UNSUPPORTED
INSTRUCTIONS: Please stand for two minutes without holding on.

- 4 able to stand safely for 2 minutes
- 3 able to stand 2 minutes with supervision
- 2 able to stand 30 seconds unsupported
- 1 needs several tries to stand 30 seconds unsupported
- 0 unable to stand 30 seconds unsupported

If a subject is able to stand 2 minutes unsupported, score full points for sitting unsupported. Proceed to item #4.

SITTING WITH BACK UNSUPPORTED BUT FEET SUPPORTED ON FLOOR OR ON A STOOL
INSTRUCTIONS: Please sit with arms folded for 2 minutes.

- 4 able to sit safely and securely for 2 minutes
- 3 able to sit 2 minutes under supervision
- 2 able to sit 30 seconds
- 1 able to sit 10 seconds
- 0 unable to sit without support 10 seconds

STANDING TO SITTING
INSTRUCTIONS: Please sit down.

- 4 sits safely with minimal use of hands
- 3 controls descent by using hands
- 2 uses back of legs against chair to control descent
- 1 sits independently but has uncontrolled descent
- 0 needs assist to sit

TRANSFERS
INSTRUCTIONS: Arrange chair(s) for pivot transfer. Ask subject to transfer one way toward a seat with armrests and one way toward a seat without armrests. You may use two chairs (one with and one without armrests) or a bed and a chair.

- 4 able to transfer safely with minor use of hands
- 3 able to transfer safely definite need of hands
- 2 able to transfer with verbal cuing and/or supervision
- 1 needs one person to assist
- 0 needs two people to assist or supervise to be safe

STANDING UNSUPPORTED WITH EYES CLOSED
INSTRUCTIONS: Please close your eyes and stand still for 10 seconds.

- 4 able to stand 10 seconds safely
- 3 able to stand 10 seconds with supervision
- 2 able to stand 3 seconds
- 1 unable to keep eyes closed 3 seconds but stays safely
- 0 needs help to keep from falling

STANDING UNSUPPORTED WITH FEET TOGETHER
INSTRUCTIONS: Place your feet together and stand without holding on.

- 4 able to place feet together independently and stand 1 minute safely
- 3 able to place feet together independently and stand 1 minute with supervision
- 2 able to place feet together independently but unable to hold for 30 seconds
- 1 needs help to attain position but able to stand 15 seconds feet together
- 0 needs help to attain position and unable to hold for 15 seconds

Berg Balance Scale continued...

REACHING FORWARD WITH OUTSTRETCHED ARM WHILE STANDING

INSTRUCTIONS: Lift arm to 90 degrees. Stretch out your fingers and reach forward as far as you can. (Examiner places a ruler at the end of fingertips when arm is at 90 degrees. Fingers should not touch the ruler while reaching forward. The recorded measure is the distance forward that the fingers reach while the subject is in the most forward lean position. When possible, ask subject to use both arms when reaching to avoid rotation of the trunk.)

- 4 can reach forward confidently 25 cm (10 inches)
- 3 can reach forward 12 cm (5 inches)
- 2 can reach forward 5 cm (2 inches)
- 1 reaches forward but needs supervision
- 0 loses balance while trying/requires external support

PICK UP OBJECT FROM THE FLOOR FROM A STANDING POSITION

INSTRUCTIONS: Pick up the shoe/slipper, which is in front of your feet.

- 4 able to pick up slipper safely and easily
- 3 able to pick up slipper but needs supervision
- 2 unable to pick up but reaches 2-5 cm (1-2 inches) from slipper and keeps balance independently
- 1 unable to pick up and needs supervision while trying
- 0 unable to try/needs assist to keep from losing balance or falling

TURNING TO LOOK BEHIND OVER LEFT AND RIGHT SHOULDERS WHILE STANDING

INSTRUCTIONS: Turn to look directly behind you over toward the left shoulder. Repeat to the right. (Examiner may pick an object to look at directly behind the subject to encourage a better twist turn.)

- 4 looks behind from both sides and weight shifts well
- 3 looks behind one side only other side shows less weight shift
- 2 turns sideways only but maintains balance
- 1 needs supervision when turning
- 0 needs assist to keep from losing balance or falling

TURN 360 DEGREES

INSTRUCTIONS: Turn completely around in a full circle. Pause. Then turn a full circle in the other direction.

- 4 able to turn 360 degrees safely in 4 seconds or less
- 3 able to turn 360 degrees safely one side only 4 seconds or less
- 2 able to turn 360 degrees safely but slowly
- 1 needs close supervision or verbal cuing
- 0 needs assistance while turning

PLACE ALTERNATE FOOT ON STEP OR STOOL WHILE STANDING UNSUPPORTED

INSTRUCTIONS: Place each foot alternately on the step/stool. Continue until each foot has touched the step/stool four times.

- 4 able to stand independently and safely and complete 8 steps in 20 seconds
- 3 able to stand independently and complete 8 steps in > 20 seconds
- 2 able to complete 4 steps without aid with supervision
- 1 able to complete > 2 steps needs minimal assist
- 0 needs assistance to keep from falling/unable to try

STANDING UNSUPPORTED ONE FOOT IN FRONT

INSTRUCTIONS: (DEMONSTRATE TO SUBJECT) Place one foot directly in front of the other. If you feel that you cannot place your foot directly in front, try to step far enough ahead that the heel of your forward foot is ahead of the toes of the other foot. (To score 3 points, the length of the step should exceed the length of the other foot and the width of the stance should approximate the subject's normal stride width.)

- 4 able to place foot tandem independently and hold 30 seconds
- 3 able to place foot ahead independently and hold 30 seconds
- 2 able to take small step independently and hold 30 seconds
- 1 needs help to step but can hold 15 seconds
- 0 loses balance while stepping or standing

STANDING ON ONE LEG

INSTRUCTIONS: Stand on one leg as long as you can without holding on.

- 4 able to lift leg independently and hold > 10 seconds
- 3 able to lift leg independently and hold 5-10 seconds
- 2 able to lift leg independently and hold \geq 3 seconds
- 1 tries to lift leg unable to hold 3 seconds but remains standing independently.
- 0 unable to try of needs assist to prevent fall

() **TOTAL SCORE (Maximum = 56)**

45b. vstúp - malé riziko pádu
21b. vjstúp - stredni riziko pádu

Příloha 4 Barthel index vstupní a výstupní

Barthelův test základních všedních činností (ADL – Activities of Daily Living)

Jméno pacienta: L.K.

Datum narození pacienta (věk): 44

	Činnost	Provedení činnosti	Vstup Bodové skóre	Výstup Bodové skóre
1.	Příjem potravy a tekutin	samostatně bez pomoci s pomocí neprovede	10 5 0	10 5 0
2.	Oblékání	samostatně bez pomoci s pomocí neprovede	10 5 0	10 5 0
3.	Koupání	samostatně nebo s pomocí neprovede	5 0	5 0
4.	Osobní hygiena	samostatně nebo s pomocí neprovede	5 0	5 0
5.	Kontinence moči	plně kontinentní občas inkontinentní trvale inkontinentní	10 5 0	10 5 0
6.	Kontinence stolice	plně kontinentní občas inkontinentní trvale inkontinentní	10 5 0	10 5 0
7.	Použití WC	samostatně bez pomoci s pomocí neprovede	10 5 0	10 5 0
8.	Přesun lůžko – židle	samostatně bez pomoci s malou pomocí vydrží sedět neprovede	15 10 5 0	15 10 5 0
9.	Chůze po rovině	samostatně nad 50 m s pomocí 50 m na vozíku 50 m neprovede	15 10 5 0	15 10 5 0
10.	Chůze po schodech	samostatně bez pomoci s pomocí neprovede	10 5 0	10 5 0
Celkem			85	40

ADL 4	0 – 40 bodů	vysoce závislý
ADL 3	45 – 60 bodů	závislost středního stupně
ADL 2	65 – 95 bodů	lehká závislost
ADL 1	96 – 100 bodů	nezávislý

Příloha 5 Rozšířený Barthel index vstupní a výstupní

Rozšířený Barthelové test (Extenden Barthel Index- EBI)

Identifikace případu: Jméno pacienta LK
 Jméno hodnotitele KP
 Datum hodnocení Vstupní vyšetření

Činnost	Skóre
Chápání	
15 = neporušené (nikoli pacienti, kteří rozumí jen psanému)	15
10 = rozumí komplexnímu věcnému obsahu, ale ne vždy	
5 = rozumí jednoduchým požadavkům	
0 = nerozumí	
Komunikace	
15 = schopen vyjádřit téměř vše	15
5 = schopen vyjádřit jednoduchý věcný obsah	
0 = zcela nebo téměř neschopen se vyjádřit	
Sociální interakce	
15 = neporušeny	15
5 = příležitostně nespolupracuje, je agresivní, bez přiměřeného odstupu, odtažitý	
0 = (téměř vůbec) nespolupracuje	
Řešení každodenních problémů	
(plánování průběhu různých akcí, přizpůsobování se změnám, dodržování termínů, přesné brání léků, náhled deficitů a jejich běžných důsledků)	15
15 = v podstatě neporušeno	
5 = potřebuje malou pomoc	
0 = potřebuje značnou pomoc	
Paměť, učení a orientace	
15 = v podstatě neporušeno (žádné další nároky na péči)	15
10 = vyžaduje příležitostně připomínání nebo používání externí paměťové pomůcky	
5 = musí se mu často připomínat	
0 = dezorientován, bez nebo s tendencí utíkat	
Zrak a neglect syndrom (syndrom opomíjení)	
15 = v podstatě neporušeno	15
10 = vážná porucha čtení, ale známé i neznámé prostředí zvládá bez problémů (případně s pomůckami)	
5 = známé, nikoli neznámé prostředí zvládá bez problémů	
0 = ani známé prostředí nezvládá zcela bez problémů (například nenajde svůj pokoj nebo oddělení/přehlédne překážky nebo osoby nebo na ně narazí)	
Celkový součet (0-90)	90

Maximální celkový součet je 90 bodů.

Rozšířený Barthelové test (Extended Barthel Index - EBI)

Identifikace případu: Jméno pacienta LK
Jméno hodnotitele KP
Datum hodnocení Výstupní vyšetření

Činnost	Skóre
Chápání 15 = neporušené (nikoli pacienti, kteří rozumí jen psanému) 10 = rozumí komplexnímu věcnému obsahu, ale ne vždy 5 = rozumí jednoduchým požadavkům 0 = nerozumí	15
Komunikace 15 = schopen vyjádřit téměř vše 5 = schopen vyjádřit jednoduchý věcný obsah 0 = zcela nebo téměř neschopen se vyjádřit	15
Sociální interakce 15 = neporušeny 5 = příležitostně nespolupracuje, je agresivní, bez přiměřeného odstupu, odtažitý 0 = (téměř vůbec) nespolupracuje	15
Řešení každodenních problémů (plánování průběhu různých akcí, přizpůsobování se změnám, dodržování termínů, přesné brání léků, náhled deficitů a jejich běžných důsledků) 15 = v podstatě neporušeno 5 = potřebuje malou pomoc 0 = potřebuje značnou pomoc	15
Paměť, učení a orientace 15 = v podstatě neporušeno (žádné další nároky na péči) 10 = vyžaduje příležitostně připomínání nebo používání externí paměťové pomůcky 5 = musí se mu často připomínat 0 = dezorientován, bez nebo s tendencí utíkat	15
Zrak a neglect syndrom (syndrom opomíjení) 15 = v podstatě neporušeno 10 = vážná porucha čtení, ale známé i neznámé prostředí zvládá bez problémů (případně s pomůckami) 5 = známé, nikoli neznámé prostředí zvládá bez problémů 0 = ani známé prostředí nezvládá zcela bez problémů (například nenajde svůj pokoj nebo oddělení/přehledně překážky nebo osoby nebo na ně narazí)	15

Celkový součet (0-90) 90

Maximální celkový součet je 90 bodů.

Příloha 6 Dotazník ALSFRS vstupní a výstupní

V příloze číslo 6 jsou vstupní hodnoty zvýrazněny žlutou barvou a výstupní modrou barvou. Hodnoty, které se nezměnily a jsou shodné se vstupními jsou zvýrazněny zelenou barvou.

The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS)

Overview:

The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS) is an instrument for evaluating the functional status of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. It can be used to monitor functional change in a patient over time.

Measures:

- (1) speech
- (2) salivation
- (3) swallowing
- (4) handwriting
- (5) cutting food and handling utensils (with or without gastrostomy)
- (6) dressing and hygiene
- (7) turning in bed and adjusting bed clothes
- (8) walking
- (9) climbing stairs
- (10) breathing

Pacient: L. K.

Vstup

Výstup

shodné

Measure	Finding	Points
Speech	Normal	4
	Detectable speech disturbance	3
	Intelligible with repeating	2
	Speech combined with nonvocal communications	1
	Loss of useful speech	0
Salivation	Normal	4
	Slight but definite excess of saliva in mouth; may have nighttime drooling	3

	Moderately excessive saliva; may have minimal drooling	2
	Marked excess of saliva with some drooling	1
	Marked drooling; requires constant tissue or handkerchief	0
Swallowing	Normal	4
	Early eating problems; occasional choking	3
	Dietary consistency changes	2
	Needs supplemental tube feedings	1
	Nothing by mouth (NPO); exclusively parenteral or enteral feeding	0
Handwriting	Normal	4
	Slow or sloppy; all words are legible	3
	Not all words are legible	2
	Able to grasp pen but unable to write	1
	Unable to grip pen	0
Cutting food and handling utensils	No gastrostomy/normal	4
	No gastrostomy; somewhat slow and clumsy but no help required	3
	No gastrostomy; can cut most foods although clumsy and slow; some help needed	2
	No gastrostomy; food must be cut by someone but can still feed slowly	1
	No gastrostomy; needs to be fed	0
	With gastrostomy; normal	4
	With gastrostomy; clumsy but able to perform with manipulations independently	3

	With gastrostomy; some help needed with closures and fasteners	2
	With gastrostomy; provides minimal assistance to caregiver	1
	With gastrostomy; unable to perform any aspect of task	0
Dressing and hygiene	Normal	4
	Independent and complete self-care with effort or decreased efficiency	3
	Intermittent assistance or substitute methods	2
	Needs attendant for self-care	1
	Total dependence	0
Turning in bed and adjusting bed clothes	Normal	4
	Somewhat slow and clumsy but no help needed	3
	Can turn alone or adjust sheets but with great difficulty	2
	Can initiate but not turn or adjust sheets alone	1
	Helpless	0
Walking	Normal	4
	Early ambulation difficulties	3
	Walks with assistance	2
	Nonambulatory functional movement only	1
	No purposeful leg movement	0
Climbing stairs	Normal	4
	Slow	3

	Mild unsteadiness or fatigue	2
	Needs assistance	1
	Cannot do	0
Breathing	Normal	4
	Shortness of breath with minimal exertion (walking, talking etc.)	3
	Shortness of breath at rest	2
	Intermittent (e.g. nocturnal) ventilatory assistance required	1
	Ventilator dependent	0

ALSFRS = SUM (points for all 10 measures) = 26 ; 18

Interpretation:

- minimum score: 0
- maximum score: 40
- The higher the score the more function is retained.

Příloha 7 Dotazník ALSSQOL-R vstupní a výstupní

V příloze číslo 7 jsou vstupní hodnoty zvýrazněny žlutou barvou a výstupní modrou barvou. Hodnoty, které se nezměnily a jsou shodné se vstupními jsou zvýrazněny zelenou barvou.

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

Appendix A: ALSSQOL-R Instrument

ALS-Specific Quality of Life Questionnaire-Revised

Participant ID# L.K.

Date: Vstupní: 8.9.2022, Výstupní: 1.3.2023, shodné odpovědi

Instructions:

The questions in this questionnaire begin with a statement followed by two opposite answers. Numbers extend from one extreme answer to its opposite. Please circle the number between 0 and 10 which is most true for you. There are no right or wrong answers. Completely honest answers will be most helpful.

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

BEGIN HERE:

Please assess your overall quality of life over the past week (7 days):

Very bad	Excellent
Considering all parts of my life – physical, emotional, social, spiritual, and financial – over the past week, the quality of my life has been.	
0	1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

①

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

Please rate the following symptoms and experiences according to how much of a problem each one has been for you. Please respond about how you have felt or what you have experienced over the past week using the scale provided.

		No Problem										Tremendous Problem
1.	Pain	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
2.	Fatigue	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
3.	Eating	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
4.	Excessive Saliva	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
5.	Mucous in My Throat	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
6.	Speaking	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
7.	My Strength and Ability to Move	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
8.	Sleep	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
9.	Bowel and Bladder (Constipation, Diarrhea, Poor Control)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

Please rate the following statements according to how strongly you agree or how strongly you disagree with each of them. Please respond about how you have felt or what you have experienced over the past week.

		Strongly Disagree										Strongly Agree
10.	I have felt physically terrible.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
11.	My life has been purposeful and meaningful.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
12.	I have been coping well with my illness.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
13.	I believe I have control over my life.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
14.	When I have thought about my life, I thought that my life to this point has been worthwhile.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
15.	The world has been caring and responsive to my needs.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
16.	I have felt supported.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
17.	ALS has interfered with the important things in my life.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
18.	The past week has been a gift.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
19.	I have felt good about myself as a person.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
20.	When I have thought about my whole life, I thought that I have achieved my life's goals.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
21.	Whatever the future holds, I know that things will be ok.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

Please rate the following statements according to how much you have felt or experienced what is described. Please respond about how you have felt or what you have experienced over the past week.

		Not at All										Very Much
22.	I have been depressed.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
23.	My religion has been a source of strength or comfort to me.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
24.	Communication has been a problem.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
25.	When I have thought of the future, I have been afraid.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
26.	Relationships with those closest to me have been satisfying.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
27.	I have been interested in other people or things.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
28.	I have been nervous or worried.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
29.	I consider myself to have been religious or spiritual.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
30.	I enjoyed spending time with other people.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
31.	I have felt helpless.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
32.	I have felt hopeless.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
33.	I have enjoyed the beauty of my surroundings.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Please rate the following statements according to how often you have felt or experienced what is described. Please respond about how you have felt or what you have experienced over the past week.

④

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

		Never										Very Often
34.	I have felt sad.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
35.	I have prayed to God.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
36.	I have laughed.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
37.	I was excited about or looked forward to something.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
38.	I have engaged in religious practices in my home or in my community.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

The following statements are about social contact (for example, visits from family and friends). Please think about your experiences with or how you have felt about social contact in the past week, and use the scales provided below to respond.

39.	My desire for social contact has been strong.	Strongly Disagree	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Strongly Agree
40.	Family and friends have visited me.	Never	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Very Often
41.	Visits from family and friends have been satisfying. (If you have not had any visits, please leave the response section blank).	Not at All	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Very Much

The following statements are about emotional intimacy (for example, sharing deep, private thoughts; feeling connected). Please think about your experiences with or how you have felt about emotional intimacy in the past week, and use the scales provided below to respond.

42.	My desire for emotional intimacy has been strong.	Strongly Disagree	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Strongly Agree
43.	I have shared emotional intimacy with others.	Never	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Very Often

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

44.	Emotional intimacy with others has been satisfying. (If you have not shared emotional intimacy, please leave the response section blank).	Not at All														Very Much	
		0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10					

The following statements are about physical intimacy (for example, touching, hugging, kissing). Please think about your experiences with or how you have felt about physical intimacy in the past week, and use the scales provided below to respond.

45.	My desire for physical intimacy has been strong.	Strongly Disagree														Strongly Agree
		0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10				
46.	I have shared physical intimacy with others.	Never														Very Often
		0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10				
47.	Physical intimacy with others has been satisfying. (If you have not shared physical intimacy, please leave the response section blank).	Not at All														Very Much
		0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10				

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

The following statements are about sexual intercourse. Please think about your experiences with or how you have felt about sexual intercourse in the past week, and use the scales provided below to respond.

48.	My desire for sexual intercourse has been strong.	Strongly Disagree	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Strongly Agree
49.	I have shared sexual intercourse with others.	Never	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Very Often
50.	My sexual relationship has been satisfying. (If you have not had sexual intercourse, please leave the response section blank).	Not at All	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Very Much



ALS Specific Quality of Life: User's Guide

Appendix B: ALSSQOL-R Hand Score Sheet

Page 1

Subject ID#: L.K.

Date Obtained: --/--

VSTUP		VÝSTUP	
1. $10 - 3 = 7$	$10 - 5 = 5$	26. 5	8
2. $10 - 5 = 5$	$10 - 5 = 5$	27. 5	5
3. $10 - 2 = 8$	$10 - 8 = 2$	28. $10 - 7 = 3$	$10 - 10 = 0$
4. $10 - 0 = 10$	$10 - 2 = 8$	29. 0	0
5. $10 - 3 = 7$	$10 - 2 = 8$	30. 0	8
6. $10 - 3 = 7$	$10 - 7 = 3$	31. $10 - 10 = 0$	$10 - 10 = 0$
7. $10 - 5 = 5$	$10 - 7 = 3$	32. $10 - 10 = 0$	$10 - 10 = 0$
8. $10 - 1 = 9$	$10 - 1 = 9$	33. 0	9
9. $10 - 0 = 10$	$10 - 1 = 9$	34. $10 - 10 = 0$	$10 - 5 = 5$
10. $10 - 3 = 7$	$10 - 5 = 5$	35. 0	0
11. 10	10	36. 0	9
12. 0	4	37. 3	9
13. 1	10	38. 0	0
14. 1	10	39. 5	5
15. 1	9	40. 5	10
16. 1	9	41. do not use this value	
17. $10 - 10 = 0$	$10 - 0 = 10$	42. 0	/
18. 10	10	43. 0	/
19. 5	10	44. do not use this value	
20. 7	8	45. 0	/
21. 5	8	46. 0	/
22. $10 - 10 = 0$	$10 - 5 = 5$	47. do not use this value	
23. 0	0	48. 0	/
24. $10 - 10 = 0$	$10 - 5 = 5$	49. 0	/
25. $10 - 10 = 0$	$10 - 10 = 0$	50. do not use this value	
VSTUP		VÝSTUP	
Subtotal for Column = 116		Subtotal for Column = 26	
VSTUP		VÝSTUP	
Subtotal for Column = 165		Subtotal for Column = 68	
Total ALSSQOL-R = 142		233	
AVG ALSSQOL-R = Total/46 =			
$142/40 = 3.55$		$233/40 = 5.83$	

otázky č. 41-50
vzhledem k
nevyplnění při výstupu
NEHODNOTÍM

ALS Specific Quality of Life: User's Guide

Page 2

Subject ID#: L K.

Date Obtained: _/ _/ _

Vstup Vstup
Average Subscores:

Negative Emotion: $(11 + 12 + 13 + 17 + 18 + 19 + 21 + 22 + 25 + 28 + 31 + 32 + 34) / 13.$

$$= 2,62 ; 5,54$$

Interaction with People and the Environment: $(14 + 15 + 16 + 20 + 26 + 27 + 30 + 33 + 36 + 37 + 40) / 11.$

$$2,55 ; 8,55$$

Intimacy: $(39 + 42 + 43 + 45 + 46 + 48 + 49) / 7.$ = 5 ; 5
NEHODNOŤIM

Religiosity: $(23 + 29 + 35 + 38) / 4 = 0 ; 0$

Physical Symptoms: $(1 + 2 + 7 + 8 + 9 + 10) / 6.$ = 7,17 ; 6

Bulbar Function: $(3 + 4 + 5 + 6 + 24) / 5.$ = 6,4 ; 5,2

9

Příloha 8 Dotazník ALSSQOL-R (český překlad) vstupní a výstupní

V příloze číslo 8 jsou vstupní hodnoty zvýrazněny žlutou barvou a výstupní modrou barvou. Hodnoty, které se nezměnily a jsou shodné se vstupními jsou zvýrazněny zelenou barvou.

Pacient: L.K. Vstupní: 8.9.2022
Výstupní: 1.3.2023

ALSSQOL dotazník (ALS Specific Quality of Life)
 1. list Prosím ohodnoťte vaši celkovou kvalitu života v posledním týdnu (7 dnech):

HODNOCENÍ pacientky	VSTUPNÍ	VÝSTUPNÍ	SHODNÉ
0. Když zhodnotím všechny části mého života - fyzické, emoční, sociální, duchovní a finanční - v posledním týdnu, tak byla kvalita mého života:			
Velmi špatná	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Excelentní
1. Bolest			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
2. Únava			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
3. Konzumace jídla			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
4. Nadměrné slinění			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
5. Hlen v krku			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
6. Mluvení			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
7. Síla a schopnost pohybu			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
8. Spánek			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
9. Stolica a moč (Zácpa, průjem, špatná kontrola, inkontinence)			
Bez problému	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Obrovský problém
10. Cítila jsem se fyzicky špatně			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
11. Můj život měl význam a smysl			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
12. Se svou nemocí jsem se vyrovnala dobře			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
13. Věřím, že mám nad svým životem kontrolu			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
14. Když jsem se zamyslela nad svým životem, myslím, že dosud byl hodnotný			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
15. Svět se staral a reagoval na mé potřeby			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
16. Cítila jsem se podporována			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
17. Nemoc ALS zasáhla důležité věci v mém životě			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
18. Tento poslední týden byl darem			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
19. Měla jsem ze sebe dobrý pocit			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
20. Když jsem se zamyslela nad svým životem, myslím že jsem dosáhla toho, co jsem chtěla			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
21. Cokoliv mi přinese budoucnost, vím, že zvládnu			
Silně nesouhlasím	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Silně souhlasím
22. Byla jsem v depresi			
Ani trochu	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Opravdu hodně
23. Mé náboženství pro mě bylo zdrojem síly a klidu			
Ani trochu	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Opravdu hodně
24. Měla jsem problémy s komunikací			
Ani trochu	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Opravdu hodně
25. Když jsem se zamyslela nad budoucností, bála jsem se co mě čeká			
Ani trochu	0	1	2
	3	4	5
	6	7	8
	9	10	Opravdu hodně

Pacient: L K

Vstupní: 8.9.2022

2. list

ALSSQOL dotazník (ALS Specific Quality of Life)

Prosím ohodnoťte vaši celkovou kvalitu života v posledním týdnu (7 dnech):

Vstupní: 1.3.2023

HODNOCENÍ pacientky	VSTUPNÍ	VÝSTUPNÍ	SHODNÉ
26. Vztahy s mými nejbližšími byly uspokojivé	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně
27. Zajímala jsem se o jiné osoby či věci	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně
28. Byla jsem nervózní nebo jsem měla obavy	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně
29. Považuji se za věřící či duchovní osobu	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně
30. Užívala jsem si trávení času s dalšími lidmi	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně
31. Cítila jsem se bezmocně	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně
32. Cítila jsem se beznadějně	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně
33. Užívala jsem si krásy, co mě obklopují	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně

34. Cítila jsem se smutně	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často
35. Modlila jsem se k Bohu	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často
36. Smála jsem se	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často
37. Byla jsem nadšená nebo jsem se na něco těšila	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často
38. Zapojila jsem se do náboženských aktivit doma nebo ve své komunitě	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často

Následující tvrzení zahrnují sociální kontakt. To mohou například být návštěvy rodiny a přátel			
39. Má touha po sociálním kontaktu byla silná	Silně nesouhlasím	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Silně souhlasím
40. Rodina a přátelé mě navštěvovali	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často
41. Návštěvy rodiny a přátel byly příjemné	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně

Následující tvrzení zahrnují emoční intimitu. Ta může zahrnovat například sdílení hlubokých či osobních myšlenek, pocit souměřitelnosti.			
42. Má touha po citové intimitě byla silná	Silně nesouhlasím	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Silně souhlasím
43. Sdílela jsem emoční intimitu s dalšími lidmi	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často
44. Emoční intimita s ostatními osobami byla uspokojující	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně

Následující tvrzení zahrnují fyzickou intimitu. Ta může být například doteky, objetí, líbání či pusa na tvář.			
45. Má touha po fyzické intimitě byla silná	Silně nesouhlasím	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Silně souhlasím
46. S někým jsem sdílela fyzickou intimitu	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často
47. Fyzická intimita s ostatními osobami byla uspokojující	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně

48. Má touha po sexuálním styku byla silná	Silně nesouhlasím	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Silně souhlasím
49. Měla jsem sexuální styk	Nikdy	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Velmi často
50. Můj sexuální vztah byl uspokojující	Ani trochu	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10	Opravdu hodně