



ČESKÉ VYSOKÉ UČENÍ TECHNICKÉ V PRAZE

FAKULTA BIOMEDICÍNSKÉHO INŽENÝRSTVÍ
Katedra zdravotnických oborů a ochrany obyvatelstva

Fyzioterapeutická péče u pacienta s hemofilickou artropatií

Physiotherapeutical Care of a Patient with Haemophilic Arthropathy

Bakalářská práce

Studijní program: Specializace ve zdravotnictví

Studijní obor: Fyzioterapie

Autor bakalářské práce: Bc. Jana Bereňová

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Marie Katzerová

Kladno 2020



ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

I. OSOBNÍ A STUDIJNÍ ÚDAJE

Příjmení: **Bereňová** Jméno: **Jana** Osobní číslo: **478089**
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:

Fyzioterapeutická péče u pacienta s hemofilickou artropatií

Název bakalářské práce anglicky:

Physiotherapeutical Care of a Patient with Haemophilic Arthropathy

Pokyny pro vypracování:

Bakalářská práce se bude zabývat fyzioterapeutickou péčí u dospělého pacienta s hemofilickou artropatií. Práce bude zpracována formou kazuistiky. Teoretická část bude věnována problematice hemofilie, vysvětlení pojmu hemofilická artropatie, dále anatomii a fyziologii dané problematiky. Dále budou popsány fyzioterapeutické techniky využívané u pacientů s hemofilií. Speciální část bakalářské práce bude věnována vstupnímu kineziologickému rozboru pacienta. Dle vstupního vyšetření bude stanoven krátkodobý a dlouhodobý rehabilitační plán, budou zde popsány konkrétní techniky, které se využívají ke zvýšení kloubního rozsahu a svalové síly a budou popsány jednotlivé terapeutické jednotky. V závěru bude zařazeno výstupní vyšetření, dle kterého bude vyhodnocen průběh terapie a její přínos

Seznam doporučené literatury:

- [1] DUNGL, Pavel, Ortopedie, ed. 2., přeprac. a dopl. vyd., Praha: Grada, 2014, ISBN 978-80-247-4357-8
- [2] KOLÁŘ, Pavel a Miloš MÁČEK, Základy klinické rehabilitace, ed. 1., Praha: Galén, 2015, ISBN 978-80-7492-219-0
- [3] PENKA, Miroslav, Igor PENKA a Jaromír GUMULEC, Krvácení, Praha: Grada, 2014, ISBN 978-80-247-0689-4

Jméno a příjmení vedoucí(ho) bakalářské práce:

Mgr Marie Katzerová

Jméno a příjmení konzultanta(ky) bakalářské práce:

Mgr. Monika Donevová

Datum zadání bakalářské práce: **17.02.2020**

Platnost zadání bakalářské práce: **19.09.2021**

prof. MUDr. Leoš Navrátil, CSc., MBA, dr.h.c.
podpis vedoucí(ho) katedry

prof. MUDr. Ivan Dylevský, DrSc.
podpis děkana(ky)

III. PŘEVZETÍ ZADÁNÍ

Student(ka) bere na vědomí, že je povinnen(a) vypracovat bakalářskou práci samostatně, bez cizí pomoci, s výjimkou poskytnutých konzultací. Seznam použité literatury, jiných pramenů a jmen konzultantů je třeba uvést v bakalářské práci.

24.2.2020

Datum převzetí zadání

Podpis studenta(ky)

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci s názvem Fyzioterapeutická péče u pacienta s hemofilickou artropatií 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 04.06.2020

.....

Bc. Jana Bereňová

PODĚKOVÁNÍ

Děkuji především vedoucí mé bakalářské práce, paní Mgr. Marii Katzerové, za odborné vedení, mnoho poskytnutých informací a rad, a především za trpělivost a podporu během zpracování této bakalářské práce. Také děkuji paní Mgr. Monice Donevové, za pomoc s formální stránkou zpracování bakalářské práce. Velké poděkování patří probandovi, který souhlasil se spoluprací na tomto výzkumu a projevil mnoho snahy a trpělivosti během celé terapie.

ABSTRAKT

Předmětem bakalářské práce je problematika hemofilické artropatie u osob s těžkou formou hemofilie z pohledu fyzioterapeutické péče. Práce je členěna ve třech hlavních kapitolách na současný stav, metodiku a speciální část.

V kapitole současný stav je popsána problematika hemofilie a hemofilické artropatie. Zde je popsána především etiologie, projevy a terapie hemofilie, a patogeneze a diagnostika hemofilické artropatie. Dále se tato kapitola věnuje možnostem komplexní terapie při akutních a chronických stavech, kde jsou popsány aktuální možnosti konzervativní a operativní léčby.

Metodická část je zaměřena na vyšetřovací a terapeutické metody použité během zpracování této práce. Jsou zde popsány nejen klasické metody, ale také ty speciální pro práci s hemofiliky.

Speciální část práce je zpracována formou kazuistiky. V této kapitole je vypracován vstupní kineziologický rozbor, stanoven krátkodobý plán a jsou zde popsány jednotlivé terapeutické jednotky. Dále je zde také vypracován výstupní kineziologický rozbor a dlouhodobý rehabilitační plán. V závěru kapitoly jsou pak hodnoceny dosažené výsledky terapie. Jsou zde hodnoceny úspěchy terapie, především v souvislosti se zlepšením funkce jednotlivých kloubů.

Klíčová slova

Hemofilie, artropatie, hemartróza, hematom, fyzioterapie, cílový kloub

ABSTRACT

The aim of this bachelor thesis is the issue of the haemophilic arthropathy by people with severe haemophilia from the point of physiotherapy care's view. The thesis consists of three main chapters which are the current status, methodology and the special part.

The chapter on the current state describes the issue of haemophilia and haemophilic arthropathy. There are described following main topics: etiology, symptoms and therapy of haemophilia and the pathogenesis and diagnosis of haemophilic arthropathy. Furthermore, this chapter deals with the possibilities of complex therapy of acute and chronic conditions including description of the current possibilities for conservative and operative treatment.

The methodical part focuses on the examination and therapeutic methods used during the elaboration of this thesis. There are described classical methods as well as specific ones used for working with haemophiliacs.

The special part of the thesis includes the case study. This chapter processes the initial kinesiological analysis, sets up the short-term rehabilitation plan and describes the individual therapeutic units. There are also elaborated issues like the final kinesiological analysis and the long-term rehabilitation plan. In conclusion there are evaluated the achieved results of the therapy.

Keywords

Haemophilia, arthropathy, haemarthrosis, haematoma, physiotherapy, target joint

Obsah

1	Úvod.....	10
2	Cíle práce	11
3	Přehled současného stavu.....	12
3.1	Hemofilie.....	12
3.1.1	Etiologie a epidemiologie	12
3.1.2	Patofyziologie	13
3.1.3	Klinické projevy.....	13
3.1.4	Farmakoterapie.....	14
3.1.5	Inhibitor.....	15
3.1.6	Von Willebrandova choroba	16
3.2	Hemofilická artropatie.....	16
3.2.1	Obecná stavba synoviálního kloubu.....	17
3.2.2	Patogeneze artropatie	17
3.2.3	Diagnostika hemofilické artropatie	19
3.2.4	Hodnotící škály	20
3.3	Strategie komplexní léčby	21
3.3.1	Strategie zvládnání akutního krvácení	21
3.3.2	Fyzioterapeutická léčba osob s hemofilíí.....	24
3.3.3	Ortopedická léčba chronické hemofilické artropatie	27
4	Metodika	29
4.1	Vyšetřovací metody	29
4.1.1	Zásady testování.....	29
4.1.2	Anamnéza.....	29
4.1.3	Antropometrie	29
4.1.4	Vyšetření dynamiky páteře.....	30
4.1.5	Vyšetření postavy	31

4.1.6	Vyšetření chůze	33
4.1.7	Goniometrie.....	33
4.1.8	Vyšetření zkrácených svalových skupin.....	33
4.1.9	Vyšetření palpací	34
4.1.10	Vyšetření svalové síly	34
4.1.11	Neurologické vyšetření.....	35
4.1.12	Vyšetření pohybových stereotypů.....	36
4.1.13	Vyšetření posturální stabilizace a posturální reaktivity.....	37
4.1.14	Hemophilic Joint Health Score 2.1.....	37
4.2	Terapeutické metody.....	38
4.2.1	Mobilizace měkkých tkání	38
4.2.2	Mobilizace kloubů.....	38
4.2.3	Míčková facilitace	39
4.2.4	Lymfotaping	39
4.2.5	Dechová gymnastika	39
4.2.6	Pasivní pohyb	40
4.2.7	Aktivní pohyb.....	40
4.2.8	Postizometrická relaxace.....	41
4.2.9	Senzomotorická stimulace	41
4.2.10	Proprioceptivní nervosvalová facilitace	42
4.2.11	Dynamická neuromuskulární stabilizace.....	42
4.3	Popis pracoviště a sběr dat	43
5	SPECIÁLNÍ ČÁST	44
5.1	Zdravotnická dokumentace	44
5.1.1	Výpis ze zdravotnické dokumentace pacienta	44
5.1.2	Ultrasonografické vyšetření	45
5.2	Kineziologický rozbor	45

5.2.1	Anamnéza.....	45
5.2.2	Antropometrické vyšetření.....	47
5.2.3	Vyšetření dynamiky páteře.....	49
5.2.4	Vyšetření stoje	50
5.2.5	Vyšetření chůze	54
5.2.6	Goniometrické vyšetření	55
5.2.7	Vyšetření zkrácených svalových skupin.....	57
5.2.8	Palpační vyšetření	58
5.2.9	Vyšetření svalové síly.....	59
5.2.10	Neurologické vyšetření.....	62
5.2.11	Vyšetření pohybových stereotypů dle Jandy	63
5.2.12	Vyšetření posturální stabilizace a posturální reaktivity.....	65
5.2.13	Hodnocení zdraví kloubů u osoby s hemofilií.....	66
5.3	Rehabilitační plán.....	67
5.3.1	Krátkodobý rehabilitační plán.....	67
5.3.2	Dlouhodobý rehabilitační plán.....	67
5.4	Individuální terapie.....	68
5.4.1	Popis jednotlivých terapeutických jednotek.....	68
5.4.2	Příklady prvků terapie použitých v terapeutických jednotkách	73
6	Výsledky	80
7	Diskuze.....	84
8	Závěr	88
9	Seznam použitých zkratk	89
10	Seznam použité literatury.....	91
11	Seznam použitých obrázků	97
12	Seznam použitých tabulek	98
13	Seznam Příloh	100

1 ÚVOD

Hemofilie je vzácná dědičná porucha srážlivosti krve, která se projevuje naplno pouze u mužského pohlaví s prevalencí přibližně 1 : 10 000 porodů. V České republice je přibližně tisíc hemofiliků a asi třetina trpí těžkou formou onemocnění. Hemofilická artropatie je degenerativní poškození kloubu způsobené opakovaným krvácením do kloubu obvykle u hemofiliků s těžkou formou. Hemofilie je velmi dobře léčitelná, ale stále nevléčitelná nemoc. Léčba hemofilie se za posledních 30 let progresivně změnila a dnes se již přistupuje k multioborovému přístupu. Klade se stále větší důraz na fyzioterapeutickou péči, nejen po ortopedických operacích, ale i u dětí jako primární prevenci hemofilické artropatie. Součástí komplexní péče by měla být rehabilitace i v dospělém věku u hemofiliků s již poškozenými klouby.

Tato práce se zabývá komplexním přístupem v rehabilitaci osob s hemofilickou artropatií a popisuje fyzioterapeutické metody a postupy využívané při terapii. Touto prací bych chtěla především zlepšit povědomí o možnostech a účincích rehabilitační péče v případě již vzniklého poškození kloubů, a to jak u odborné veřejnosti, tak i u samotných hemofiliků nebo jejich blízkých. Fyzioterapeutická péče by měla být samozřejmostí po celý život hemofilika, buď jako prevence, oddálení invazivního zákroku, nebo jako příprava před ortopedickým zákrokem a následná terapie.

Toto téma je mi velmi blízké, protože jsem se s hemofilií setkala již v dětství, kdy těžkou formou trpěl můj starší bratr. Jedná se o první nemoc, kterou jsem znala a sledovala vývoj léčby a přístup k této nemoci a lidem s hemofilií. Jezdila jsem na dětské tábory, které se pořádají pro hemofiliky a jejich sourozence či kamarády. Následně jsem začala jezdit jako vedoucí na jeden z táborů a stala jsem se aktivním členem v obou patientských organizacích podporujících osoby s hemofilií a jejich blízké v České republice. Vhodného probanda pro tuto práci jsem také našla mezi členy patientské organizace.

2 CÍLE PRÁCE

Cílem této práce je zpracování komplexního přístupu k dané problematice z pohledu fyzioterapie a zhodnocení vlivu využitých metod a prostředků fyzioterapie u konkrétního pacienta. Touto prací bych ráda demonstrovala neinvazivní možnosti terapie pro pacienty s hemofilickou artropatií již vzniklou, kteří v dnešní době spíše jen čekají na operační řešení. U hemofiliků je jakákoliv operace nejen pohybového aparátu spojená s vyšším zdravotním rizikem, zároveň je finančně mnohonásobně náročnější a v případě endoprotéz je zkrácena trvanlivost komponent, a o to dřív je nutná reoperace. Preventivní fyzioterapie by i v případě již poškozeného kloubu měla vést ke zlepšení funkce pohybového aparátu, omezení bolesti, oddálení invazivních zákroků a zlepšení výsledků pooperační rehabilitace. Ráda bych poznatky z této práce předala s pomocí patientských organizací přímo pacientům, aby je motivovala aktivně vyhledat fyzioterapeuty a pravidelně docházet na terapie.

3 PŘEHLED SOUČASNÉHO STAVU

3.1 Hemofilie

Hemofilie je dědičné krvácivé onemocnění způsobené nedostatkem koagulačního faktoru VIII (hemofilie A) nebo IX (hemofilie B). Dále oba typy dělíme na tři podkategorie podle tíže poruchy koagulační aktivity FVIII/FIX. U těžké hemofilie je aktivita <1 %, u středně těžké hemofilie je 1 – 5 % a u lehké je 5 – 40 %. Fyziologická hladina koagulační aktivity FVIII/FIX je v rozpětí 50 – 150 %. (Penka, 2014)

Dříve byl používán pojem hemofilie C pro onemocnění způsobené deficitem faktoru XI. Pro odlišný klinický obraz však tento typ není zahrnut do výzkumu i přesto, že některé nové publikace s tímto pojmenováním stále pracují v souvislosti s hemofilii.

3.1.1 Etiologie a epidemiologie

Dědičnost hemofilie je gonozomálně recesivní. Váže se na pohlavní chromozom X, proto jsou klinické projevy plně manifestovány u mužů, z důvodu gonozomálního seskupení XY. U žen s gonozomálním seskupením XX by tvorbu srážecího faktoru měl zajistit druhý chromozom X a kromě přenašečství nemoci by měly být klinicky bezpříznakové. V dnešní době však můžeme sledovat u velké části přenašeček mírný až střední pokles hladiny srážecího faktoru VIII nebo IX. Někdy může dojít u ženy k inaktivaci genu pro tvorbu faktoru a objeví se klinické příznaky onemocnění. (Dungl, 2014)

Přibližně třetina hemofiliků má negativní rodinnou anamnézu, tzn. že po genetickém vyšetření příbuzných v přímé linii nebyl chybný gen nalezen. Jedná se tedy buď o novou mutaci, nebo nebylo možné získat výsledky od všech přímých příbuzných, například z důvodu úmrtí. (Penka, 2014)

Počet nově narozených hemofiliků je u hemofilie A jeden případ na 5000 – 10 000 narozených chlapců, u hemofilie B je jeden případ na 30 000 – 50 000 narozených chlapců. Podle statistických údajů z roku 2018 je v ČR počet osob s hemofilií 1003. Hemofilie A je zastoupena v počtu 867 osob, z toho 297 s těžkou formou onemocnění. Hemofilie B je zastoupena v počtu 136, z toho 52 osob s těžkou formou. (Hemofilický zpravodaj, 2019; Penka, 2014)

3.1.2 Patofyziologie

Plazmatické koagulační faktory FVIII a FIX jsou tvořeny v játrech a jsou důležitou součástí koagulační kaskády. U hemofilie dochází ke krvácení v důsledku poruchy sekundární hemostázy. Primární hemostáza proběhne, ale k tvorbě kvalitní fibrinové zátky nedojde. Selhává totiž poškozený faktor VIII nebo IX a naruší proces proměny protrombinu na trombin a fibrinogenu na fibrin. (Penka, 2014)

Hemostáza je proces, který nastává v případě poranění cévy s cílem zastavit krvácení a obnovit integritu cévní stěny. Během prvních sekund od poranění probíhá primární hemostáza, během níž nastává vazokonstrikce a reakce destiček. Sekundární hemostáza následuje v řádech minut, během kterých se aktivuje hemokoagulace a fibrinolýza. Vazokonstrikce může být navozena chemicky, látkami uvolňujícími se z poškozené tkáně, které způsobují kontrakci svalové vrstvy cévy, nebo mechanicky, kdy tlak okolních tkání působí na uvolněnou krev, která pak utlačí cévu. Na vazokonstrikci mají vliv i bolestivé podněty spojené s úrazem spouštějící nervové reflexy. Destičky reagují ve chvíli, kdy se k poškozenému místu cévy dostanou. Začínají se měnit, zvětšují se, vytváří pevnou vazbu s kolagenem pomocí von Willebrandova faktoru a aktivují další destičky. Tímto procesem je vytvořena primární trombocytární zátka a do místa poranění jsou uvolněny faktory, které spouští další fázi hemostatického děje. (Kittnar, 2011; Penka, 2014)

Hemokoagulace je způsobena aktivací faktorů koagulační kaskády, přeměnou protrombinu na trombin a fibrinogenu na fibrin s cílem vytvořit kvalitní fibrinovou zátku. Faktory koagulační kaskády jsou proteiny, které se vyskytují v neaktivním stavu v plazmě. Jejich aktivace probíhá v koagulační kaskádě, která je ovlivněna jak jednotlivými koagulačními faktory, tak kofaktory a inhibitory koagulace. Hemokoagulační kaskáda popisuje průběh aktivace faktorů a lze ji rozdělit na vnější, vnitřní a společnou hemokoagulační kaskádu. (Kittnar, 2011; Penka, 2014)

3.1.3 Klinické projevy

Závažnost klinického obrazu se přímo odvíjí od aktivity koagulačních faktorů. První krvácivá příhoda u těžkého hemofilika nastává obvykle do dvou let věku, v období vertikalizace, a do tří let věku dochází k prvnímu kloubnímu krvácení. Mezi hlavní příznaky hemofilie patří kloubní krvácení a pozdní krvácení, ke kterému dochází po poranění a chirurgických zákrocích. Spontánní krvácení do kloubu vzniká bez zjevné příčiny nejčastěji v místě, kde již krvácení proběhlo. (Penka, 2014)

Těžká forma se projevuje spontánním krvácením do kloubů a méně často do svalů, frekvence je však velmi individuální v rozmezí od jednoho krvácení týdně do jednoho krvácení ročně. Kromě těchto příznaků se vyskytuje u těžké hemofilie také hematurie, mozková krvácení (nejčastěji perinatálně), krvácení do gastrointestinálního traktu, tvorba hematomů nebo krvácení po extrakci zubů. Četnost krvácení podle lokalizace krvácení je uvedena v tabulce 1. (Penka, 2014)

Tabulka 1 – Množství krvácení v jednotlivých místech u těžké hemofilie (Penka, 2014)

Lokalizace	Počet krvácení v %
Klouby	70-80 %
Svaly a měkké tkáně	10-20 %
Ostatní závažné epizody	5-10 %

U středně těžké formy nejsou spontánní krvácení obvyklá, ale dochází ke kloubnímu a svalovému krvácení i po lehkém úrazu. Může se však vyskytovat hemofilik s hladinou faktoru v rozmezí střední hemofilie, ale s fenotypem těžkého hemofilika, a mít tedy projevy odpovídající těžké formě. Lehká forma se projevuje krvácením obvykle až při zranění, chirurgickém nebo stomatologickém zákroku. Výjimečně dochází i ke krvácení z nosu. Větší krvácení jsou pak život ohrožující, pokud není poskytnuta vhodná léčba. Přenašečky mohou mít krvácivé projevy také, pokud se jejich hladina faktoru pohybuje v hodnotách pod 40 %. (Penka, 2014; Smejkal a kol. 2017)

3.1.4 Farmakoterapie

V dnešní době se hemofilie vyléčit nedá, ale je velmi dobře léčitelná. Léčba je prováděna náhradou toho srážecího faktoru, který chybí. Intravenózně se podává koncentrát FVIII nebo FIX. Do počátku 90. let se však v ČR požívala čerstvě zmražená plazma nebo kryoprecipitát. Poté se do ČR dostaly plazmatické koncentráty FVIII/FIX. U těchto přípravků bylo riziko přenosu viru HIV nebo hepatitidy C. Dnes jsou již plazmatické koncentráty vysoce čištěné a pro úplné vyloučení rizika přenosu infekce byly vyvinuty rekombinantní koncentráty. Novinkou v léčbě hemofilie jsou rekombinantní koncentráty s prodlouženým plazmatickým poločasem registrované v ČR v roce 2016. Od roku 2018 je v ČR registrovaný přípravek emicizumab, který funguje na zcela jiném principu než předchozí koncentráty. Je účinný pouze pro léčbu hemofilie

A, přičemž aplikace léku se provádí subkutánně. Zatím je v ČR tato léčba indikována pouze pro jedince s inhibítorem, jejichž problematika je popsána v následující podkapitole. (Blatný, 2019; Lobet a kol., 2014; Penka, 2014)

Další důležité rozdělení je podle způsobu podávání substituční léčby. Podání substituce pouze v případě krvácení označujeme jako léčbu „on demand“. Pravidelné podávání substituční léčby pak označujeme jako profylaktickou léčbu, kterou můžeme dělit na primární, sekundární, terciární a krátkodobou. S primární profylaxí se začíná po prvním významném spontánním krvácení. Sekundární profylaxe začíná po více než jednom významném spontánním krvácení a terciární profylaxí se označuje preventivní léčba, kdy už jsou klouby poškozeny, ale cílem je zabránit nebo omezit další progresi poškození. Krátkodobá profylaxe se může aplikovat například v období během a po významnějším chirurgickém zákroku i u lehčích forem hemofilie. K profylaktické léčbě jsou indikováni všichni s těžkou formou hemofilie. Domácí léčba je pojem, který využíváme v případě, kdy si je pacient schopen faktor aplikovat sám v domácích podmínkách, jak v případě potřeby, tak i preventivně a je mu poskytnuto dostatečné množství léku domů. V dnešní době je tento způsob upřednostněn. (Smejkal a kol. 2017)

Často bývá potřeba podání analgetik, jako je například paracetamol. U pacientů s hepatitidou C s insuficiencí jater je nutné postupovat při léčbě bolesti opatrně. V tomto případě mohou být použity opiody. Další skupinou léčiv, která se v případě chronické synovitidy mohou využívat, jsou nesteroidní protizánětlivá léčiva, tzv. nesteroidní antiflogistika (NSAID), z nich konkrétně selektivní COX-2 inhibitory, které nemají vliv na primární hemostázu. Kortikoidy se mohou používat pouze krátkodobě. (Lobet a kol., 2014; Smejkal a kol. 2017)

3.1.5 Inhibitor

Inhibitor vzniká u části hemofiliků jako reakce vlastního imunitního systému na cizorodý faktor v léčích a tělo si proti němu tvoří protilátky. Objevuje se nejčastěji během prvních 50 dnů podávání substituční léčby. Nejčastěji se pak objevuje u těžkých hemofiliků, a to již v předškolním věku. Léčba krvácení u hemofiliků s inhibítorem je náročná, a ne vždy účinná. Hlavním cílem léčby je eradikace inhibitoru, kdy se obvykle využívá imunotoleranční léčba, která může trvat až několik let s účinností 70 – 90 % u hemofilie A, 15 – 31 % u hemofilie B. Revolučním přístupem v léčbě inhibitoriků by mohl být výše zmíněný lék emicizumab. (Lobet a kol., 2014; Penka, 2014)

3.1.6 Von Willebrandova choroba

Von Willebrandova choroba (vWCH) je z dědičných krvácivých chorob s prevalencí v populaci zhruba 1 % nejčastější. Příčinou onemocnění je poškození von Willebrandova faktoru (vWF), který se podobně jako FVIII a FIX nenahraditelně podílí na hemostáze. VWF se účastní nejen tvorby primární trombocytární zátky, ale váže se také na FVIII a jeho nedostatek nebo poškození má podobný klinický obraz. Zajímavé je, že se fyziologicky u osob s krevní skupinou 0 vyskytuje přibližně o 25 % nižší koncentrace vWF než u zbytku populace a během života se pak koncentrace vWF u běžné populace zvyšuje. VWCH je podle konkrétního typu jak autosomálně dominantně, tak i autosomálně recesivně dědičná, může se tedy vyskytovat u obou pohlaví. Projevy onemocnění jsou především krvácení ze sliznic (krvácení z nosu, dásní, gastrointestinální krvácení, menoragie), často se vyskytují hematomy a zvýšené krvácení při zranění nebo chirurgickém zákroku. U těžkých forem onemocnění se vyskytuje kromě předchozích projevů i hemofilický typ krvácení. Jedná se o svalové a kloubní krvácení, které může mít za následek, stejně jako u hemofilie, hemofilickou artropatii. Fyzioterapeutická péče u těchto těžkých pacientů probíhá stejně jako u pacientů s hemofilií. (Penka, 2014)

3.2 Hemofilická artropatie

Hemofilická artropatie je specifický dlouhodobý proces, při kterém dochází k trvalému poškození kloubu vyvolanému destrukcí chrupavky a degenerativními změnami subchondrální kosti. Tento stav je způsoben na počátku akutním kloubním krvácením (hemartrózou) a může vést k dalšímu spontánnímu opakování tohoto kloubního krvácení a vzniku reaktivní synovitidy. U těžkých pacientů s hemofilií dochází k počáteční hemartróze obvykle v době, když jako děti začínají chodit. Po jednom krvácení do kloubu ročně se struktura chrupavky nemění, jakmile ale nastane krvácení do stejného kloubu dvakrát ročně a více, dochází již k destrukci chrupavky. Pokud se neléčí, mohou pacienti s těžkou hemofilií vykazovat ročně více než třicet hemartróz. Frekvence krvácení a umístění mají tendenci se lišit podle věku pacienta. Hemofilická artropatie je porucha, která se vyznačuje poškozením kloubů, chronickou bolestí, sníženou kvalitou života a je nejčastějším důvodem nemoci osoby s hemofilií. (Blatný, 2019; Dungal, 2014; Lobet a kol., 2014; Melchiorre a kol., 2017)

3.2.1 Obecná stavba synoviálního kloubu

Synoviálním kloubem označujeme pohyblivé spojení nejméně dvou kostí, které mají v místě kontaktu chrupavčitou vrstvu, mezi chrupavkami je kloubní štěrbina a jsou spojeny kloubním pouzdrům. Kloubní pouzdro spojuje artikulující kosti po obvodu kloubních ploch a je tvořeno zevní fibrózní membránou a vnitřní synoviální membránou. Synoviální výstelka (synovium) je zásadní pro udržení kvality chrupavky a je schopna regenerace. Synoviální tekutina tvoří tenkou vrstvu, která snižuje tření mezi plochami chrupavek kloubu a zajišťuje látkovou výměnu chrupavek. Kloubní pouzdro má povrchový a hluboký systém kapilárního zásobení. Kapiláry zásobující synoviální vrstvu jsou náchylné ke zranění, proto je drobné krvácení do kloubu časté i u nepatrného kloubního poškození. Senzitivní inervace kloubního pouzdra je hlavní složkou propriocepce, která vede informace o poloze artikulujících kostí, směru a rychlosti pohybu, napětí kloubního pouzdra a vazů. Dále vedou informace o bolesti a tlaku. (Čihák, 2016; Dylevský, 2009)

3.2.2 Patogeneze artropatie

Krvácení do kloubu často vzniká spontánně obvykle v místě cílového kloubu. Cílovým kloubem označujeme takový kloub, u kterého se objevily 4 a více krvácení během šesti měsíců nebo 3 a více krvácení během tří měsíců. Cílové klouby jsou častěji postiženy těžším stádiem chronické artropatie. Krvácení vzniká nejpravděpodobněji v místě subsynoviálních kapilárních pletení. Obvykle vznikají spontánní krvácení v kolenním, hlezenním a loketním kloubu, což jsou klouby, kde vytváří synoviální výstelka nejvíce záhybů. Tyto typy kladkových nebo válcových kloubů podléhají významným omezením v rotaci a představují konvexní povrch, který zapadá do konkávního povrchu, potenciálně podporuje krvácení dopadem na zvětšené synovium. Množství krvácení v jednotlivých kloubech je uvedeno v tabulce 2. (Lobet a kol., 2014; Penka, 2014; Smejkal a kol. 2017)

Zásadním prvkem způsobujícím destrukci chrupavky je železo uvolněné z erytrocytů. Přítomnost železa v synoviální tkáni způsobuje růst synovie a novotvorbu cév synoviální vrstvy. To vede k jednoduššímu poškození synovie, a tím k tvorbě dalšího krvácení. Zvyšujícím se množstvím fagocytární aktivity je způsobeno narušení celistvosti kloubní chrupavky, až její destrukce. Jakmile je zničena chrupavka, začíná i destrukce kosti. Vznikají osteofyty a subchondrální cysty, následně pak začne kloub fibrotizovat, až se úplně znehybní. Krvácení kloubů tak vyvolává hemofilickou artropatii se všemi charakteristikami jak zánětlivých kloubních onemocnění (revmatoidní artritida), tak

degenerativních onemocnění (osteoartritida). Během tohoto procesu se zhoršuje svalová atrofie, dochází ke kontrakturám svalů a k odchylce osy kloubu. (Lobet a kol., 2014; Penka, 2014; Smejkal a kol. 2017)

Tabulka 2 – Množství kloubních krvácení v jednotlivých kloubech u těžké hemofilie (Penka, 2014)

Kloub	Počet krvácení v %
Kolenní	45 %
Loketní	25 %
Hlezenní	15 %
Ramenní	5 %
Kyčelní	5 %
Jiné	5 %

Osteofyt v oblasti kloubu vzniká jako následek autoreparační činnosti poškozené kosti. Tato kost se snaží o náhradu v místě poškození za účelem zvýšení stability. Komplikací v případě vzniku osteofytu může být dráždění blízkého nervu. Často se jedná o dráždění n. ulnaris v oblasti loketního kloubu nebo n. tibialis v oblasti kotníku. (Teyssler, 2019)

Rozvoj hemofilické artropatie a její stádia lze rozlišit na akutní hemartros, chronickou hemofilickou artropatii a sekundární (hemofilickou) artrózu. Další možností je klasifikace morfologická, kde nejméně závažný stupeň je ojedinělé krvácení bez postižení kloubů, dále panartritida, destrukce kloubu a nejtěžší stupeň je deformační artropatie. (Dungl, 2014)

Fáze procesu vedoucí k plně rozvinuté artropatii dle klinických projevů jsou:

1. stupeň – přechodná synovitida bez následků, jakmile ustoupí hemartróza, kloub se vrací do původního stavu;
2. stupeň – chronická synovitida s otokem kloubu, zúžením synovie a omezením rozsahu pohybu;
3. stupeň – chronická artropatie, kdy kromě předchozích symptomů jsou přítomny i osově deformity a svalová atrofie;
4. stupeň – vazivová nebo kostěná ankylóza. (Fernandez-Palazzi a kol., 2002)

Někteří pacienti s významným poškozením kloubů zažili pouze pár epizod klinicky diagnostikované hemartrózy, a přesto se první známky artropatie již objevily při vyšetření magnetickou rezonancí (MRI). Je pravděpodobné, že hemofilie je spojena s opakovaným subklinickým intraartikulárním krvácením i u intenzivně léčených pacientů. (Lobet a kol., 2014)

3.2.3 Diagnostika hemofilické artropatie

Radiografie

Hemofilickou artropatii bylo dříve možné zobrazit pouze pomocí radiografie. K hodnocení hemofilické artropatie v klinických studiích se používají dva klasifikační systémy. Stupnice Arnold – Hilgartner (A-H) a Petterssonovo skóre jsou oba založené na konvenční radiografii. Hlavním omezením radiografie je schopnost znázornění pouze hrubých změn kloubů a nemožnost detekovat včasné změny v měkkých tkáních, synovii nebo chrupavce, a je proto necitlivý na časné změny hemofilické artropatie. Znamená to, že jakmile se jednou projeví změny na rentgenu, artropatie obvykle již dosáhla pokročilého a nevratného klinického stádia. (Lobet a kol., 2014)

Magnetická rezonance

Magnetická rezonance (MRI) je v současné době nejcitlivější zobrazovací technikou pro včasnou detekci lézí kloubů. Na rozdíl od konvenční radiografie a ultrasonografie umožňuje MRI zobrazování více tkání, které zahrnuje kosti, okolní vazy a šlachy. MRI je schopna vizualizovat všechny léze hemofilické artropatie, a proto může být použita k detekci a sledování méně pokročilého poškození kloubů, zejména v časných stádiích artropatie. Nevýhody tohoto zobrazovacího nástroje jsou však vysoké náklady na vyšetření, omezenou přístupnost ke stroji, potřebu sedace u dětí a možnost vyhodnotit při každém vyšetření pouze jeden kloub. (Di Minno a kol., 2016; Lobet a kol., 2014)

Ultrasonografie

Ultrasonografie (US) je levná a neinvazivní zobrazovací technika v reálném čase. US je ideální pro stanovení rozsahu a stadia zánětu měkkých tkání, detekci přítomnosti intraartikulární či extraartikulární tekutiny a možnost sledování pravidelně během léčby pacienty s hemartrózou nebo chronickou synovitidou, aby se docílilo vhodného dávkování koagulačního faktoru. Navíc je toto vyšetření u dětí snadno proveditelné. (Di Minno a kol., 2016; Lobet a kol., 2014)

US se používá hlavně v akutních klinických situacích k identifikaci přítomnosti krve v kloubech. Vytvořilo se také několik protokolů, všechny se společným účelem implementace US pro diagnostiku a sledování kloubního poškození u hemofilie. V současné době je celosvětově uznávaným protokolem HEADUS (Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound). Na druhé straně je třeba zdůraznit, že spolehlivá diferenciací zánětlivé tekutiny od hemoragického výtoku není vždy jednoduchá a v některých případech ji nelze dosáhnout pouze na základě US nálezů. Je proto stále potřeba spolupráce mezi US a klinickým vyšetřením (přítomnost bolesti, zvětšení obvodu kloubu a snížení rozsahu pohybu). (Di Minno a kol., 2016; Hrdličková, Seko, 2019)

3.2.4 Hodnotící škály

Stupnice Arnold – Hilgartner (A-H) je metoda progresivního bodování zahrnující šest stádií (Stadia 0 – 5), přičemž Stadium 5 odpovídá nejhoršímu nálezu (tj. artropatie v konečném stadiu). Měřítka A-H je založeno hlavně na rentgenových nálezech a pokusech kategorizovat změny kloubů do stádií, které mají chirurgický význam. A-H metoda je v porovnání s Petterssonovým skóre jednoduchá a snadno použitelná. (Lobet a kol., 2014)

Petterssonovo skóre je aditivní stupnicí, kde každá abnormalita je odstupňována od 0 do 2, a body každé kategorie se sčítají, aby se získalo individuální skóre kloubů. Petterssonovo skóre je pečlivější, a účinněji rozlišuje mezi různými stádii hemofilické artropatie, stále však tuto škálu nelze považovat za spolehlivý nástroj k detekci subklinického poškození kloubů. (Di Minno a kol., 2016; Lobet a kol., 2014)

Hemophiliac Joint Health Score 2.1 (HJHS 2.1) bylo vyvinuto za účelem sledování časných změn na kloubech u dětí ve věku 4 až 18 let s hemofilií, aby se vyhodnotila účinnost substituční léčby. Používá se i při hodnocení kloubů u dospělých, ale již to není primárně za účelem zhodnocení účinnosti substituční léčby, ale především pro sledování progresu onemocnění. Citlivost měření umožňuje sledovat také účinky fyzioterapie bez nutnosti použití zobrazovacích technik. (Sluiter a kol., 2014)

Gilbertovo skóre označeno také jako World Federation of Hemophilia Physical Examination Score bylo donedávna hlavním nástrojem používaným k hodnocení kloubů u hemofiliků. Je méně citlivé na mírné změny než HJHS, ale na rozdíl od něj rozlišuje závažnost onemocnění nebo typ léčby. Pravděpodobně má nejlepší využití u starších dětí a dospělých s těžkým postižením, kdy je přítomen inhibitor, nebo pokud nemá pacient přístup k substituční léčbě. (Gilbert score, 2011)

Kromě strukturálního poškození kloubní chrupavky způsobeného opakovanými krvácivými epizodami může mít pacient s hemofilií také funkční omezení, potíže s prováděním a účastí na každodenních činnostech. Tyto aspekty lze hodnotit speciálními dotazníky, jako jsou Functional Independence Score for Hemophilia (FISH), Hemophilia Activities List (HAL), Pediatric Hemophilia Activities List (PedHAL) a International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). Ve spojení s klinickým hodnocením se také doporučuje, aby byl posouzen dopad poškození kloubů na kvalitu života. (Lobet a kol., 2014)

3.3 Strategie komplexní léčby

Pro pacienta s hemofilickou artropatií je komplexní přístup k léčbě nutností. Potřeba konkrétní terapie se však během života mění v závislosti na akutních stavech, chronických stavech v případě jiných onemocnění, aktuálním stavu muskuloskeletálního systému, ale i na aktuální fyzické aktivitě a zaměstnání. Stav onemocnění ovlivňuje také psychický stav nemocného, což může vyžadovat péči psychologa či psychiatra. Především u dětí, které podstupují pro ně bolestivé léčebné zákroky, ať už z důvodu profylaxe nebo při zranění, může být včasná intervence odborníka žádoucí. Patologický strach z následující aplikace faktoru a stres z něj plynoucí může sám o sobě způsobit častější výskyt krvácení. Stejně tak u dospělých dlouhodobé vystavení stresu zvyšuje riziko krvácení. I během preventivní rehabilitace se tedy může fyzioterapeut setkat s jakoukoliv výše uvedenou změnou stavu, která může mít na průběh léčby vliv. (Dostálová, 2018; Katzerová, 2018)

3.3.1 Strategie zvládnutí akutního krvácení

Řízení epizod akutního krvácení je v současné době založeno na okamžité substituční terapii a režimu RICE (Rest – odpočívat, Ice – chladit, Compression – stlačit, Elevation – zvýšit). V akutní fázi spočívá první terapeutické opatření v injektování koagulačního faktoru do 2 hodin od začátku krvácení. (Lobet a kol., 2014)

Odpočinek v souvislosti s kloubem znamená imobilizaci a minimální možné zatěžování. V případě narušené hemostázy může mít synoviální tkáň větší tendence k relapsu během fáze hojení ran, angiogeneze a proliferace fibroblastů, takové krvácení pak vede k většímu poškození chrupavkové matrice. Je proto vhodné se během prvních 4 – 6 dní vyhnout zatěžování končetiny s pomocí pomůcek pro chůzi (berle, chodítko). Poté lze poměrně rychle navyšovat zátěž. (Lobet a kol., 2014; Smejkal a kol. 2017)

Aplikace ledu po poranění měkkých tkání pomáhá zvládat akutní bolest související s hemartrózou, a to snížením rychlosti vedení nervů, snížením tvorby otoků omezením prozánětlivé odezvy a vazokonstrikcí, která snižuje průtok krve do poraněné tkáně. Použití ledu však zpomaluje hojení, tím že brání makrofágům v uvolňování inzulinu podobného růstového faktoru v poškozeném svalu nebo kloubu. Ochlazování poškozeného kloubu nebo svalu na krátkou dobu či krátce po krvácení za účelem analgezie je tedy přijatelné, ale nemělo by přesáhnout 6 hodin. V doporučení Českého národního hemofilického programu je uvedeno chladit každé 2 hodiny přibližně po dobu 20 minut prvních 12 až 24 hodin. (Lobet a kol., 2014; Smejkal a kol. 2017)

Externě aplikovaná komprese pomáhá omezit otoky kloubů zvýšením vnějšího tlaku a omezením roztažení kloubních pouzder, což vede ke sníženému krvácení. U malých dětí se komprese nedoporučuje, protože nejsou schopny upozornit lékaře na nežádoucí příznaky, jako je parestezie. Elevace oteklé oblasti je také účinnou metodou ke snížení otoků souvisejících s hemartrózou. (Lobet a kol., 2014)

V posttraumatických případech může být hemartróza masivní a chrupavka je vystavena velkému množství krve. Punkce kloubu, během prvních 24 hodin, se doporučuje pouze pro opravdu těžkou hemartrózu. Systematická punkce kloubů je kontraindikovaná z důvodu rizika infekce a dalších komplikací. (Lobet a kol., 2014)

Zajištěna by měla být rovnováha mezi odpočinkem, časným rozhýbáváním a zatěžováním, aby se zabránilo nežádoucím komplikacím spojeným s imobilizací a současně se minimalizovalo riziko opakovaného krvácení. Cílem fyzioterapie v počátku akutní fáze krvácení je redukce otoku, bolesti a podpora hojení. Kromě doporučeného režimu RICE, lze k podpoře hojení a zmírnění otoku aplikovat metodu míčkové facilitace již během 24 hodin od vzniku krvácení či lymfotape. V akutní fázi jsou všechny terapie, které brání hemostatickému procesu, jako jsou masáže a zdroje tepla, kontraindikovány. (Fyzioterapie pro hemofiliky, 2018; Lobet a kol., 2014)

Po krátké době imobilizace, přibližně 48 – 72 hodin po poranění, lze za účelem stimulace receptorů v postižené oblasti a obnovení rozsahu pohybu v kloubu začít s protahovacím cvičením s nízkou intenzitou v mezích bolesti. Následuje cvičení s cílem obnovení síly svalů nejprve pomocí izometrické kontrakce a až následně izotonické kontrakce. Rehabilitace může být ukončena v případě schopnosti pacienta provést takový rozsah pohybu, jaký byl před krvácením, či při bezbolestném provádění pohybů

v maximálním rozsahu. V případech, kdy byl hematoma způsoben obyčejným každodenním pohybem, je doporučeno pokračovat v rehabilitaci dále, aby se zlepšily funkční pohybové vzorce. (Fyzioterapie pro hemofiliky, 2018; Lobet a kol., 2014)

Hlubší hematomy mohou být obtížně diagnostikovatelné, protože viditelné příznaky mohou chybět. V této souvislosti jsou důležitými diagnostickými nástroji US a MRI. Časté, především u dospívajících a mladých dospělých, je krvácení do m. psoas major. Jedná se o krvácení, které může mít závažné následky, protože na sval naléhá femorální nerv a femorální arterie a v případě otoku může dojít k utlačení. V případě krvácení tedy sledujeme povrchové cití především na přední straně stehna, také sledujeme schopnost extenze v kolenním kloubu, pohyblivost akrálních částí, barvu a trofiku končetiny. Pokud je patrné jakékoliv postižení nervu, je nutná konzultace se specialistou. Krev se z tohoto svalu vstřebává několik týdnů až měsíců a než krvácení ustane, musí být pacient v naprostém klidu a omezit i chůzi o berlích. Hodnocení svalové struktury a funkce po svalovém krvácení je zásadní a ovlivňuje rehabilitační proces. Pokud se stav svalu nezohlední, může to vést k opakujícím se nebo novým krvácivým epizodám v místě zranění nebo v důsledku vytvořených kompenzačních mechanismů. (Lobet a kol., 2014)

Intrakraniální typ krvácení zažije až 5 % těžkých hemofiliků. Nejčastěji k tomuto typu krvácení dochází perinatálně, tedy během porodu hemofilika. Proto by měl každý prenatálně diagnostikovaný hemofilik absolvovat co nejdříve po narození ultrasonografické vyšetření hlavičky. Později může dojít k intrakraniálnímu krvácení při úrazu nebo spontánně. Rychlost poskytnutí specializované zdravotní péče, pokud jsou registrovány akutní projevy krvácení do mozku, je zásadní. (Smejkal a kol., 2017)

Dřívější přístupy k léčbě akutního krvácení

Moderní postupy při léčbě krvácení se začaly uplatňovat a vyvíjet až s podáváním účinnějších farmak, což je období přibližně posledních 30 let. Proto není neobvyklé setkat se s hemofilikem, který má muskuloskeletální aparát v horším stavu, než budou mít v jejich věku dnešní děti s těžkou formou hemofilie. Téměř každý těžký hemofilik nad 30 let v České republice absolvoval dlouhodobé hospitalizace i při obyčejném spontánním krvácení. Pohybový systém takového hemofilika je proto ukázkou následků dlouhodobé imobilizace a dalším následkem je nechut' těchto pacientů svěřovat se do rukou zdravotníků. V některých zemích jsou naše „historické“ postupy při nedostatku prostředků moderní léčby stále standardem. (Blatný, 2019)

3.3.2 Fyzioterapeutická léčba osob s hemofilíí

Fyzioterapeutické sezení je zaměřené na celkové zlepšení hybnosti kloubů, prevenci špatných pohybových stereotypů a omezení svalové atrofie. Terapie pomocí vhodných strategií využívá stimulační činnosti, cvičební programy, poskytování pomůcek pro každodenní činnosti a vyhýbání se přitěžujícím činnostem. (Fyzioterapie pro hemofiliky, 2018; Lobet a kol., 2014)

Pacientovi s chronickou artropatií může být nabídnuta každotýdenní fyzioterapie. Vždy je však indikována péče fyzioterapeuta po chirurgickém zákroku. Doporučený postup rehabilitace po akutním krvácení byl popsán v předchozí podkapitole a pacient by měl být zaučen, jak v těchto případech postupovat, protože fyzioterapeutická léčba po akutním krvácení probíhá obvykle pouze v případě hospitalizace. U jedinců s pokročilou artropatií je terapie zaměřena na maximalizaci funkce a přizpůsobení se omezením. V chronických stádiích je časté využití kompenzačních pomůcek pro chůzi. Fixační a korekční dlahy a ortézy lze použít při kloubní nestabilitě nebo deformitě. Také vložky do bot a speciálně navržená ortopedická obuv snižují bolest a zlepšují schopnost pohybu kotníku v případě konečného stádia artropatie kotníku. (Lobet a kol., 2014)

Veškeré metody jsou voleny podle aktuálního stavu pacienta a vyšetření i terapie by měla probíhat za dostatečné substituce faktoru, ideálně do několika hodin po aplikaci. Vzhledem k obtížnosti plánování terapie podle pacientova plánu profylaxe se vždy před začátkem terapie zjišťuje čas poslední aplikace faktoru a následná terapie je volena s ohledem na tuto informaci. Nejčastější manuální techniky a kinezioterapeutické metody využívané při vyšetřování a preventivní terapii osob s hemofilíí budou popsány v kapitole Metodologie. (Katzarová, 2018)

Fyzikální terapie

Možnosti aplikace fyzikální terapie u hemofiliků nebyly v souvislosti s moderními postupy léčby zatím v odborné literatuře zabývající se fyzikální terapií aktualizovány. Hemofilie, která je řazena mezi hemoragické stavy, je označovaná jako obecná kontraindikace pro všechny typy fyzikální terapie kromě lokální kryoterapie. V současné době jsou ale hemofilici na profylaktické léčbě, proto se uváděná absolutní kontraindikace některých prostředků fyzikální terapie uvolňuje na relativní kontraindikaci. Pokud je jedinec zaléčený takovým způsobem, že spontánně nekrváčí, neměl by být problém lékařem indikovanou fyzikální terapii aplikovat. Při aplikaci fyzikální terapie na horní končetiny, pokud se nejedná o terapii cílenou na jizvu nebo

o fototerapii, je u hemofiliků z důvodu intravenózně podávané léčby potřeba kontrolovat přítomnost jizvy nebo čerstvého vpichu. (Katzerová, 2018)

V akutním stádiu hemartrózy lze použít kromě lokální kryoterapie také pulzní krátkovlnnou diatermii. Pulzní krátkovlnná diatermie se používá u pacientů s hemofilií za účelem omezení vzniku otoků a zlepšení regenerace bez zvýšení intraartikulární teploty. Tato terapie urychluje regeneraci tkání, zvyšuje počet lymfocytů a fibroblastů v cílové oblasti, zvyšuje ukládání kolagenových a fibrinových vláken, zvyšuje reabsorpci edému a hematomu a omezuje místní zánětlivý proces. Pacient by neměl při aplikaci pozorovat zvýšení teploty, tuto podmínku by mělo splnit nastavení přístroje na intenzitu I do 1,5 W. Ultrasonoterapii je možné použít v subakutním a chronickém stádiu, kdy lze aplikovat pulzní ultrazvuk s poměrem délky impulzu a pauzy 2 : 8 nebo 1 : 8, působící atermicky. Účinky takové aplikace jsou zlepšení metabolismu v dané oblasti, zvýšení propustnosti membrán, stimulace buněčné aktivity a podpora redukce edému. (Poděbradský, Poděbradská, 2009; Poenaru a kol., 2016)

V chronickém stádiu můžeme ovlivňovat hypotrofické svaly a svalové kontraktury, které jsou častým následkem imobilizace nebo omezené hybnosti poškozených kloubů a také bolestivost kloubů. Pro posílení hypotrofického svalstva lze využít elektrogymnastiku, konkrétně pak nízkofrekvenční Faradayův proud nebo TENS surge. Faradayův proud je pulzní pravoúhlý monofázický proud s frekvencí 45 Hz, délkou impulzu 2 ms a pauzou 20 ms. TENS surge je skupina impulzů o délce 0,07 – 0,1 ms v obálce sinusového, lichoběžníkového nebo obdélníkového tvaru, které jsou v nadprahově motorické intenzitě poměrně dobře snášeny. (Ara Doly, 2017; Navrátil, 2019; Poenaru a kol., 2016)

Pro ovlivnění kontraktur a hypertonického svalstva lze použít myorelaxační účinky transkutánní elektrostimulace (TENS), interferenční proudy, magnetoterapii a již zmíněnou ultrasonoterapii. Všechny vyjmenované prostředky působí také analgeticky. Pro tyto účely lze využít TENS proudy s délkou impulzu kratší než 1 ms působící analgeticky, aplikované transregionálně. Také interferenční proudy dipólově nebo tetrapólově aplikované lze využít pro snížení bolesti a dekontrakci svalů. Magnetoterapie je vhodná pro její analgetické, myorelaxační a disperzní účinky a vliv na metabolismus kostí. (Ara Doly, 2017; Navrátil, 2019; Poenaru a kol., 2016)

Hydroterapie má u osob s hemofilií široké uplatnění a je obvykle dobře snášena. Lze využívat terapeutického plavání, cvičení ve vodě a také vířivých částečných nebo i celotělových koupelí před fyzioterapií. Cvičení ve vodním prostředí snižuje zátěž působící na klouby vlivem gravitační síly a zároveň při pohybu působí zvýšený odpor, což usnadňuje posílení i protažení svalů. Teplota vířivé koupele před terapií by měla být volena podle stavu a stádia onemocnění. V akutním stadiu lze lokálně aplikovat např. Priessnitzův obklad. (Poděbradský, Poděbradská, 2009; Poenaru a kol., 2016)

Pro ošetření jizev na povrchu kůže v oblasti opakovaných vpichů se používá aplikace laseru a biolampy, pozitivní vliv na stěnu cévy však nebyl potvrzen. Analgetický účinek laseru byl také zkoumán u dětí s chronickou synovitidou. (Elnaggar, 2019; Poděbradský, Poděbradská, 2009)

Absolutní kontraindikací jsou terapie využívající nešetrně mechanickou energii, například terapie rázovou vlnou a skotské stříky. Nevhodné jsou také podtlakové i přetlakové terapie. V akutním stádiu pak všechna pozitivní termoterapie. Fyzikální terapii je nutné aplikovat se zvýšenou opatrností, vždy vhodně indikovanou aplikaci by měla provádět osoba vyškolená v problematice hemofilie. Pracuje se zde s poměrem pozitivního vlivu vůči negativnímu, přičemž by měl pozitivní účinek vždy převládat. (Katzerová, 2018; Navrátil 2019)

Sportovní aktivity

Fyzická aktivita ovlivňující fyzickou zdatnost a normální nervosvalový vývoj, se zaměřením na posílení svalů, zlepšení koordinace, dosažení či udržení zdravé hmotnosti a psychické pohody, by měla u hemofiliků vždy podporována. Mezi vhodné sporty jsou řazeny bezkontaktní sporty například plavání, chůze, cyklistika, badminton, veslování a běh na lyžích. Naopak mezi nevhodné sporty jsou řazeny vysoce kontaktní sporty, jako je fotbal, hokej, ragby a box, nebo také vysokorychlostní sporty jako motokros či lyžování. Obecně je pak téměř jakýkoliv sport prováděný na profesionální úrovni pro osoby s hemofilií nevhodný. (Hilberg, 2018; Srivastava a kol., 2013)

Pacient by měl výběr sportu konzultovat s hematologem a s ohledem na jeho konkrétní zdravotní stav také s ortopedem a fyzioterapeutem. Kromě zvážení zdravotního stavu pacienta se také hodnotí vhodnost techniky provádění daného sportu, jako je například možnost bezkontaktní tréninkové techniky kata v karate, nebo naopak nevhodný typ cyklistiky downhill. Výběr sportu by měl vždy odrážet zájmy, schopnosti, fyzický stav

a možnosti hemofilika. Důležité je používání ochranných pomůcek a možnost využití zpevňujících ortéz. Pacient by měl být poučen o prevenci úrazu při daném sportu a také o zahřátí a protažení svalů před i po fyzické zátěži. (Hilberg, 2018; Srivastava a kol. 2013)

Fyzická aktivita u dětí s hemofilií je důležitou součástí prevence krvácení. V dětství dochází k největšímu rozvoji motorických dovedností, jako jsou obratnost, flexibilita, síla, vytrvalost a rychlost, pomocí sportovních her. Vzhledem ke snadnějšímu vzniku krvácení u hemofiliků než u zdravých jedinců by měl být kladen důraz na to, aby měl hemofilik stabilní klouby, výbornou koordinaci pohybů, fyziologický rozsah kloubů, funkční sílu svalů, zdravou tělesnou hmotnost, neměl vadné držení těla a byl šikovnější. Tyto dovednosti by pak měl udržovat i v dospělosti. (Blatný, 2019; Katzerová, 2019)

3.3.3 Ortopedická léčba chronické hemofilické artropatie

Chirurgické výkony by měly být pouze pro pacienty se závažným poškozením kloubů a přínosy těchto operací by vždy měly převažovat nad potenciálně souvisejícími komplikacemi, jako jsou infekce, neuropatie a krvácení. Operace musí být prováděny zkušeným chirurgem a v centru se specializací na léčbu hemofilie, aby bylo možné řídit a přizpůsobovat se denní substituční terapii. (Lobet a kol., 2014)

Synovektomie a synoviortéza

V případech opakované hemartrózy v jednom kloubu může být volbou synovektomie nebo synoviortéza. Tyto postupy však musí být provedeny před rozvojem nadměrného poškození kloubů. Žádná z těchto technik totiž není schopna zabránit degradaci již poškozených kloubů a nemůže zlepšit funkci kloubů. Synoviortéza spočívá v injektování chemické nebo radioizotopové látky do kloubu, které zabraňuje zánětu usnadněním tvorby vláknité tkáně. Ta pak inhibuje proliferaci cév a snižuje riziko intraartikulárního krvácení. Synoviortéza je minimálně invazivní a lze ji provádět ambulantně, aniž by vyžadovala velké pokrytí koagulačními faktory. Chirurgická synovektomie spočívá v provedení co nejúplnějšího chirurgického vyříznutí hypertrofické synoviální membrány. To současně umožňuje vyčištění kloubu. Tento postup lze provést otevřeným nebo dnes upřednostňovaným artroskopickým přístupem. (Lobet a kol., 2014)

Chirurgická léčba kolenního kloubu

Totální endoprotéza (TEP) kolene je možnou volbou pro pacienty se závažnou artropatií kolene. TEP kolene odstraňuje bolest a opravuje některé deformace. Tento postup však může být komplikován přítomností kloubní fibrózy nebo závažných kostních

deformit v předoperačním stadiu. Artrofibróza a deformity kostí v předoperačním stadiu jsou zodpovědné za tuhost kloubů, která zůstává relativně častou komplikací navzdory intenzivnímu rehabilitačnímu programu. U některých pacientů má však i mírné zlepšení rozsahu pohybu v kombinaci se sníženou kloubní bolestí výrazně pozitivní dopad na jejich kvalitu života. Před přistoupením k TEP se u hemofiliků provádí korekční operace s cílem srovnání dlouhé osy dolní končetiny. (Lobet a kol., 2014; Teysler, 2019)

Chirurgická léčba loketního kloubu

V případech těžké artropatie jsou obvykle přítomny kostní deformace kloubních povrchů a zvětšení hlavy radia omezující pronačně-supinační pohyb. U těchto pacientů lze provést chirurgickou resekci radiální hlavy, která se provádí souběžně se synovektomií a výplachem kloubů. Procedura je snadno proveditelná, má málo komplikací, snižuje výskyt krvácivých epizod a snižuje bolestivé příznaky. Rozsah pohybu ve směru pronačně-supinačním zde může být zlepšen okamžitě, pohyb flekčně-extenční ale ovlivněn není. Totální endoprotéza loketního kloubu je indikována, až pokud artropatie narušuje každodenní činnosti. V případě velkých kostních deformit účinné umístění protézy už možné není. (Lobet a kol., 2014)

Chirurgická léčba hlezenního kloubu

U těžké artropatie kotníku v konečném stadiu spojené se silnou bolestí, deformitami paty a častým krvácením se doporučuje chirurgická artrodéza talokrurálního a/nebo subtalárního kloubu. Dosud je totální endoprotéza kotníku nejistou terapeutickou možností s nedostatkem údajů. První výsledky TEP kotníku u hemofilika se však zdají uspokojivé, a to jak z hlediska snižování bolesti, tak zlepšování rozsahu pohybu v kotníku. Zdá se však, že takový postup lze zvážit pouze u pacienta s hemofilií, který má zachovaný určitý rozsah pohybu. (Lobet a kol., 2014)

4 METODIKA

4.1 Vyšetřovací metody

4.1.1 Zásady testování

Vyšetření je vhodné provádět v soukromí a místnost by měla působit důstojně. Během vyšetřování by měl být terapeut ohleduplný a taktní. Pokud vykazuje pacient příznaky neklidu, únavy nebo dalších podobných projevů, které nejsou pro jeho stav obvyklé, je vhodné zvážit odložení měření. Prostor by měl splňovat hygienické zásady, mezi které patří také dostatečná teplota místnosti. Nejdříve se odebere anamnéza pacienta, poté se začíná s měřením. Pacient je oblečen během měření jen do nejnutnějšího oblečení. Jsou dodržovány hygienické zásady jako mytí rukou terapeuta před i po měření a desinfekce pomůcek po každém pacientovi. Opakovaná měření by měla být prováděna stejným terapeutem a ve stejných podmínkách, jako je denní doba měření, nebo měřící přístroje. Přístroje pro měření by měly být pravidelně kalibrovány. (Haladová, Nechvátalová, 2010)

4.1.2 Anamnéza

Anamnéza shrnuje informace o zdravotním stavu pacienta od narození dosud. Přímo anamnézu získáváme od pacienta, nepřímou od rodiny, osob blízkých nebo osoby doprovázející. Odběrem anamnézy při vyšetření obvykle začínáme a během pohovoru sledujeme kromě obsahu i způsob komunikace, mimiku a řeč těla. Během odběru by měl pacient popsat své obtíže svými slovy ideálně s časovými údaji a popsat okolnosti vzniku potíží. Obvykle je nutné do pohovoru zapojit cílené otázky, ale je potřeba, aby na pacienta nepůsobily manipulativně. Anamnéza je odebrána v soukromí a vyšetřující by měl budovat důvěru, vyvarovat se projevů přehnaného spěchu, nervozity nebo jakýchkoliv projevů nesympatie. (Kolář, Máček 2015; Navrátil 2017)

4.1.3 Antropometrie

Antropometrie se zabývá měřením tělesných rozměrů. K měření se využívá stěna opatřená měřítkem (antropometrická stěna), dvě nášlapné váhy, pásová míra ocelová nebo krejčovský metr, pelvimetr, olovnice, dynamometr, kaliper a pravoúhlý trojúhelník. Hmotnost těla je měřena na nášlapné váze. Tělesná výška je měřena ve stoji u stěny. Index tělesné hmotnosti (BMI) byl odvozen z tělesné hmotnosti a výšky pacienta (tab. 3) podle vzorce:

$$\text{BMI} = \text{tělesná hmotnost [kg]} / (\text{tělesná výška [m]})^2. \text{ (Haladová, Nechvátalová, 2010)}$$

Tabulka 3 – Hodnoty Body Mass Indexu (Haladová, Nechvátalová, 2010)

BMI	20 - 25	přiměřená hmotnost
BMI	25,1 - 30	nadváha
BMI	30,1 - 40	obezita
BMI	40,1 a více	těžká obezita

Krevní tlak je měřen preventivně z důvodu vyšší hmotnosti pacienta a pozitivní rodinné anamnézy na vysoký krevní tlak. K měření je použit digitální pažní tonometr pro domácí použití. Vyšetřena byla i tepová a dechová frekvence udávající počet tepů a dechů za minutu v klidovém stavu. (Haladová, Nechvátalová, 2010)

Délky tělesných segmentů jsou měřeny krejčovským metrem obvykle mezi body na kostře, které jsou snadno hmatné a prominují. Obvody tělesných částí jsou pak měřeny v přesně stanovených místech také pomocí krejčovského metru. Je nutné pracovat co nejpřesněji a každý údaj přeměřit dvakrát. Hodnocení tohoto vyšetření je prováděno obvykle srovnáním s měřením provedeném na druhé straně těla nebo srovnáním stejného vyšetření při předchozím měření. Obvodové míry v oblasti kloubů jsou u osob s hemofilií indikátory otoku kloubu nebo hypotrofie svalů. (Haladová, Nechvátalová, 2010)

4.1.4 Vyšetření dynamiky páteře

Při vyšetření dynamiky páteře se měří pohyblivost úseků páteře. Sleduje se rozdíl ve vzdálenostech daných částí páteře v nulovém postavení a při maximálním pohybu. Výchozí poloha je stoj prostý a během pohybu by měla být fixovaná pánev.

- Čepojova distance vyšetřuje rozsah flekčního pohybu krční páteře. Body měření jsou obratel C7 a 8 cm kraniálně. Tato vzdálenost by se při maximální flexi krční páteře měla prodloužit minimálně o 3 cm.
- Thomayerova zkouška vyšetřuje rozsah celé páteře při předklonu. Zkouška je pozitivní, pokud se vyšetřovaný nedotkne podlahy ani špičkami prstů a zaznamenává se vzdálenost mezi podlahou a špičkami prstů. Negativní je zkouška, pokud se vyšetřovaný dotkne podlahy a zaznamenává se přesah. Toto vyšetření páteře je ovlivněno pohyblivostí v kyčlích a zkrácením ischiokrurálních svalů.

- Ottova distance měří rozsah hrudní páteře a body měření jsou obratel C7 a 30 cm kaudálně. Měříme Ottovu inklinální vzdálenost při předklonu a zaznamenáváme prodloužení vzdálenosti mezi měřenými body, které by mělo být nejméně 3,5 cm. Dále měříme i Ottovu reklinální vzdálenost při záklonu a zkrácení vzdálenosti mezi body by mělo být o 2,5 cm. Součtem těchto rozdílů zjišťujeme pohyblivost hrudní páteře v sagitální rovině.
- Stiborova distance měří rozsah hrudní a bederní páteře do flexe. Body měření jsou obratle C7 a L5 a rozdíl vzdálenosti při předklonu by měl být 7 až 10 cm.
- Schoberova distance vyšetřuje rozsah bederní páteře při předklonu. Body měření jsou obratle L5 a 10 cm kranálně a rozdíl jejich vzdálenosti při předklonu by měl být nejméně 4 cm. U dětí jsou body měření obratle L5 a 5 cm kranálně a rozdíl by měl být minimálně 2,5 cm.
- Lateroflexe se měří ve vzpřímeném stoji zády opřenými o zeď. Označíme bod na stehně, kam dosáhne nejdelsí prst, a poté bod, kam dosáhne tento prst při úklonu na homolaterální stranu. Zjišťujeme symetrii těchto vzdáleností. (Haladová, Nechvátalová, 2010)

4.1.5 Vyšetření postavy

Postava se hodnotí buď v klidu (statické vyšetření), nebo při pohybu (dynamické vyšetření) pomocí aspekce, měření a palpce. Hodnotí se statický stoj, dynamický stoj a chůze. Při hodnocení se postupuje obvykle od spodu směrem kranálním, a to při pohledu zezadu, zepředu a z boku. Jedním z hlavních sledovaných parametrů je symetrie, tedy porovnávání jedné strany s druhou. K měření je nejčastěji využíván krejčovský metr, olovnice a dvě váhy. (Haladová, Nechvátalová, 2010)

Vyšetření stoje statické

Během vyšetření je sledováno postavení dolních končetin a jejich segmentů, reliéf, osa, rozložení a zatížení. Při vyšetření pánve se sledují především přední spiny, hřebeny lopaty kyčelní, zadní spiny, subgluteální a intergluteální rýhy, jejich postavení vůči sobě a symetrii ve všech rovinách. Na trupu je sledováno postavení pupku vůči předním spinám a vertikální ose trupu, tonus svalů břišních, zad a hrudníku, symetrii thorakobrachiálních trojúhelníků, postavení jednotlivých částí hrudníku, jejich tvar a symetrie, postavení a tvar lopatek, zakřivení páteře ve frontální i sagitální rovině, tonus krčních svalů a postavení hlavy. Nakonec je hodnoceno postavení horních končetin a jejich segmentů, reliéf, osa a rozložení. (Haladová, Nechvátalová, 2010)

Vyšetření stoje pomocí olovnice

Při vyšetření je sledováno osové postavení páteře a je hodnocena symetrie lateroflexe. V ideálním případě se trny obratlů a intergluteální rýha kryjí s vertikální osou olovnice, která je spuštěná ze záhlaví a dopadá symetricky mezi paty. Postavení páteře vychýlené ve frontální rovině je označováno jako skoliotické a pokud olovnice spuštěná ze záhlaví v prochází intergluteální rýhou, jde o kompenzovanou skoliózu. Když intergluteální rýhou neprochází, jde o dekompenzovanou skoliózu. Při vyšetření lateroflexe se olovnice spouští z heterolaterální axily a ideálně prochází intergluteální rýhou. Pokud prochází homolaterální hýždí, jde o příznak hypermobility, pokud heterolaterální hýždí, jde o omezenou hybnost. (Haladová, Nechvátalová, 2010; Janda 2004)

Osové postavení páteře v sagitální rovině se hodnotí zboku, olovnici spuštěnou ze záhlaví. V ideálním případě se olovnice dotýká záhlaví, křivky hrudní páteře (hrudní kyfózy) a prochází intergluteální rýhou. Vzdálenost olovnice od křivky krční páteře (krční lordózy) je 2 – 2,5 cm a od křivky bederní páteře (bederní lordózy) 2,5 – 3 cm. Zboku se hodnotí i osové postavení celého těla. Olovnice se spouští z prodloužení zevního zvukovodu a měla by procházet středem ramenního kloubu, kyčelního kloubu a dopadat před osu zevního kotníku. Zepředu se spouští olovnice z processus xiphoideus a sleduje se, zda prochází pupkem a zda se břicho pouze dotýká olovnice nebo prominuje. Hodnotí se osové postavení trupu. (Haladová, Nechvátalová, 2010)

Vyšetření stoje na dvou vahách

Vyšetřením stoje na dvou vahách se hodnotí symetrie zatížení dolních končetin. Při přirozeném stoji je obvyklé přenášení váhy z nohy na nohu, vyšetření však probíhá ve vyrovnaném stoji. Rozdíl zátěže by neměl překročit 10 až 15 % z celkové hmotnosti. (Véle, 2006)

Vyšetření stoje dynamické

Při dynamickém vyšetření jsou sledovány pohyby těla během prostého stoje nebo modifikovaného stoje. Při vyšetření Rombergova stoje sledujeme hru prstů, titubace či ztrátu rovnováhy. Rombergův stoj I je vyšetřován v poloze prostého stoje, Rombergův stoj II v poloze stoje spojného a Rombergův stoj III v poloze stoje spojného se zavřenými očima. Trendelenburgova zkouška stoje na jedné noze testuje funkci abduktorů při stabilizaci pánve na straně stojné dolní končetiny. Vyšetřit ve stoji lze i dechový stereotyp. (Kolář, 2010)

4.1.6 Vyšetření chůze

Během vyšetření se hodnotí stereotyp chůze, který je utvářen od prvních krůčků v dětství dosud. Jedná se o pohybový projev ovlivněný mnoha faktory jako kvalita muskuloskeletálního aparátu, rozložení tělesné hmotnosti, kvalita propriocepce a dalších funkcí nervového systému. Chůze je sledovaná z boku, zepředu i zezadu. Hodnocena je šíře baze, délka kroku, rytmus chůze, odvíjení chodidel, osové postavení kloubů, postavení pánve, pohyby pánve ve všech rovinách, souhyby horní částí trupu a souhyb horních končetin. Janda určuje tři typy chůze podle kloubu, který vykonává hlavní pohyb dolních končetin. Během proximálního typu chůze převládá pohyb v kyčelním kloubu, u akrální chůze převládá pohyb hlezna a nohy a u peroneálního typu chůze probíhá výrazný pohyb v kolenním kloubu. Lze vyšetřovat i různé modifikace chůze, jako je chůze po špičkách, po schodech, o zúžené bazi či chůze pozpátku. (Haladová, Nechvátalová, 2010; Kolář, 2010)

4.1.7 Goniometrie

Goniometrie je ve fyzioterapii využívána k měření rozsahu pohybu v kloubu. K měření je používán goniometr a měříme jak pasivní, tak i aktivní rozsahy pohybu. Pro přehlednost se používá nejčastěji planimetrická metoda, při níž se vyšetřuje pohyb vždy v jedné rovině. K zaznamenání výsledků vyšetření se používá metoda SFTR. U hemofiliků je měření rozsahu pohybu relativní kontraindikací pouze proto, že je nutné postupovat při vyšetření opatrně. Goniometrie je jednou z hlavních metod při diagnostice krvácení a sledování progresu onemocnění kloubů. (Janda, Pavlů, 1993)

4.1.8 Vyšetření zkrácených svalových skupin

Vyšetření zkrácených svalů je zaměřeno na konkrétní svalové skupiny s tendencemi ke zkrácení. Obecně sem patří především svaly s posturální funkcí. Zkrácený sval je takový, který je v klidu kratší a při pasivním pohybu nedovolí dosáhnout plného rozsahu v kloubu. Jistým druhem zkrácení je i kontraktura, naopak spazmy jako zkrácené svaly hodnocené nejsou. Svalové zkrácení hodnotíme třemi stupni:

- 0 = nejde o zkrácení
- 1 = malé zkrácení
- 2 = velké zkrácení

Při vyšetření hodnotíme pasivní rozsah pohybu v kloubu a odpor při dotažení pohybu. Pro každou svalovou skupinu Janda určil přesnou polohu při vyšetření a rozsah pohybu daného segmentu pro každý stupeň svalového zkrácení. (Janda, 2004)

4.1.9 Vyšetření palpací

Pomocí vyšetření hmatem je hodnocen tonus, posunlivost, protažitelnost, teplota a vlhkost kůže. Také se hodnotí tonus a posunlivost podkoží, fascií, vazů a svalů. Sledují se otoky, jejich teplota a kvalita. Vyšetřují se jizvy, jejich struktura, kvalita, volnost a bolestivost. Vyšetřují se svalové spoušťové body, svalové kontraktury, kloubní pohyblivost, kloubní blokády a kloubní krepitace. (Haladová, Nechvátalová, 2010; Kolář, 2010)

4.1.10 Vyšetření svalové síly

Svalový test dle Jandy je analytická metoda, která má za cíl určit sílu jednotlivých svalových skupin. Během vyšetřování se hodnotí také provedení celého pohybu. Vyšetření je zatíženo chybou subjektivního hodnocení, proto je vhodné, aby vyšetření jednoho pacienta prováděl vždy jeden vyšetřující. Svalová síla je hodnocena šesti základními stupni:

- Stupeň 0 = sval bez projevu stahu.
- Stupeň 1 = sval projevující záškub, bez pohybu testované části, sval vyvine zhruba 10 % normální svalové síly.
- Stupeň 2 = sval vykoná pohyb v plném rozsahu pouze při vyloučení gravitační zátěže působící na testovanou část, sval vyvine 25 % normální svalové síly.
- Stupeň 3 = sval vykoná pohyb v plném rozsahu proti působení gravitace, sval vyvine 50 % normální svalové síly.
- Stupeň 4 = sval vykoná pohyb v plném rozsahu proti středně velkému vnějšímu odporu, sval vyvine 75 % normální svalové síly.
- Stupeň 5 = sval vykoná pohyb v plném rozsahu pohybu proti značnému vnějšímu odporu, sval vyvine 100 % normální svalové síly.
- Při vyšetření vykazujícím přechodnou hodnotu o 5 až 10 % připojíme znaménko +/- k výchozímu stupni. (Janda, 2004)

Vyšetřovaný pohyb musí být aktivně proveden v plném pasivním rozsahu. Omezený rozsah pohybu je při vyšetření zaznamenán a odůvodněn. V případě, že je vyšetření svalové skupiny provedeno jinak než podle předepsaného způsobu, je výsledek označen jako orientační hodnota a je popsána metoda odběru dat. (Janda, 2004)

4.1.11 Neurologické vyšetření

Neurologické vyšetření se u osob s hemofilií provádí především během a po akutním krvácení a v případě neurologických potíží udávaných pacientem. V případě intrakraniálního krvácení se provádí rozsáhlé neurologické vyšetření neurologem. V souvislosti s poškozením muskuloskeletálního aparátu se pak nejčastěji vyšetřují napínací reflexy, povrchové a hluboké cití.

Exterocepce zajišťuje vnímání vnějších podnětů. Ve fyzioterapii je nejčastěji vyšetřováno povrchové cití, které se vyšetřuje oboustranně v zónách, aby se zhodnotila změna, kvalita a intenzita cití v dané oblasti. Lze vyšetřovat taktilní a termické cití, jejich kvalitu, intenzitu a změny. Algické cití se obvykle cíleně nevyšetřuje. (Opavský, 2003)

Hluboké cití (propriocepce) zajišťuje vnímání vnitřních podnětů. Lze vyšetřovat polohocit (statestézii), pohybecit (kinestézii), vibrační cití (palestézii) a stereognózi. Vyšetření polohocitu je prováděno bez zrakové kontroly vyšetřovaného, který určuje, do jaké polohy byl nastaven určitý tělesný segment. Vyšetření pohybecitu se provádí také bez zrakové kontroly vyšetřovaného, jenž určuje, jaký pohyb je ve kterém kloubu pasivně prováděn. Vyšetření je prováděno od aker, pomalým tlakem, úhlovou rychlostí 30°/10 sekund. Vibrační cití se vyšetřuje pomocí ladičky, která je rozvibrována a umístěna obvykle na kostní výběžek blízko pod kůží. Stereognózie je schopnost rozeznat bez zrakové kontroly předmět, jeho povrch, tvar či materiál. (Opavský, 2003)

Vyšetřením reflexů se oboustranně zjišťuje výbavnost reflexů. Hodnotíme, zda se jedná o normální vybavitelnost (normoreflexii), zvýšenou vybavitelnost (hyperreflexii), sníženou vybavitelnost (hyporeflexii) nebo nevybavitelnost reflexů (areflexii). Hyperreflexie je příznakem postižení centrálního nervového systému. Hyporeflexie je obvykle příznakem periferní obrny nebo se objevuje u osob s myopatií. Areflexie je obvyklá u těžkých poruch periferního nervového systému. U mozečkové poruchy může být patrný kyvadlový efekt. (Opavský, 2003)

Myotatické reflexy se vyšetřují pomocí neurologického kladívka. Břišní reflexy jsou vybavovány lehkým škrábnutím na břišní stěně, odpovědí je pak stah břišního svalstva. Fyziologická hyporeflexie břišních reflexů bývá u obézních osob nebo osob s ochablou břišní stěnou. Postup vyšetření a hodnocení jednotlivých reflexů jsou uvedeny v tabulkách 4 a 5. (Kolář, 2010)

Tabulka 4 – Myotatické reflexy vyšetřované u končetin (Kolář, 2010; Opavský, 2003)

Reflex	Inervace	Místo poklepu	Fyziologická odpověď
Bicipitální	C5	šlacha m. biceps brachii v loketní jamce	flexe loketního kloubu
Styloradiální	C5, C6	processus styloideus radii	flexe loketního kloubu při semiflexi předloktí
Brachioradiální	C6	volárně distální část radiální kosti	pronace předloktí a flexe loketního kloubu
Tricipitový	C7	úpon m. triceps brachii	extenze předloktí
Flexorů prstů	C8	šlachy flexorů volárně v zápěstí	flexe prstů
Patelární	L4	ligamentum patellae	extenze kolenního kloubu
Achillovy šlachy	S1	Achillova šlacha	plantární flexe nohy

Tabulka 5 – Exteroceptivní reflexy břišní stěny (Kolář, 2010; Opavský, 2003)

Reflex	Inervace	Místo dráždění
Epigastrický	Th7-8	Epigastrium
Mezogastrický	Th9-10	Mezogastrium
Hypogastrický	Th11-12	Hypogastrium

4.1.12 Vyšetření pohybových stereotypů

Podle Jandy testujeme šest základních pohybových stereotypů:

1. Extenze v kyčelním kloubu
2. Abdukce v kyčelním kloubu
3. Flexe trupu
4. Flexe hlavy
5. Abdukce v ramenním kloubu
6. Klik

Vyšetření pohybových stereotypů slouží k hodnocení zapojení a koordinace svalů účastnících se na pohybu. Janda popsal v jednotlivých vzorcích výchozí polohy, přesné

pohyby a jaké svaly v jakém stupni aktivity a pořadí se na pohybu podílejí. Popsal také možné modifikace pohybu a nejčastější patologické vzorce a jejich příčiny. Tyto pohyby vyšetřovaný provádí pomalu, bez korekce, tak jak je zvyklý. Po vyšetření provedeme korekci pohybu. Pokud na několika korekčních pokusech vyšetřovaný nevykoná sám aktivní pohyb správně, je vadný stereotyp pravděpodobně fixován dlouhodobě a může být složité stereotyp přebudovat. (Haladová, Nechvátalová, 2010)

4.1.13 Vyšetření posturální stabilizace a posturální reaktibility

Vyšetření posturální stabilizace a posturální reaktibility slouží podobně jako vyšetření pohybových stereotypů k hodnocení zapojení a koordinace svalů. Toto vyšetření hodnotí svaly, které se účastní na stabilizaci páteře, pánve a trupu. Mezi tato vyšetření patří:

- Extenční test
- Test flexe trupu
- Brániční test
- Test flexe v kyčli
- Test nitrobřišního tlaku
- Vyšetření dechového stereotypu
- Test polohy na čtyřech

Pro správnou stabilizaci je nutná vyvážená aktivita hlubokých extenzorů páteře, hlubokých flexorů krku, bránice, břišních svalů a svalů pánevního dna. Přesné zapojení popisuje Kolář společně s testy, které slouží k vyprovokování posturální aktivity a následnému hodnocení funkcí svalů. (Kolář, Máček, 2015)

4.1.14 Hemophilic Joint Health Score 2.1

Hemophilic Joint Health Score je speciálně vytvořené hodnocení stavu kloubů u osob s hemofilií, které sleduje parametry nejčastěji postižených kloubů. V první části číselně hodnotíme jednotlivě loketní, kolenní a hlezenní klouby. Vyšetřuje se otok, doba trvání otoku, atrofie svalů v oblasti kloubu, krepitus při pohybu, omezení flexe a extenze, bolest kloubu a svalová síla. V druhé části je hodnoceno omezení při komplexních pohybech, jako je chůze, chůze po schodech, běh a skákání po jedné noze. Výsledkem je součet bodů obou částí, které může mít hodnotu od 0 do 144 bodů. Hodnocení je velmi citlivé na změny a bylo testováno i na zdravých sportujících jedincích. Bodové hodnocení jednotlivých parametrů a záznamový arch je přiložen v závěrečné části bakalářské práce. (Sluiter a kol., 2014)

4.2 Terapeutické metody

4.2.1 Mobilizace měkkých tkání

Měkké tkáně jsou v ideálním případě elastické a pohyblivé vůči sobě i proti jiným strukturám a umožňují pohyb pohybové soustavy ve fyziologickém rozsahu. Tato technika je založena na vytvoření předpětí v místě s omezenou pohyblivostí do bariéry a udržení tohoto předpětí bez změny tlaku či tahu, dokud nenastane fenomén uvolnění, který může trvat déle než půl minuty. Techniku lze použít na hyperalgické zóny projevující se například sníženou protažitelností kůže a zvýšenou bolestivostí, terapie je prováděna stejně jako vyšetření, protahováním kůže mezi dvěma prsty nebo dlaněmi. Při technice protažení pojivové řasy v podkoží, svalech nebo jizvách je provedena tato řasa do tvaru písmene „S“ a čeká se na fenomén uvolnění. (Lewit, 2003)

Působení tlakem lze použít například tam, kde není možné provést řasu u povrchových svalů nebo jizev. Touto metodou se ošetřují i hluboké fascie, jejichž omezená posunlivost je obvyklá především u chronických poruch pohybového aparátu. Při ošetření fascií, především pak v oblasti trupu a hrudníku je důležitým prvkem dech. V oblasti končetin se ošetřují fascie otáčením měkkých částí kolem osy končetiny od proximálních částí směrem distálním. U hemofiliků se místa s omezenou protažitelností a posunlivostí měkkých tkání nejčastěji vyskytují v oblastech poškozených kloubů nebo po krvácení. (Lewit, 2003)

4.2.2 Mobilizace kloubů

Mobilizace kloubů se provádí podobně jako u mobilizace měkkých tkání, dosažením patologické bariéry a čekání na fenomén uvolnění. Často se také provádí opakované pružení po dosažení patologické bariéry. Pokud se po dosažení bariéry provede náraz, jde o manipulaci kloubu. „Joint play“ je schopnost translačního, rotačního nebo distrakčního pohybu v kloubu, který je prováděn pasivně terapeutem. Tyto pohyby, nebo jejich kombinace, jsou u jednotlivých kloubů prováděny podle tvaru jejich kloubních ploch. V případě, že je při vyšetření „joint play“ sledován tvrdý odpor nebo je pružení jen minimální, jde o kloubní blokádu. (Hájková a kol., 2019; Kolář, 2010)

Mobilizace kloubů se u hemofiliků provádí v místech funkčních blokády i v místech se strukturálním poškozením. Provádí se velmi šetrně v místech, kde není akutní krvácení, a to do několika hodin od aplikace léků, aby byl hemofilik dostatečně chráněn faktorem. V zahraničí, především pak v USA se v místech se strukturálními změnami kloubů hemofiliků provádí i speciální manipulace kloubu. (Katzerová, 2018)

4.2.3 Míčková facilitace

Míčková facilitace je metoda vyvinutá Zdenou Jebavou, která byla pomocnou léčbou dětí s astmatem. Pomocí molitanových míčku jsou jemně ovlivňovány akupresurní body, dochází k reflexnímu uvolnění stažených struktur a je podpořeno uvolnění hlenu a odkašlávání. Míčky jsou využívány k měkkým technikám s cílem uvolnění měkkých tkání, odstranění otoku a bolesti. Hemofilici tuto metodu mohou použít ke zmírnění otoku a bolesti již během prvních 24 hodin od počátku akutního krvácení do kloubu. K uvolnění zatuhlých struktur a stimulaci proprioreceptorů je metoda využívána i po odeznění akutních potíží. (Bílková, 2011; Fyzioterapie pro hemofiliky, 2018)

4.2.4 Lymfotaping

Lymfotaping je metodou využití kionesiotapu pro podporu funkce mízního systému. Kinesiotape je pružná lepicí páska, která se lepí na kůži a je schopna ovlivnit hlubší struktury. Podle způsobu aplikace má páska různé funkce. Při lymfotapingu se páska lepí s mírným napětím (10 %) tak, aby „nadlehčila“ kůži a proběhla dekomprese mízních a krevních kapilár. V případě otoku je jeden konec pásky umístěn do oblasti svodných mízních uzlin proximálně od otoku, druhý konec pásky rozstříhán do úzkých pruhů a nalepen ve tvaru „vějíře“ přes místo otoku. Pro podporu vstřebávání hematomu se aplikují úzké pruhy pásky přes oblast hematomu ve tvaru „mřížky“. Proximální konce pruhů opět míří směrem ke svodným mízním uzlinám. U osob s hemofilií je tato metoda účinná v akutní fázi krvácení do kloubu či při vzniku rozsáhlého hematomu. (Fyzioterapie pro hemofiliky, 2018; Kobrová, Válka, 2017)

4.2.5 Dechová gymnastika

Dechová gymnastika využívá vědomé ovlivnění dechu a synchronizaci pohybu s dechem k ovlivnění fyzické kondice, prevenci sekundárních změn při imobilizaci a u respiračních onemocnění a navození relaxace při manuálních technikách. Dechový stereotyp má také vliv na posturální funkce celého trupu. Základní dechová gymnastika je koordinace přirozeného dechového rytmu s vykonávaným pohybem. Speciální dechová gymnastika se zaměřuje na klidové volní dýchání, dynamické dýchání a vědomě prohloubené (lokalizované) dýchání. (Haladová, 2010; Kolář, 2010)

Při vědomě prohloubeném lokalizovaném dýchání se stimuluje nádech a výdech dotekem, tlakem či chvěním. Lokalizované dýchání se rozděluje na hrudní a brániční. Stimulovat pak můžeme pohyby horní hrudní části, dolní hrudní části, zadní části hrudníku, jednostranné pohyby hrudníku a pohyb bránice. Statická dechová gymnastika

se může cvičit v různých polohách, nejčastěji pak v poloze lehu na zádech, lehu na boku, sedu, vzporu klečmo a stojí. Obvykle se tímto cvičením zahajuje terapeutická jednotka. Při dynamické dechové gymnastice se k vědomě vedenému dechu připojují rytmické pohyby končetin a těla. Jde o energeticky náročnější pohyby a během terapie se postupně zvyšuje počet opakování s cílem zlepšení fyzické kondice. (Haladová, 2010; Kolář, 2010)

4.2.6 Pasivní pohyb

Pasivní pohyb vykonává terapeut nebo přístroj relaxovanou částí těla pacienta obvykle v plném rozsahu pohybu, do pocitu bolesti. Svalstvo dané části musí být plně uvolněné a při pohybu lze zároveň provádět mírná trakce toho kloubu, ve kterém je pohyb prováděn. Pasivní pohyby jsou při terapii prováděny především za účelem udržení nebo zvětšení kloubní pohyblivosti, protažení svalů, prevence kontraktur a stimulace svalů. Často jsou využívány ve vyšetřovacích metodách, kde zjišťujeme rozsahy, bolestivost, zvukové fenomény a další informace o stavu pohybového aparátu. (Haladová, 2010)

4.2.7 Aktivní pohyb

Aktivní pohyb vykonává vědomě svou vlastní silou pacient. Aktivní pohyb je hlavní složkou nebo cílem většiny terapií. Podle druhu svalové kontrakce rozeznáváme izometrickou a izotonickou kontrakci. Během izometrické kontrakce se mění svalový tonus, ale délka svalů se nemění. Během izotonické kontrakce se mění délka svalu i svalový tonus. Rozlišujeme excentrickou a koncentrickou svalovou kontrakci. Při koncentrické kontrakci se délka svalu zkracuje, při excentrické se sval protahuje. Pohyb lze provádět v jednom kloubu nebo ve více kloubech najednou (komplexní pohyb). Pohyb v jednom kloubu za účelem posílení konkrétního svalu je obvykle prováděn analyticky podle anatomického rozložení svalu. Tento způsob cvičení má vliv na sílu, ale ne na funkci svalu, tedy na zapojení svalu do komplexního pohybu. (Haladová, 2010; Kolář, 2010)

Podle energetické náročnosti dělíme aktivní pohyby s dopomocí, kyvadlové, švihové, tahové a pohyby proti odporu. Švihové pohyby, které jsou používány ke zvětšování rozsahu kloubu, jsou špatně kontrolovatelné. Při přetažení svalu se aktivuje obranný reflex a dojde ke smrštění svalu, během něhož mohou vzniknout mikrotrhliny ve svalů. Mikrotrhliny mohou u hemofiliků způsobit svalové krvácení, proto jsou švihové pohyby u hemofiliků kontraindikovány. (Haladová, 2010; Kolář, 2010)

4.2.8 Postizometrická relaxace

Postizometrická relaxace (PIR) je léčebný postup používaný pro ošetření hypertonických svalů a spoušťových bodů. Při terapii se začíná protažením hypertonického svalu a vyvoláním předpětí izometrickou kontrakcí, následně je napětí uvolněno a sval je relaxován ve směru protažení. Pro mobilizaci kloubu či uvolnění spoušťových bodů je vhodná mírná izometrická kontrakce, výdrž této kontrakce obvykle 10 sekund a následná relaxace trvající až 30 sekund. PIR s protažením se aplikuje na zkrácené svaly a fascie. Izometrická kontrakce je prováděna maximální silou. Za účelem autoterapie je často využívána metoda antigravitační relaxace (AGR), kde kontrakce působí proti gravitační síle. Důležitá je správná výchozí poloha, aby gravitační síla působila na protažení svalu s největším účinkem. Izometrická kontrakce je prodloužena na 20 sekund a doba relaxace trvá obvykle 40 sekund. (Lewit, 2003)

4.2.9 Senzomotorická stimulace

Senzomotorická stimulace je metodika, která využívá stimulaci aferentních systémů k aktivaci motorického systému. Je založena na předpokladu, že opakovaná traumata mění propiocepci, to vede k poruše svalové koordinace, která následně způsobuje vznik nestabilního kloubu. Hlavním prvkem této terapie je facilitace pohybu z chodidla během které je stimulována exterocepce a propiocepce. (Haladová, 2010; Kolář, 2010)

Základním cvikem je „malá noha“ nacvičována v postupně zvyšujících se a nestabilnějších polohách. „Malá noha“ je cvik, při kterém je pacientovi popsána třibodová opora nohy a je instruován ke zkrácení a zúžení chodidla tím, že body opory přiblíží k sobě. Nejdříve se cvičí v odlehčení vsedě s pomocí terapeuta, který provede cvik pasivně, poté s dopomocí terapeuta a nakonec provede pacient cvik aktivně sám. Po zvládnutí pozice v odlehčení se plně zatíží ve stoji. Pacient se učí korigovaný stoj s aktivací chodidla na pevné podložce, později ve stoji na jedné noze, stoji na labilní ploše a při pohybu. Součástí nácviku stability korigovaných pozic je působení tlaku terapeutem do pánve či ramen za účelem vychýlení z rovnováhy. (Haladová, 2010; Kolář, 2010)

Cílem těchto cvičení je úprava svalové koordinace, zrychlení svalové reakce vyvolané změnou polohy, zlepšení rovnováhy a stabilizace trupu ve stoji a při chůzi. Opakované krvácení do kloubů i svalů u hemofiliků ovlivňuje funkci proprioceptorů postiženého kloubu a okolních svalů. Následkem je snížená aferentace a zpomalená reaktivita stabilizačních svalů, například při nerovnosti terénu, která může zvýšit možnost vzniku nového krvácení. (Haladová, 2010; Kolář, 2010)

4.2.10 Proprioceptivní nervosvalová facilitace

Proprioceptivní nervosvalová facilitace (PNF) také označovaná jako Kabatova technika je jednou z nejkomplexnějších facilitačních metod. Pohyby byly převzaty z přirozených pohybových vzorců člověka a během této facilitace se aktivuje maximální počet motorických jednotek. Jedná se o prostorové pohyby se spirálním a diagonálním průběhem. Tyto pohyby jsou uplatňovány v popsaném provedení pro krk a hlavu, trup a nejčastěji pro končetiny. U končetin se popisují čtyři komplexní pohyby zvláště pro horní končetiny, a zvláště pro dolní končetiny. Jsou to I. diagonála flekční vzorec, I. diagonála extenční vzorec, II. diagonála flekční vzorec a II. diagonála extenční vzorec. Každá diagonála má tři pohybové komponenty, jsou to flexe nebo extenze, addukce nebo abdukce a zevní nebo vnitřní rotace. Facilitační pohybové vzorce lze provádět pasivně i aktivně, s dopomocí či proti odporu, v plném rozsahu nebo v omezeném, nebo lze provádět pohyb jen v úsecích vzorce. Koncept PNF také pracuje s mnoha speciálně vytvořenými posilovacími či relaxačními technikami. (Holubářová, Pavlů, 2017)

4.2.11 Dynamická neuromuskulární stabilizace

Dynamická neuromuskulární stabilizace (DNS) podle Koláře je metoda využívající ovlivňování funkce svalu v posturálně lokomoční funkci. Posílení svalu je při terapii prováděno s ohledem na centrální pohybové programy a cvičení vychází z poznatků vývojové kineziologie. Aby se uvolnilo nádechové postavení hrudníku a odpojil se pohyb hrudního koše při nádechu a výdechu od pohybu hrudní páteře se provádí ovlivnění tuhosti a dynamiky hrudního koše. Návlek probíhá vleže na zádech, kolena jsou flektovaná, chodidla jsou opřena o podložku na šířku ramen. Začíná se obvykle uvolněním měkkých tkání po stranách hrudníku. Dále lze pasivně stlačit spodní část hrudníku kaudálně a instruovat pacienta k nádechu proti tomuto mírnému tlaku. Cílem je rozšíření dolní částí hrudníku při nádechu všemi směry, aniž by žebra putovala kraniálně nebo docházelo ke zvýšenému napětí břišních svalů, prsních svalů a povrchových extenzorů. (Kolář, 2010)

Podobně jako u výše zmíněné senzomotorické stimulace je ovlivňována stabilita pohybového segmentu a koordinace svalů, zaměřena je však především na posturální stabilitu trupu. Dynamickou neuromuskulární stabilizaci je možné využívat při terapii vadného držení těla hemofiliků. Vadné držení těla a tím způsobené nevhodné zatěžování tělesných struktur může být příčinou vzniku krvácení do kloubu či svalu. (Ptáková, 2019)

4.3 Popis pracoviště a sběr dat

Proband byl k výzkumu doporučen vedoucí bakalářské práce, která jej již v krátkodobé rehabilitační péči měla a s jeho zdravotním stavem byla obeznámena. Mgr. Marie Katzerová je přední českou odbornicí na fyzioterapeutickou péči o hemofiliky všech věkových skupin, pracuje v dětském rehabilitačním oddělení FN Brno, přednáší na Masarykově univerzitě v Brně a v současné době je také členkou výboru multidisciplinární profesní organizace European Association for Haemophilia and Allied Disorders (EAHAD), která sdružuje odborníky v péči o osoby s hemofilií a poruchami krvácení. Vstupní vyšetření bylo odebráno dne 30. 7. 2019 na letním hemofilickém táboře, kde Mgr. Marie Katzerová vedla rehabilitační tým, kterého jsem byla součástí. Kromě provedení vstupního vyšetření byl také stanoven cíl terapie a navržen krátkodobý terapeutický plán. Během praxe na letním hemofilickém táboře jsem byla zaškolená v problematice pacientů s hemofilií. Praktická část bakalářské práce byla vedena především v domácím prostředí pacienta. Terapie proběhla formou dvaceti terapeutických jednotek a výstupní vyšetření bylo odebráno dne 30. 4. 2020.

5 SPECIÁLNÍ ČÁST

Na začátku spolupráce s probandem jsme se dohodli, že terapie budou naplánovány v den profylaxe po aplikaci léků. Pokud by k aplikaci nedošlo, proband mě na tuto skutečnost upozorní před zahájením terapie.

5.1 Zdravotnická dokumentace

Zdravotnická dokumentace byla pořízena v Centru komplexní péče pro dospělé osoby s hemofilií, kterým je Ústav hematologie a krevní transfuze v Praze, kde je pacient v dispenzární péči. Ultrasonografické vyšetření proběhlo v rámci vzdělávacího programu probíhajícího během mezigeneračního setkání hemofiliků v Jihlavě. Vyšetření kloubů bylo provedeno specialisty, kteří ultrasonografické vyšetření v praxi běžně používají testovací škálu HEAD-US. Hematoložka a ortoped tam přijeli demonstrovat využití ultrasonografie z Centra komplexní péče ve Fakultní nemocnici Ostrava.

5.1.1 Výpis ze zdravotnické dokumentace pacienta

Hematologická epikríza: Pacient předaný z FN Motol v r. 2009, na profylaxi Advate 2000j 3x týdně, předtím Imunate, inhibitor nikdy nebyl zachycen. V dětství nejčastěji krvácení pravý loket a levý kotník. Operace – jenom šití rány na hlavě, extrakce 9 zubů ve věku 10 let s jednodenní hospitalizací v Motole. Stp. Luxaci pately L kolene 2007

AA: neguje

FA: Advate

OA: akne vulgaris

RA: matka přenašečka hemofilie A s nižší hladinou FVIII, otec zdravý, sourozenec nemá, pacient s hemofilií se v rodině nevyskytl, sestra matky – přenašečství vyloučeno, děti nemá.

SA, PA: student VŠ

Abusus: nekuřák, alkohol příležitostně.

Diagnosy: D66 Hemofilie A těžká forma FVIII pod 1%, K769 Gilbertův syndrom v.s.

Chronická medikace: ADVATE 1000IU INJ PSO LQF 1+1x2ML dle domluvy, ALGIFEN NEO POR GTT SOL 1x25ML 3x20gtt při bolesti

5.1.2 Ultrasonografické vyšetření

Ultrasonografické vyšetření bylo provedeno dne 16. 11. 2019 dle sonografického protokolu HEAD-US a zkoumány byly oba loketní klouby, kolenní klouby a hlezenní klouby.

Nález při ultrasonografickém vyšetření: chronická synovitida P lokte, patrná tvorba osteofytů, L loketní kloub v normě, oba kolenní klouby vykazují degenerativní změny chrupavky v oblasti femoropatelárního skloubení, chronická synovitida P hlezenní kloub, L hlezenní kloub vykazuje znaky pokročilé artropatie viditelné osteofyty a tloušťka chrupavky snížena. (Hrdličková, Seko, 2019)

Lékařská zpráva a sonografické snímky kloubů jsou zobrazeny v příloze na konci bakalářské práce.

5.2 Kineziologický rozbor

5.2.1 Anamnéza

Anamnéza byla odebrána přímo od pacienta při pohovoru.

- Jméno: M. B.
- Pohlaví: muž
- Věk: 30 let
- Diagnóza: Hemofilie A těžká forma, FVIII pod 1 %, hemofilická artropatie pravého lokte a levého kotníku

Status praesens: Pacient s hemofilií udává bolesti kloubů, konkrétně pak kotníků, kolen a pravého loketního kloubu, do kterých opakovaně krvácel.

NO: Bolesti kloubů, především pak bolest levého kotníku při zahájení pohybu a po zvýšené fyzické zátěži, bolest se v posledním roce přesunula distálním směrem do oblasti nártu a plosky nohy, má potíže se stojem na levé DK. Do pravého kotníku dle pacienta častěji krvácí obvykle po špatně provedeném nášlapu. Bolest kolenou udává při kleku a dřepu. Bolest pravého lokte pozoruje pacient nejčastěji při změně počasí nebo při delší periodě mezi profylaxí. Příčinou bolesti je hemofilická artropatie jako následek opakovaných hemartróz, neurologické příznaky neguje

OA: D66 hemofilie A – těžká forma F VIII <1 %, K769 Gilbertův syndrom – intermitentní hyperbilirubinémie, luxatio patellae lat. sin. při sportu v 15 a 17 letech, úraz ramene s následným krvácením do měkkých tkání v oblasti

art. humeri dex. ve 22 letech, hemartros v art. cubiti dex. a art. talocruralis sin. cca 2x ročně od 1 roku, od 15 let častější hemartros v art. taloceruralis dex. Při sportovní zátěži, další opakovaná krvácení v art. metatarsophalangis hallucis pedis lat. sin. počet neudává, každoročně testován vždy s negativním výsledkem na HIV a hepatitidu C, v dětství neštovice, operace neguje

RA: matka – přenašečka hemofilie A, glaukom, nezhoubný nádor štítné žlázy, otec – hypertenze, oba dědové umřeli na infarkt myokardu – jeden ve 44 letech, druhý v 56 letech, sourozence nemá

SA: ženatý, žije v bytě s manželkou, v 1. patře bez výtahu, 9 schodů

PA: webeditor, pracuje převážně u počítače, práce na směny (ranní/odpolední), pravák

FA: Advate 3000 IU 2x týdně, intravenózně, profylaktická domácí léčba, Zyrtec por tbl 90x10 mg 1-0-0 v případě potřeby

Abúzus: alkohol – příležitostně, kouření – neguje, další návykové látky – neguje

AA: sezónní alergie na pyl

SPA: rekreačně florbal 2x týdně, tenis příležitostně 1x měsíčně, kompenzační cvičení neguje

Hemofilická anamnéza:

Pacientovi byla v 6. měsíci diagnostikována hemofilie A, těžká forma, FVIII < 1 %, od té doby byl v péči hematologa v Centru komplexní péče pro děti s hemofilii ve Fakultní nemocnici v Motole. Léčba probíhala „on demand“ podle stavu ambulantně nebo během hospitalizace, krátce probíhala léčba infúzemi zmrzlé plazmy, poté kryoprecipitátem a následně plazmatickými deriváty. V 7 letech byl převeden na domácí profylaktickou léčbu. Po třech letech přechod na podávání „on demand“ z důvodu malého množství krvácení. V 15 letech se účastnil studie nového rekombinantního léku Advate, kdy byla nastavena profylaktická léčba, která mu již zůstala. Při přechodu do péče stávajícího hematologa pro dospělé proběhla změna na profylaktickou léčbu rekombinantním lékem Kogenate v dávce 2000 IU 2x týdně. V roce 2019 ukončena distribuce léku Kogenate, přechod na Advate, toho roku zvýšení dávky na 2000 IU 3x týdně. Inhibitor nebyl nikdy zachycen. Rozvoj cílových kloubů byl pozorován během prvních 10 let života, nejčastěji postižené klouby byly art. cubiti dex., art. talocruralis sin. et dex. Svalová atrofie LDK byla pozorována poprvé ve 14 letech.

Předchozí rehabilitace:

Pravidelnou rehabilitaci podstoupil pouze jednou, přibližně v 10 letech, kdy docházel do rehabilitačního zařízení blízkého místu bydliště. Rehabilitace byla zaměřena na cílové klouby. Další rehabilitace probíhala jednou ročně na týdenním rekondičním pobytu pro děti s hemofilií, kterých se účastnil do 18 let. Krátkodobě v rehabilitační péči na rekondičním pobytu u Mgr. Marie Katzerové po úrazu pravého ramene.

5.2.2 Antropometrické vyšetření

Během antropometrického vyšetření jsou sledovány základní údaje (tab. 6) jako výška, váha a BMI. Krevní tlak, tepovou frekvenci a dechovou frekvenci sledují z důvodu hypertenze v rodinné anamnéze. Dále jsou měřeny délkové a obvodové míry horních končetin (tab. 7, tab. 8), dolních končetin (tab. 9, tab. 10) a trupu (tab. 11).

Tabulka 6 – Základní údaje (Zdroj: Autor)

Základní údaje	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Výška	190 cm	190 cm
Váha	114 kg	110 kg
BMI	31,6	30,5
Krevní tlak	121/84 mmHg	135/89 mmHg
Tepová frekvence	68/min.	66/min.
Dechová frekvence	20/min.	15/min.

Tabulka 7 – Délkové míry horních končetin (Zdroj: Autor)

Délkové míry horních končetin [cm]	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Celá horní končetina	82	79	82	80
Paže a předloktí	62	59	62	60
Paže	32	32	32	32
Předloktí	30	30	30	30
Ruka	20	20	20	20

Tabulka 8 – Obvodové míry horních končetin (Zdroj: Autor)

Obvodové míry horních končetin [cm]	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Paže přes m. biceps brachii - relaxovaný	38	36	39,5	37,5
Paže přes m. biceps brachii - kontrahovaný	40	37	41	39
Loketní kloub přes olecranon ulnae	33	31	33	31
Předloktí	31	30	31	30
Zápěstí	18,5	18,5	18,5	18,5
Hlavičky metakarpů	21,5	21,5	21,5	21,5

Tabulka 9 – Délkové míry dolních končetin (Zdroj: Autor)

Délkové míry dolních končetin [cm]	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Anatomická délka dolní končetiny (trochanter major - malleolus lateralis)	90	90	90	90
Funkční délka dolní končetiny (spina iliaca anterior superior - malleolus medialis)	97	97	97	97
Stehno	43	43	43	43
Bérec	47	47	47	47
Noha	28	28	28	28

Tabulka 10 – Obvodové míry dolních končetin (Zdroj: Autor)

Obvodové míry dolních končetin [cm]	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Stehno	60	63	59,5	62,5
Kolenní kloub přes patellu	42	44	43	44
Tuberositas tibiae	37	39	36,5	38,5
Lýtko	38	43	38	42,5
Hlezenní kloub přes malleoly	29	28,5	28	28
Hlezenní kloub přes nárt a patu	36	36	35,5	35,5
Hlavičky metatarsů	24,5	25,5	24,5	25,5

Tabulka 11 – Obvodové míry trupu (Zdroj: Autor)

Obvodové míry trupu [cm]	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Hrudník při maximálním nádechu	117	117
Hrudník při maximálním výdechu	114	113
Střední postavení hrudníku	115,5	115
Břicho přes umbilicus	107	105

5.2.3 Vyšetření dynamiky páteře

Tabulka 12 – Vyšetření dynamiky páteře (Zdroj: Autor)

Vyšetření dynamiky páteře [cm]	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Čepojova distance	2		3	
Ottova inklinální distance	2		4	
Ottova reklinální distance	3		2	
Stiborova distance	8,5		11	

Vyšetření dynamiky páteře [cm]	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Schoberova distance	4,5		4,5	
Thomayerova zkouška	+16		+7	
Forestierova fleche	0		0	
Zkouška lateroflexe	17	18	18	18

5.2.4 Vyšetření stoje

Statické vyšetření stoje probíhá při pohledu z boku (tab. 13), zezadu (tab. 14) a zepředu (tab. 15). Dále je stoj vyšetřován pomocí olovnice (tab. 16) a dvou vah (tab. 17). Nakonec je provedeno dynamické vyšetření stoje (tab. 18).

Tabulka 13 – Vyšetření stoje statické – pohled z boku (Zdroj: Autor)

Vyšetření stoje statické – pohled z boku	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Klenba nohy	normálně klenutá, symetrická	normálně klenutá, symetrická
Postavení pánve	výrazná anteverze	mírná anteverze
Postavení hrudníku	nádechové	nádechové
Tonus břišních svalů	snížený	snížený
Křivka bederní páteře	hypelordóza	mírná hypelordóza
Křivka hrudní páteře	oploštělá kyfóza	oploštělá kyfóza
Křivka krční páteře	předsunutá lordóza	mírně předsunutá lordóza
Postavení ramen	oboustranná protrakce	oboustranná mírná protrakce
Postavení hlavy	předsunutá	mírně předsunutá

Tabulka 14 – Vyšetření stoje statické – pohled zezadu (Zdroj: Autor)

Vyšetření stoje statické – pohled zezadu	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Reliéf pat	oblé	oblé
Stojná baze	23 cm	21 cm
Zatížení chodidla	více mediální strana u obou DK	více mediální strana u obou DK
Postavení nohy	levá noha zevně rotovaná	postavení bez rotací
Achyllova šlacha	užší u levé DK	užší u levé DK
Výška kotníků	symetrická	symetrická
Reliéf lýtek	svaly levého lýtky hypotrofické	svaly levého lýtky hypotrofické
Popliteální rýha	levé strany níž	levé strany níž
Reliéf stehen	svaly levého stehna hypotrofické	svaly levého stehna hypotrofické
Subgluteální rýha	levé strany níž, kratší	levé strany mírně níž
Tonus gluteálních svalů	svaly levé strany snížený tonus	svaly levé strany mírně snížený tonus
Spina iliaca posterior superior	levé strany níž	levé strany níž
Hřeben kosti pánevní	levé strany níž	levé strany níž
Michaelisova routa	vlevo kratší	vlevo kratší
Thorakobrachiální trojúhelník	levé strany delší, pas níž	levé strany delší, pas níž
Tonus paravertebrálních svalů	levé strany zvýšený tonus	normotonus
Postavení lopatek	přiléhají k hrudníku, spodní úhel ve stejné výši	přiléhají k hrudníku, spodní úhel ve stejné výši
Vzdálenost spodního úhlu lopatky od páteře	levá strana 13 cm, pravá strana 11 cm	levá strana 10,5 cm, pravá strana 9,5 cm
Postavení ramen	levé strany výš	levé strany výš
Tonus trapézového svalu	oboustranně zvýšený tonus, levé strany víc	oboustranně zvýšený tonus, levé strany víc

Vyšetření stoje statické – pohled zezadu	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Osa páteře	skoliotické držení těla	skoliotické držení těla
Postavení hlavy	ukloněná vlevo	symetrické

Tabulka 15 - Vyšetření stoje statické – pohled zepředu (Zdroj: Autor)

Vyšetření stoje statické – pohled zepředu	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Postavení nohy	levá noha zevně rotovaná	postavení bez rotací
Hra prstců	výrazná	mírná
Výška kotníků	symetrická	symetrická
Reliéf lýtek	svaly levého lýtka hypotrofické	svaly levého lýtka hypotrofické
Výška patelly	levé strany níž	levé strany níž
Reliéf stehen	svaly levého stehna hypotrofické	svaly levého stehna hypotrofické
Spina iliaca anterior superior (SIAS)	levé strany níž	levé strany níž
Vzdálenost SIAS od pupku	vpravo inflare 17 cm, vlevo outflare 19 cm	vpravo inflare 16,5 cm, vlevo outflare 17,5 cm
Thorakobrachiální trojúhelník	levé strany delší, pas níž	levé strany delší, pas níž
Postavení ramen	levé strany výš, oboustranná protrakce	levé strany výš, oboustranná mírná protrakce
Postavení HK	oboustranně vnitřně rotované	oboustranně vnitřně rotované
Postavení v loketním kloubu	pravé strany flektován	pravé strany mírně flektován
Tonus m. sternocleidomastoideus	oboustranně zvýšený	normotonus
Postavení hlavy	ukloněná vlevo	symetrické

Tabulka 16 - Vyšetření stoje pomocí olovnice (Zdroj: Autor)

Vyšetření stoje pomocí olovnice	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Zepředu – olovnice spuštěna od processus xyphoideus	břicho prominuje	břicho prominuje
	pupek je vpravo 1 cm od osy	pupek je vpravo 0,5 cm od osy
	dopadá symetricky mezi špičky nohou	dopadá symetricky mezi špičky nohou
Z boku – olovnice spuštěna z prodloužení zevního zvukovodu	prochází před ramenem	prochází před ramenem
	prochází před kyčlí	prochází před kyčlí
	dopadá před zevní kotník	dopadá před zevní kotník
Zezadu – olovnice spuštěna z úrovně záhlaví	vzdálenost od záhlaví – 5 cm	vzdálenost od záhlaví – 4 cm
	vzdálenost od krční lordózy – 6 cm	vzdálenost od krční lordózy – 4 cm
	vzdálenost od hrudní kyfózy – 0 cm	vzdálenost od hrudní kyfózy – 0 cm
	vzdálenost od bederní lordózy – 7 cm	vzdálenost od bederní lordózy – 5 cm
	prochází intergluteální rýhou	prochází intergluteální rýhou
	skoliotické držení těla, kompenzované	skoliotické držení těla, kompenzované
	dopadá symetricky za paty	dopadá symetricky za paty
Zezadu při úklonu vpravo – olovnice spuštěna z levé axily	prochází homolaterální hýždí 5 cm od intergluteální rýhy	prochází homolaterální hýždí 1 cm od intergluteální rýhy
Zezadu při úklonu vlevo – olovnice spuštěna z pravé axily	prochází homolaterální hýždí 3 cm od intergluteální rýhy	prochází intergluteální rýhou

Tabulka 17 - Vyšetření stoje na dvou vahách (Zdroj: Autor)

Zatížení	Vstupní vyšetření			Výstupní vyšetření		
	Sin.	Dex.	Rozdíl	Sin.	Dex.	Rozdíl
[kg]	54	60	6	55	55	0
[%]	47	53	5	50	50	0

Tabulka 18 - Dynamické vyšetření stoje (Zdroj: Autor)

Dynamické vyšetření stoje	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Typ dýchání	Dolní typ dýchání		Dolní typ dýchání	
Rombergův stoj I (prostý stoj)	negativní	negativní	negativní	negativní
Rombergův stoj II (stoj o zúžené bazi)	negativní	negativní	negativní	negativní
Rombergův stoj III (stoj o zúžené bazi, oči jsou zavřené)	negativní	negativní	negativní	negativní
Trendelenburgova zkouška	negativní	negativní	negativní	negativní
Stoj na 1 noze	nestabilní	stabilní	stabilní	stabilní

5.2.5 Vyšetření chůze

Vyšetření chůze probíhá při pohledu zepředu, zezadu i z boku (tab. 19).

Tabulka 19 - Vyšetření chůze (Zdroj: Autor)

Vyšetření chůze	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Šířka baze	20 cm	15 cm
Délka kroku	49 cm	51 cm
Rytmus chůze	nepravidelný, kratší stojná fáze levé DK	nepravidelný, kratší stojná fáze levé DK

Vyšetření chůze	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Odvíjení chodidla	dopadá na celou plochu chodidla, poté odvíjí	dopadá na patu, odvíjí
Postavení nohou	zevně rotované	mírně zevně rotované
Typ chůze dle Jandy	peroneální	peroneální
Souhyb s horní částí trupu	chybí	chybí
Souhyb HKK	chybí	v normě
Postavení pánve	anteverze, výrazná rotace	mírná anteverze, mírnější rotace
Pohyb v kyčelním kloubu	oboustranně omezený, nedostává se do extenze	dostává se do mírné extenze
Pohyb v kolenním kloubu	v normě	v normě
Pohyb v hlezenním kloubu	oboustranně omezený, vlevo menší rozsah	oboustranně omezený, vlevo menší rozsah
Stabilita chůze	stabilní	stabilní
Chůze po schodech	zvládá bez omezení	zvládá bez omezení

5.2.6 Goniometrické vyšetření

Pomocí goniometru je měřen pasivní rozsah v kloubech horní končetiny (tab. 20), dolní končetiny (tab. 21) a segmentů páteře (tab. 22).

Tabulka 20 - Goniometrické vyšetření horní končetiny (Zdroj: Autor)

Kloub	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Ramenní kloub				
	F 125-0-0	F 120-0-0	F 140-0-0	F 135-0-0
	S 35-0-160	S 30-0-160	S 50-0-160	S 45-0-160
<i>loketní kloub S 90, ramenní kloub F 90</i>	T 80-0-45	T 75-0-60	T 90-0-65	T 90-0-65

Kloub	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Loketní kloub				
	S 0-0-140	S 0-20-130	S 0-0-145	S 0-15-135
<i>loketní kloub S 90</i>	T 70-0-80	T 60-0-50	T 90-0-90	T 70-0-85
Zápěstí				
	F 35-0-30	F 35-0-30	F 35-0-30	F 35-0-30
	S 65-0-80	S 65-0-80	S 70-0-80	S 70-0-80

Tabulka 21 - Goniometrické vyšetření dolní končetiny (Zdroj: Autor)

Kloub	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Kyčelní kloub				
	F 25-0-15	F 20-0-15	F 35-0-15	F 25-0-15
	S 0-0-105	S 0-0-80	S 5-0-110	S 5-0-100
<i>kyčelní kloub S 90, kolenní kloub S 90</i>	T 40-0-30	T 20-0-15	T 45-0-40	T 45-0-25
Kolenní kloub				
	S 0-0-125	S 0-0-125	S 0-0-125	S 0-0-125
Hlezenní kloub				
	S 0-0-20	S 0-0-35	S 10-0-20	S 10-0-35
Noha				
	T 5-0-15	T 5-0-40	T 5-0-20	T 5-0-40

Tabulka 22 - Goniometrické vyšetření páteře (Zdroj: Autor)

Segment	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Krční páteř		
	F 10-0-15	F 15-0-15
	S 40-0-20	S 40-0-20
	T 60-0-55	T 60-0-55
Hrudní a bederní páteř		
	F 25-0-25	F 25-0-25
	T 35-0-30	T 50-0-45

5.2.7 Vyšetření zkrácených svalových skupin

Proband vykazoval známky svalového zkrácení u mnoha svalových skupin (tab. 23). Vyšetření m. quadratus lumborum nebylo možné provést z důvodu bolestivosti ramen při nastavení do výchozí pozice.

Tabulka 23 - Vyšetření zkrácených svalových skupin (Zdroj: Autor)

Sval	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
m. triceps surae	0	0	0	0
m. soleus	0	0	0	0
flexory kyčelního kloubu	2	2	1	1
flexory kolenního kloubu	2	2	1	1
adduktory kyčelního kloubu	0	1	0	0
m. piriformis	1	1	0	0
m. quadratus lumborum	nelze provést		nelze provést	
parvertebrální svaly	2		2	

Sval	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
m. pectoralis major - část klavikulární a m. pectoralis minor	1	1	1	1
m. pectoralis major - část sternální střední a horní	0	0	0	0
m. pectoralis major - část sternální dolní	2	2	2	2
m. trapezius	2	2	1	1
m. levator scapulae	1	1	1	1
m. sternocleidomastoideus	2	2	2	2

5.2.8 Palpační vyšetření

Při palpačním vyšetření bylo nalezeno mnoho hypertonických struktur, hyperalgických zón a bolestivých periostových a spoušťových bodů tzv. trigger points. V těchto místech byla zhoršená posunlivost a protažitelnost měkkých tkání a viditelná kožní reakce při vyšetření. Trigger pointy jsou především v oblasti m. triceps surae LDK, m. soleus a m. gluteus medius PDK a v oblasti m. vastus lateralis obou DK. Dále v oblasti m. biceps brachii PHK, mm. pectorales, v oblasti horních vláken m. trapezius, mm. sternocleidomastoidei, mm. rhomboidei a v oblasti mm. paravertebrales hrudní páteře. Hypertonické svaly jsou především m. biceps brachii PHK, m. triceps surae LDK a horní vlákna m. trapezius. Reflexně způsobené hyperalgické zóny jsou v oblasti obou hlezenních kloubů a v oblasti pravého loketního kloubu. Zhoršená posunlivost měkkých tkání a výrazná kožní reakce je také v oblasti hrudníku.

Palpačně je vyšetřena i kloubní pohyblivost ve smyslu „joint play“. Velmi jemně je provedeno vyšetření v oblasti hlezenních a drobných kloubů nohou, kde jsou nalezeny četné funkční a strukturální blokády. Během tohoto vyšetření pacient často pociťuje bolest, což vždy vede k ukončení vyšetření daného segmentu. V oblasti kolenních kloubů jsou oboustranné blokády hlavičky fibuly. Patelly jsou oboustranně pozitivní na příznak poškození chrupavky. V oblasti kyčelních kloubů je oboustranně pozitivní Patrickova zkouška, kdy se bolest projevuje v oblasti třísel. Blokády jsou i v oblasti pravého loketního kloubu.

Během výstupního palpačního vyšetření byly nalezeny hypertonické struktury a spoušťové body. Trigger pointy byly v oblasti m. triceps surae LDK, mm. pectorales, v oblasti horních vláken m. trapezius a mm. sternocleidomastoidei. Hypertonické svaly jsou především m. biceps brachii PHK, m. triceps surae LDK a horní vlákna m. trapezius. Při vyšetření joint play byly nalezeny strukturální kloubní blokády v oblasti obou hlezén a v metatarsophalangeálním kloubu palce levé DK. Patelly jsou bilaterálně pozitivní na příznak poškození chrupavky, stejně tak je bilaterálně pozitivní Patrickova zkouška.

5.2.9 Vyšetření svalové síly

Pomocí vyšetření svalové síly podle Jandy jsou vyšetřeny svaly trupu (tab. 24), horních (tab. 25) a dolních končetin (tab. 26).

Tabulka 24 - Vyšetření svalové síly – svaly trupu (Zdroj: Autor)

Pohyb	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Krk				
Obloukovitá flexe	5		5	
Flexe s rotací	5	5	5	5
Extenze	5		5	
Extenze s rotací	5	5	5	5
Trup				
Flexe	3		3	
Flexe s rotací	4	4	4	4
Extenze (<i>modifikace – pohyb z horizontály do extenze</i>)	5		5	
Pánev				
Elevace	5	5	5	5

Tabulka 25 - Vyšetření svalové síly – svaly horní končetiny (Zdroj: Autor)

Pohyb	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Lopatka				
Addukce	5	5	5	5
Kaudální posun s addukcí	5	5	5	5
Elevace	5	5	5	5
Addukce s rotací	5	5	5	5
Ramenní kloub				
Flexe	5	4	5	5
Extenze	4	4	5	5
Abdukce	5	3	5	4
Horizontální abdukce	4	3	5	4
Horizontální addukce	5	3+	5	5
Zevní rotace	5	3 OP – bolest	5	4+
Vnitřní rotace	5	5	5	5
Loketní kloub				
Flexe	5	3+	5	4+
Extenze	4	3+ OP – bolest	5	4+
Předloktí				
Supinace	4	4	5	5
Pronace	5	4	5	5
Zápěstí				
Flexe s ulnární dukcí	5	5	5	5
Flexe s radiální dukcí	5	5	5	5
Extenze s ulnární dukcí	5	5	5	5

Pohyb	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Extenze s radiální dukcí	5	5	5	5

Tabulka 26 - Vyšetření svalové síly – svaly dolní končetiny (Zdroj: Autor)

Pohyb	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Kyčelní kloub				
Flexe	5	5	5	5
Extenze	5	5	5	5
Extenze (m. gluteus maximus)	3	3	4+	4+
Addukce	4	5	4+	5
Abdukce	5	5	5	5
Zevní rotace	4	4	4+	4
Vnitřní rotace	5	4	5	5
Kolenní kloub				
Flexe	5	5	5	5
Extenze	4	5	5	5
Hlezenní kloub				
Plantární flexe (m. triceps surae)	3 OP - bolest	5	4+ OP - bolest	5
Plantární flexe (m. soleus)	3 OP - bolest	5	4+ OP - bolest	5
Supinace s dorzální flexí	5	5	5	5
Supinace s plantární flexí	4	5	5	5
Plantární pronace	4	5	5	5

5.2.10 Neurologické vyšetření

Proband subjektivně neudává neurologické potíže, je orientován osobou, místem i časem, proto bylo neurologické vyšetření provedeno pouze orientačně. Bylo provedeno vyšetření myotatických reflexů (tab. 27), exteroceptivních reflexů břišní stěny (tab. 28) a vyšetření povrchového a hlubokého cití (tab. 29).

Tabulka 27 - Vyšetření myotatických reflexů (Zdroj: Autor)

Reflex	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Bicipitální (C5)	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie
Styloradiální (C5, C6)	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie
Brachioradiální (C6)	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie
Tricipitový (C7)	normoreflexie	hyporeflexie	normoreflexie	hyporeflexie
Flexorů prstů (C8)	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie
Patelární (L4)	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie
Achillovy šlachy (S1)	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie	normoreflexie

Tabulka 28 - Vyšetření exteroceptivních reflexů břišní stěny (Zdroj: Autor)

Reflex	Inervace	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Epigastrický	Th7-8	normoreflexie	normoreflexie
Mezogastrický	Th9-10	normoreflexie	normoreflexie
Hypogastrický	Th11-12	normoreflexie	normoreflexie

Taktilní cití bylo vyšetřeno dotekem po celé ploše horních a dolních končetin. Pacient neudával rozdíly v citlivosti, sníženou ani zvýšenou citlivost. Hodnocení vyšetření hlubokého i povrchového cití proběhlo během výstupního vyšetření stejným způsobem jako při vstupním, a to s totožným výsledkem. Výsledky těchto vyšetření jsou uvedeny v tabulce 29.

Tabulka 29 - Vyšetření čítí (Zdroj: Autor)

Čítí	Vstupní vyšetření		Výstupní vyšetření	
	Sin.	Dex.	Sin.	Dex.
Taktilní čítí	v normě	v normě	v normě	v normě
Polohocit HK	snížený	snížený	snížený	snížený
Polohocit DK	v normě	v normě	v normě	v normě
Pohybocit HK	v normě	v normě	v normě	v normě
Pohybocit DK	v normě	v normě	v normě	v normě

5.2.11 Vyšetření pohybových stereotypů dle Jandy

Tabulka 30 - Vyšetření pohybových stereotypů dle Jandy (Zdroj: Autor)

Stereotyp	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Extenze v kyčelním kloubu	rozsah pohybu oboustranně omezený, aktivují se nejdříve gluteální svaly, poté ischiokrurální svaly, následují paravertebrální svaly kontralaterálně a homolaterálně a na závěr se zapojí svaly pletence horní končetiny kontralaterální strany a v závěru pohybu se zvedá kontralaterální ramenní kloub, výrazná patologie	aktivují se nejdříve gluteální svaly, poté ischiokrurální svaly, následují paravertebrální svaly kontralaterálně a homolaterálně a na závěr se zapojí svaly pletence horní končetiny kontralaterální strany a v závěru pohybu se zvedá kontralaterální ramenní kloub, patologie méně výrazná
Abdukce v kyčelním kloubu	pohyb probíhá ve flektovaném a zevně rotovaném kyčelním kloubu, nejdříve jsou v převaze aktivovány svaly m. tensor fasciae latae, m. iliopsoas a m. rectus femoris, poté je aktivován m. gluteus medius, v závěru pohybu je zapojen m. quadratus lumborum a je elevována pánev, levá DK více zevně rotovaná, pravá DK více flektovaná, po korekci je schopen provést pohyb správně	bilaterálně pohyb probíhá v mírně flektovaném kyčelním kloubu, nejdříve jsou aktivovány svaly m. tensor fasciae latae, m. iliopsoas a m. rectus femoris, poté je aktivován m. gluteus medius, po korekci je schopen provést pohyb správně

Stereotyp	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Flexe trupu	pohyb je zahájen předsunem hlavy, dále jsou aktivovány břišní svaly, flexory kyčlí a hlezenní klouby v dorsální flexi, následuje švihový pohyb do flexe trupu s prominencí pravého ramene, nadzvedají se paty od podložky, při aktivní plantární flexi v hleznech je v začátku pohybu asymetrie zapojení břišních svalů výraznější, pravé rameno výrazně prominuje, celý pohyb flexe trupu pacient nevykoná	pohyb je zahájen obloukovitou flexí hlavy, dále jsou aktivovány břišní svaly, flexory kyčlí a hlezenní klouby v dorsální flexi, následuje flexe trupu s mírnou prominencí pravého ramene, paty udrží na podložce, při aktivní plantární flexi v hleznech je v začátku pohybu asymetrie zapojení břišních svalů výraznější, pravé rameno prominuje, vykoná celý pohyb flexe trupu
Flexe šíje	pohyb je zahájen předsunem v závěru je šíje flektovaná, pohyb po celou dobu probíhá symetrický, převládá zapojení m. sternocleidomastoideus, po korekci je schopen provést pohyb správně	pohyb je zahájen obloukovitou flexí, pohyb probíhá symetrický
Abdukce v ramenním kloubu	pohyb je bilaterálně zahájen elevací ramenního pletence, nejdříve jsou aktivovány horní vlákna m. trapezius homolaterální strany, poté m. supraspinatus a m. deltoideus, během pohybu se projevuje nedostatečná stabilizace lopatky a prominuje její spodní úhel, po korekci provede pohyb s úklonem trupu	pohyb je bilaterálně zahájen mírnou elevací ramenního pletence, nejdříve jsou aktivovány horní vlákna m. trapezius homolaterální strany, poté m. supraspinatus a m. deltoideus, během pohybu je lopatka stabilizována, spodní úhel neprominuje, po korekci je schopen provést pohyb správně
Klik	pohyb je od počátku asymetrický, lze pozorovat přenos většiny zatížení na levou HK, levý ramenní pletenec je při pohybu výrazně výš, obě lopatky zůstávají fixované	pohyb je jen mírně asymetrický, lze pozorovat přenos zatížení více na levou HK, levý ramenní pletenec je při pohybu mírně výš, obě lopatky zůstávají fixované

5.2.12 Vyšetření posturální stabilizace a posturální reaktivity

Tabulka 31 - Vyšetření posturální stabilizace a posturální reaktivity (Zdroj: Autor)

Vyšetření	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Extenční test	výrazně převládá aktivita paravertebrálního svalstva dolní hrudní páteře, aktivuje se laterální skupina břišních svalů, nedochází k vyklenutí těchto svalů, aktivuje se ischiokrurální svalstvo	aktivují se extenzory páteře a laterální skupina břišních svalů, nedochází k vyklenutí těchto svalů, aktivuje se ischiokrurální svalstvo
Test flexe trupu	aktivují se břišní svaly, nedochází k vyklenutí laterální skupiny břišních svalů, hrudník se mírně zvedá do inspiračního postavení	aktivují se břišní svaly, nedochází k vyklenutí laterální skupiny břišních svalů, hrudník zůstává v kaudálním postavení
Brániční test	dolní část hrudníku se rozšiřuje výrazně směrem dopředu, žebra se pohybují kraniálně, v malém rozsahu se dolní část hrudníku rozšiřuje i do strany, ale nepřekoná kladený odpor	dolní část hrudníku se rozšiřuje směrem dopředu, žebra se pohybují mírně kraniálně, dolní část hrudníku se rozšiřuje do strany i dorzálně, překoná kladený odpor
Test nitrobřišního tlaku	nejdříve se aktivují břišní svaly, poté dochází k vyklenutí podbřišku, tlak proti odporu je slabý a nestabilní	nejdříve se aktivují břišní svaly, poté dochází k vyklenutí podbřišku, tlak proti odporu je mírný, ale stabilní
Vyšetření dechového stereotypu (výchozí poloha leh na zádech)	při nádechu se rozšiřuje dutina břišní, dolní část hrudní dutiny se pohybuje mírně dopředu, rozšiřování dolní hrudní dutiny neprobíhá do stran ani dozadu	při nádechu se rozšiřuje dutina břišní, dolní část hrudní dutiny se pohybuje mírně dopředu, do stran a mírně dozadu

5.2.13 Hodnocení zdraví kloubů u osoby s hemofilií - Hemophilia Joint Health Score 2.1

Normální kloubní rozsah byl stanoven pro loket (S 0-0-145), koleno (S 0-0-130) a kotník (S 20-0-45). Svalová síla byla hodnocena při pohybu do flexe a plantární flexe.

Tabulka 32 - Hodnocení jednotlivých kloubů dle HJHS 2.1 (Zdroj: Autor)

Vstupní/výstupní vyšetření	Levý loket	Pravý loket	Levé koleno	Pravé koleno	Levé hlezno	Pravé hlezno
Otok	0/0	0/0	0/0	0/0	0/0	0/0
Doba otoku	0/0	0/0	0/0	0/0	0/0	0/0
Atrofie svalů	0/0	1/1	1/1	0/0	1/1	0/0
Krepitus při pohybu	0/0	0/0	1/1	1/1	2/2	1/1
Omezení flexe	1/0	2/1	0/0	0/0	3/3	1/1
Omezení extenze	0/0	2/2	0/0	0/0	2/1	2/1
Bolest kloubu	0/0	0/0	0/0	0/0	0/0	0/0
Svalová síla	0/0	2/1	0/0	0/0	2/1	0/0
Skóre jednotlivých kloubů	1/0	7/5	2/2	1/1	10/8	4/3

Tabulka 33 - Hodnocení omezení při komplexním pohybu dle HJHS 2.1 (Zdroj: Autor)

	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Chůze	0	0
Chůze po schodech	0	0
Běh	0	0
Skákání na jedné DK	1	1

5.3 Rehabilitační plán

5.3.1 Krátkodobý rehabilitační plán

Krátkodobý rehabilitační plán byl sestaven na základě výsledků vstupního vyšetření.

- Ovlivnění patologicky změněných tkání a trigger pointů měkkými a mobilizačními technikami;
- protažení zkrácených svalů;
- posílení oslabených a hypotrofických svalů;
- zvětšení rozsahu pohybu v kloubech;
- zvýšení aktivity HSSP a zlepšení pohybového vzoru kloubních segmentů, a to zejména v kontextu celkové postury;
- korekce převládající pracovní polohy – sedu u PC;
- trénink propriocepce;
- kompenzace sportovních aktivit;
- implementace vhodných pohybových aktivit do běžného života.

5.3.2 Dlouhodobý rehabilitační plán

Dlouhodobý rehabilitační plán byl sestaven na základě srovnání výsledků vstupního a výstupního vyšetření s ohledem na chronický průběh onemocnění.

- Redukce svalových dysbalancí;
- začlenění kardiiovaskulárního cvičení;
- redukce hmotnosti;
- dlouhodobá implementace vhodných pohybových aktivit do běžného života;
- dlouhodobá motivace pacienta ke cvičení.

5.4 Individuální terapie

Individuální terapie probíhala v podobě 45 - 60 minutového sezení 1x týdně po dobu tří měsíců, později 1x za dva týdny. V průběhu terapeutických jednotek byly jednotlivé cviky voleny postupně od jednodušších po složitější. Součástí každého sezení byla také edukace v autoterapii. Probandovi bylo doporučeno provádět autoterapii dvakrát týdně vzhledem k neprogresivnímu charakteru onemocnění. Během terapie dostal proband doporučení v podobě vhodné přípravy před vykonávanou sportovní aktivitou a protažení po aktivitě. Byl proveden i nácvik ergonomie sedu u PC.

5.4.1 Popis jednotlivých terapeutických jednotek

1. Terapeutická jednotka

Cíl: Odebrání anamnézy, vstupní vyšetření.

Průběh: Odebrala jsem celkovou anamnézu a provedla základní vstupní vyšetření a vyšetření dle Hemophilia Joint Health Score 2.1. Proband byl orientován časem i prostorem. Během vyšetřování jsem zaznamenala menší problémy s pochopením pokynů o změnách polohy. Předpokládaným důvodem byl nervozita probanda.

2. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se v pořádku.

Cíl: Dokončení vstupního vyšetření, stanovení rehabilitačního plánu, sed u PC

Průběh: Pokračovala jsem ve vyšetřování a probírala s probandem jeho výsledky. Předběžně jsem určila hlavní cíle, na které se chci zaměřit. Především se jednalo o uvolnění hypertonických struktur, protažení čtených zkrácených a posílení oslabených svalů. Vzhledem k převládající pracovní poloze jsem probanda edukovala v ergonomii sedu u PC. Během terapie stále přetrvávaly problémy se změnami poloh.

3. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se v pořádku.

Cíl: Uvolnění hypertonických struktur, protažení zkrácených svalů.

Průběh: Zaměřila jsem se na uvolnění hypertonických struktur v oblasti kotníků a loktů a protažení svalů v oblasti pravého loketního kloubu. Aplikace profylaxe proběhla v den terapie. Jemné mobilizace kloubů nohou byly často přerušeny z důvodu bolesti, následně jsem se zaměřila na terapii v oblasti HKK včetně nácviku autoterapie.

4. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se v pořádku.

Cíl: Uvolnění hypertonických struktur, nácvik korigovaného sedu, aktivace a stimulace svalů nohou, protažení svalů DKK.

Průběh: Uvolnila jsem fascie v oblasti hlezen a stimulovala jsem plosku nohy pomocí masážního míčku s měkkými hroty. Dále proběhl nácvik korigovaného sedu, třibodové opory a cviku „malá noha“ a dalších terapií na aktivaci svalů nohy v odlehčení. Následovalo protažení zkrácených svalů DKK. Stimulace pomocí míčku s měkkými hroty byla probandovi z počátku nepříjemná. Při pokračování v terapii bylo zlepšeno vnímání z chodidel.

5. Terapeutická jednotka

Subj: Udává opakovanou bodavou bolest v oblasti spodních žebber pravé strany při déle trvající jízdě autem, kterou poprvé pocítil asi před rokem.

Cíl: Vyšetření hrudníku a žebber, ošetření bolestivé oblasti.

Průběh: Měkké tkáně v oblasti hrudníku jsou těžko protažitelné, je přítomno výrazné zarudnutí vyšetřované oblasti. Blokady žebber nebyly patrné. Proband během vyšetření neudával bolest. Bylo provedeno protažení fascií hrudníku i zad, nácvik lokalizovaného a bráničního dýchání. Pohyb spodních žebber zadní části hrudníku byl jen nepatrný. Proband dobře reagoval na nácvik bráničního dýchání v sedě proti odporu therabandu.

6. Terapeutická jednotka

Subj: Od poslední terapie nezaznamenal bolesti v oblasti žebber. Cítí se dobře.

Cíl: Protažení fascií trupu, dechová cvičení, posilování a protažení svalů DKK.

Průběh: Provedla jsem protažení fascií hrudníku a zad, zopakovali jsme dechové cvičení a nácvik bráničního dýchání, kde byl tentokrát více patrný pohyb zadní části dolních žebber. Dále jsme začali s posilováním oslabených svalů DKK vleže. Terapie byla zakončena protažením zkrácených svalů DKK.

7. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se dobře.

Cíl: Mobilizace měkkých tkání, posilování oslabených a protažení zkrácených svalů v oblasti HKK, hrudníku a šíje.

Průběh: Na začátku terapie jsem se zaměřila na ošetření měkkých tkání v oblasti pravé paže, prsních svalů a šíje. Začali jsme posilovat oslabené svaly především m. triceps surae a dolní fixátory lopatek. Na závěr jsem se zaměřila na protažení zkrácených svalů včetně nácviku autoterapie.

8. Terapeutická jednotka

Subj: Necítí se dobře v den před další profylaxí, udává tzv. auru krvácení.

Cíl: Protahování fascií, dechová terapie, protažení svalů trupu.

Průběh: Během této jednotky jsem se věnovala uvolňovacím technikám mimo předpokládané místo krvácení. Protahovala jsem fascie pravé HK, hrudníku a zad. Opakovali jsme nácvik bráničního dýchání proti odporu, protahovali zkrácené svaly v oblasti krční páteře, nakonec pomocí základních spinálních cviků protáhli svaly trupu. Vše bylo prováděno šetrně vzhledem k předpokládané nižší hladině faktoru.

9. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se v pořádku. Po předešlé terapii nezakrvácel, po aplikaci profylaxe se již cítil dobře.

Cíl: Protažení fascií v oblasti obou kotníků, senzomotorická stimulace v zatížení, posílení a protažení svalů v oblasti kyčlí.

Průběh: Nejdříve jsem protahovala fascie v oblasti obou kotníků, pak jsem provedla stimulaci plosek míčkem s měkkými hroty, zopakovali jsme prvky senzomotorické stimulace v odlehčení vsedě a provedli nácvik v zatížení ve stoji. Dále jsem se zaměřila na posílení svalů v oblasti kyčlí a pasivně provedla protažení v diagonálách dle PNF.

10. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se dobře.

Cíl: Zařazení dynamických dechových cvičení pro zlepšení fyzické kondice, cílené posilování a protahování svalů HKK a DKK.

Průběh: Jednotku jsem zahájila mírným dynamickým dechovým cvičením a stanovila výchozí počet cviků a opakování, který se budu snažit během dalších jednotek navyšovat. Poté jsem pokračovala v posilování HKK a DKK a následně protažení posilovaných a zkrácených svalů. Během terapie sleduji problémy se změnami poloh většinou jen při nastavování polohy u nových cviků.

11. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se v pořádku.

Cíl: Zlepšení fyzické kondice, cílené posilování a protahování svalů HKK a DKK.

Průběh: Tato jednotka probíhala podobně jako předchozí. Během jednotky jsem se snažila probanda zapojit do volby cviků a nastavení správných poloh a pohybů při autoterapii, protože tento typ cílené autoterapeutické jednotky by měl v budoucnu být schopen zvládat sám. Pozoruji problém s pohybovou pamětí, pochopením prováděného pohybu, ale také se schopností zopakovat sledovaný pohyb.

12. Terapeutická jednotka

Subj: Udává krvácení do levého kotníku před dvěma dny po zvýšené fyzické zátěži, od začátku krvácení si aplikuje „on demand“ léčbu denně, dnes třetí den po sobě, bolest udává pouze při chůzi. Otok je jen lehce patrný, zvýšenou teplotu v místě krvácení nezaznamenávám.

Cíl: Prevence otoku a bolesti, dechová terapie.

Průběh: Nejdříve jsem prohlédla místo krvácení a provedla terapii pěnovým míčkem ve směru odtoku lymfy. Dále jsem provedla aplikaci lymfatického tapu a zbytek jednotky jsem využila na nácvik správného dechového stereotypu vleže s DKK ve zvýšené poloze.

13. Terapeutická jednotka

Subj: Předchozí krvácení již není patrné, bolest neudává, cítí se v pořádku.

Cíl: Mobilizace měkkých tkání v oblasti předchozího krvácení, aktivace a stimulace svalů nohy, analytické posilování svalů DKK, pasivní protažení svalů DKK.

Průběh: Použila jsem mobilizační techniky v oblasti levého kotníku, zopakovali jsme základní cviky senzomotorické stimulace v odlehčení a analytické posílení svalů DKK. Na závěr jsem provedla pasivní protažení svalů DKK analyticky a v oblasti kyčle v diagonálách dle PNF.

14. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se dobře.

Cíl: Zlepšení fyzické kondice, cílené posilování a protahování svalů.

Průběh: Znovu jsem zařadila dynamická dechová cvičení a opakovaly se prvky autoterapie z předchozích jednotek.

15. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se dobře.

Cíl: Senzomotorická stimulace v zatížení, zlepšení fyzické kondice, cílené posilování a protahování svalů HKK a DKK.

Průběh: Opakování prvků autoterapie z přechodných jednotek, zvyšování obtížnosti s větším důrazem na kvalitu provádění pohybu. Při důrazu na kvalitu pohybu u náročnějších prvků je při častém opravování sledováno výrazné snížení motivace probanda ke cvičení.

16. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se dobře.

Cíl: Zlepšení fyzické kondice, cílené posilování a protahování svalů.

Průběh: Zvýšení obtížnosti dynamického dechového cvičení a opakování posilovacích a protahovacích prvků autoterapie, zvýšení náročnosti cvičení. Proband se stále více zapojuje do průběhu terapie. Je samostatnější při nastavení správných poloh a pohybů. Sám již terapii zkouší.

17. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se dobře.

Cíl: Kontrola stavu hypertonických struktur a jejich uvolnění, zlepšení fyzické kondice, cílené posilování a protahování svalů.

Průběh: Zkontrolovala jsem protažitelnost fascií v problematických oblastech, vyšetřila jsem joint play kloubů v oblasti DKK a pravé HK. Strukturální kloubní blokády přetrvávají, ale celkově jsou měkké tkáně v oblasti DKK a HKK volnější. Pokračujeme ve zvýšení obtížnosti dynamického dechového cvičení, posilovacích a protahovacích cviků. Během jednotky jsem se nažila o samostatnost probanda ve cvičení.

18. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se v pořádku.

Cíl: Sestavení jednotky, ve které bude proband sám pokračovat.

Průběh: Výběr vhodných prvků autoterapie z předchozích jednotek o obtížnosti a intenzitě odpovídající aktuálním fyzickým schopnostem probanda. Proband prokázal schopnost samostatně provádět vybranou autoterapii včetně kontroly správné polohy.

19. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se dobře.

Cíl: Opakování jednotky, ve které bude proband schopen sám pokračovat.

Průběh: Opakování cviků z předchozí jednotky. Proband prováděl autoterapii v maximální kvalitě, jaké je vzhledem k fyzickým omezením schopen.

20. Terapeutická jednotka

Subj: Cítí se v pořádku.

Cíl: Odebrání výstupního vyšetření.

Průběh: Provedla jsem závěrečné výstupní vyšetření a probandovi jsem shrnula výsledná data ve srovnání se vstupními. Konzultovali jsme i možný dlouhodobý rehabilitační plán a jeho spokojenost s průběhem terapie.

5.4.2 Příklady prvků terapie použitých v terapeutických jednotkách

Mobilizace měkkých tkání a kloubních blokády v oblasti DKK

- Protážení fascií v oblasti obou nohou a hlezen.
- Působení tlakem v oblasti m. triceps surae, m. gluteus medius a m. vastus lateralis.
- Dorzoplantární posun metatarzophalangeálního kloubu palce.
- Dorzoplantární posun metatarzálních kloubů.
- Mobilizace celých metatarzů dorzálním a ventrálním vějířem.
- Dorzální/dorzoplantární posun Lisfrankova kloubu.
- Rotace Lisfrankova kloubu.
- Dorzoplantární posun bazí I.-V. metatarzu.
- Dorzoplantární posun os cuboideum/naviculare.
- Mediolaterální/ventrální posun os calcaneus.
- Posun do supinace a pronace os calcaneus.
- Dorzální posun talokrurálního kloubu.
- Ventrodorzální posun hlavičky fibuly.

Terapie ovlivňující svalový hypertonus a svalové zkrácení v oblasti DKK

- Pasivní provedení úseku vzorce diagonál dle PNF zaměřených na zvětšení rozsahu pohybu v kyčelním kloubu – pohyb prováděn pouze v kolenním a kyčelním kloubu (tab. 35). Výchozí poloha vleže na zádech, paže volně podél těla.

Tabulka 34 – Popis provádění diagonál v kyčelním kloubu dle PNF
(Holubářová, Pavlů, 2017)

Pohyb	Výchozí pozice		Pohybové komponenty	
	koleno	kyčel	koleno	kyčel
I. diagonála – flekční vzorec	extenze	extenze, abdukce, vnitřní rotace	flexe	flexe, addukce, zevní rotace
I. diagonála – extenční vzorec	flexe	flexe, addukce, zevní rotace	extenze	extenze, abdukce, vnitřní rotace
II. diagonála – flekční vzorec	extenze	extenze, addukce, vnitřní rotace	flexe	flexe, abdukce, vnitřní rotace
II. diagonála – extenční vzorec	flexe	flexe, abdukce, vnitřní rotace	extenze	extenze, addukce, vnitřní rotace

- Autoterapie AGR na adduktory a vnitřní rotátory kyčle – poloha vleže na zádech, koleno léčené DK je flektované, chodidlo je položeno v úrovni kolene druhé DK. Proveďte se zevní rotace v kyčelním kloubu a aktivně je prováděná symetrická fixace pánve k podložce. Předpětí je způsobeno nadzvednutím kolene proti gravitaci trvající 20 s, následná relaxace 40 s.
- Protážení flexorů kolene a adduktorů kyčle – poloha sedu na podložce, jedna DK extendovaná v koleni, druhá DK flektovaná v koleni, abdukovaná a zevně rotovaná v kyčli. Protážení se provede maximálním předklonem trupu mezi DK nebo předklonem k DK s extendovaným kolenem. Ve stejné poloze provést aktivní antevertzi pánve a provést předklon se vzpřímenou páteří mezi DK nebo směrem k extendované DK.
- Autoterapie PIR na m. quadriceps femoris pomocí pevného pásku – poloha vleže na břiše, léčená DK je flektovaná v koleni, pánev je aktivně fixovaná k podložce, pásek je upevněn nad kotník, konce drží v ruce. Proveďte

se 10 s předpětí mírným izometrickým tlakem bérce směrem do extenze kolene proti odporu therabandu, 20 s relaxace směrem do flexe kolene.

- Protahování flexorů kyčle v pozici rytíře – poloha kleku na jedné DK, druhá DK je v trojflexi před tělem opřena chodidlem o podložku. Běrec klečící DK je podložen měkkou nestabilní podložkou z důvodu bolestivosti kotníku při tlaku do plantární flexe, HKK se z důvodu stability přidržují v závěsech TRX. Protahování se provede zvětšením extenze klečící DK a flexe přední DK, pánev je v neutrální pozici tlačena vpřed.
- Protahovací cvik na m. triceps surae – poloha stoj rozkročný jednou DK vpřed, zadní DK je léčená, kolena extendovaná, chodidla jsou celou plochou na podlaze a špičky směřují vpřed. Protahování se provede zvětšením flexe kolene přední DK, pánev je tlačena vpřed, nerotuje. Modifikace pro cílené protahování m. soleus – zadní DK flektuje koleno, chodidla jsou celou plochou na podlaze. Pro větší stabilitu lze autoterapii provádět s HKK opřenými o zeď.

Terapie zaměřená na posílení oslabených svalů v oblasti DKK

- Plantární flexe proti odporu therabandu – poloha vleže na zádech, theraband je uchycen přes přední část chodidla a je dostatečně napnut, konce therabandu jsou v dlaních, provádí se plantární flexe v kotníku.
- Extenze kolene proti odporu therabandu – poloha vleže na břiše s jednou DK flektovanou v koleni, theraband je uchycen přes kotník či chodidlo flektované DK a je dostatečně napnut, konce therabandu jsou v dlaních, provádí se extenze v koleni.
- Abdukce v kyčli – poloha leh na boku necvičené DK, spodní DK flektovaná v kyčli i koleni tak, aby byla pata v úrovni osy trupu, hlava je podepřena spodní HK, svrchní HK je opřena o podložku před tělem, léčená DK protažená v ose trupu. Pohybem je čistá abdukce DK bez souhybu pánve, kotník je v dorzální flexi a malíková hrana je během pohybu rovnoběžně s podlahou.
- Rotace v kyčli – poloha leh na boku neléčená DK, DKK flektované v kyčli i koleni tak, aby byly paty v úrovni osy trupu, hlava je podepřena spodní HK, svrchní HK je opřena o podložku před tělem. Pohybem je nadzvednutím kolene, chodidla se dotýkají, střídané s nadzvednutím nohy bez souhybu pánve, zatímco kolena jsou stále v kontaktu.

- „Most“ – výchozí poloha je vleže na zádech, paže volně podél těla zevně rotované, DKK flektované v kolenou s chodidly opřenými celou plochou o podlahu, pohybem je pomalé symetrické nadzvednutí pánve do maximální výšky. Pro zvýšení náročnosti lze pod chodidla umístit nestabilní plochu nebo extendovat koleno jedné DK.
- Výpony – výchozí poloha stoj, pro zvýšení stability jsou HKK zapřeny do TRX nebo o zeď, pohybem je výpon na špičky, hlídat symetrické zatížení u DKK.
- Dřep – výchozí poloha stoj, pro zvýšení stability jsou HKK zapřeny do TRX nebo o stůl, trup je napřímený, pohybem je flexe v kyčlích a kolenech, mírný předklon napřímeného trupu, celá chodidla jsou v kontaktu s podlahou, kolena nepřesahují prsty na nohou, flexe kolene je maximálně do 90°.
- Výpady vzad – výchozí poloha stoj, z důvodu stability jsou HKK zapřeny do TRX nebo o stůl, trup je během pohybu napřímený, pohyb je zahájen zanožením jedné DK s flektováním kolene a zapřením přední části chodidla o podlahu, koleno je pod kyčlí, stojná noha je také flektována v kyčli i koleni, celé chodidlo je v kontaktu s podlahou, koleno je nad kotníkem, pohyb je zakončen vrácením zadní DK do výchozí polohy.

Terapie zaměřená na zvýšení fyzické kondice – dynamická dechová cvičení

- Dynamické střídání stoje prostého s připáženými pažemi při výdechu a výponu se vzpažením paží přes upažení při nádechu.
- Běh na místě s kontralaterálními souhyby HKK.
- Dynamické střídání dřepu s připáženými pažemi při výdechu a výponu se vzpažením paží při nádechu.
- Dynamické střídání výpadu vzad.

Mobilizace měkkých tkání a kloubních blokády v oblasti HKK

- Protážení fascií v oblasti pravého předloktí, lokte a paže.
- Působení tlakem v oblasti m. trapezius a mm. pectorales.
- Protážení pojivové řasy v oblasti m. biceps brachii pravé ruky, m. pectoralis major a m. trapezius.
- Posun proximálního radioulnárního kloubu dorzoventrálně.

Terapie ovlivňující svalový hypertonus a svalové zkrácení v oblasti HKK

- PIR m. biceps brachii caput breve pravé strany – poloha vsedě, loket léčené HK mírně flektovaný, opřený, předloktí v supinaci. Provede se 10 s maximální izometrický tlak do flexe loktu proti odporu, 20 s relaxace v maximální extenzi lokte. Autoterapie je prováděna pomocí druhostranné HK.
- PIR na pronátory/supinátory – poloha vsedě, loket léčené HK flektovaný do pravého úhlu, fixovaný k trupu, předloktí v supinaci/pronaci, 10 s předpětí mírným izometrickým tlakem do pronace/supinace předloktí proti odporu, 20 s relaxace v supinaci předloktí. Autoterapie je prováděna pomocí druhostranné HK.
- PIR na m. pectoralis major – poloha vleže na zádech, léčené HK v abdukci s flektovaným loktem a ramenem zevně rotovaným, hrudní kost je fixována a abdukce HK je nastavena do takového úhlu, kde jsou prsní svaly v největším napětí, 10 s předpětí mírným izometrickým tlakem směrem ventrálním paže proti odporu, 20 s relaxace dorzálním směrem paže. Autoterapie je prováděna jako AGR.

Terapie zaměřená na posílení oslabených svalů v oblasti HKK

- Extenze loktů proti odporu therabandu – poloha stoje s HKK připáženými, lokty jsou flektované, konce therabandu jsou ovázány přes ruce a umístěn je přes ramena. Provádí se oboustranná extenze v loktech proti odporu therabandu.
- Abdukce paže proti odporu therabandu – poloha stoje s HKK připáženými, konce therabandu jsou ovázány přes ruce a napjatý je pod nohama. Provádí se jednostranná nebo oboustranná abdukce paží proti odporu therabandu.
- Rotace v ramenním kloubu proti odporu therabandu – poloha stoje s HKK připáženými, loket léčené HK je flektovaný a přes ruku je ovázan jeden konec therabandu, druhý je upevněn ke klice. Při stoji léčeným/neléčeným bokem ke klice se proti odporu provádí vnitřní/zevní rotace.
- Diagonální pohyb HK proti odporu therabandu – poloha vleže na zádech, rameno cvičené HK v extenzi, addukci a vnitřní rotaci, loket v extenzi, předloktí v pronaci. Provádí se plynulá flexe a abdukce HK v ramenním kloubu s therabandem napnutým mezi cvičenou a necvičenou rukou.

- Kliky proti zdi/stolu – poloha stoje čelem ke zdi/stolu, HKK jsou dlaněmi opřeny o zeď/stůl v úrovni ramen, pohybem je klik se zpevněným trupem. Obtížnost se zvyšuje se snižujícím se úhlem mezi podlahou a osou trupu.
- Kliky s TRX – poloha vzporu, HKK jsou zapřeny do popruhů, pohybem je klik se zpevněným trupem. Obtížnost se zvyšuje se snižujícím se úhlem mezi podlahou a osou trupu.
- Přitahy s TRX – poloha visu za popruhy se zpevněným trupem, DKK opřeny o podlahu, pohybem je přitah. Obtížnost se zvyšuje se snižujícím se úhlem mezi podlahou a osou trupu.

Příklady použitých terapií zaměřených na nácvik propriocepce a aktivaci svalů nohy

- Stimulace plosky nohy pomocí masážního míčku s měkkými hroty.
- „Malá noha“ – nácvik v odlehčení v poloze korigovaného sedu na tvrdé podložce, později v zatížení v poloze korigovaného stoje.
- Autoterapie aktivující svaly nohy – poloha korigovaný stoj na tvrdé, popřípadě balanční pěnové podložce.
 - Přenesení váhy na přední/zadní/levou/pravou část chodidla, celé chodidlo zůstává na zemi, trup vzpřímený.
 - Nácvik dynamické stability stoje – udržení stability při vychýlení těžiště pomocí působení tlaku do oblasti pánve, později do oblasti ramen postupně různými směry.
 - Nácvik stability stoje – udržení stability při házení míčem.
 - Nácvik dynamické stability stoje bez zrakové kontroly.
- Nácvik stability stoje na jedné noze.

Mobilizace měkkých tkání v oblasti trupu

- Protahání fascií v oblasti hrudníku.
- Protahání fascií po stranách trupu.
- Protahání fascií zad kraniálním směrem.
- Protahání lumbosakrální fascie kaudálním směrem.

Dechová gymnastika

- Lokalizované dýchání dolní hrudní postranní – poloha vleže na zádech, paže upažené poníž dlaněmi vzhůru, odpor je kladen na dolní část hrudníku oboustranně.
- Lokalizované dýchání dolní hrudní jednostranné – poloha vleže na zádech, paže na cvičené straně je vzpažená poníž, druhá paže je volně podél těla, odpor je kladen ze strany na dolní žebra cvičené strany.
- Brániční dýchání – poloha vleže na zádech s flektovanými koleny a chodidly opřenými o podložku, paže upažené poníž dlaněmi vzhůru, vědomá aktivace břišních svalů, dech je cílen do břicha a podbřišku.
- Ovlivnění dynamiky hrudníku pomocí therabandu – poloha vsedě, paže volně podél těla, odpor na dolní část hrudníku působen therabandem, při nádechu je cílem rozšíření dolní části hrudníku do stran a dorzálně, aniž by se přední část dolních žebor pohybovala kraniálně.

Pomůcky

Během terapie jsem se snažila používat pomůcky, které měl sám proband k dispozici. Mezi ty patřily závěsný systém TRX a gymnastický balón. Dále jsem probandovi poskytla theraband, měkkou nestabilní podložku a masážní míček s měkkými hroty.

6 VÝSLEDKY

S ohledem na charakter nemoci jsou předmětem zájmu především informace o rozsahu pohybu, svalové síle, počtu krvácení, bolesti a schopnost funkčního zapojení do pohybu. Z vyšetření zdraví kloubů u hemofiliků pomocí HJHS 2.1, které se zaměřuje na nejvíce problematické klouby a dobře měřitelné parametry, lze terapii vyhodnotit jako úspěšnou (tab. 35). Ve vybraných kloubech došlo ke zlepšení především rozsahu pohybu a síly svalů. Pomocí dalších provedených vyšetření lze hodnotit vliv i na další tělesné struktury, potažmo celek.

Tabulka 35 - Hodnocení výsledného HJHS 2.1 (Zdroj: Autor)

	Vstupní vyšetření	Výstupní vyšetření
Vyhodnocené jednotlivých kloubů	24	19
Vyhodnocení komplexních pohybů	1	1
Celkové HJHS	25	20

Vliv fyzioterapeutické péče na strukturální změny v kloubech nebo na snížení počtu krvácení lze hodnotit až v dlouhodobém horizontu několika let, proto tyto parametry nejsou předmětem zkoumání. Během terapie došlo pouze k jednomu závažnému krvácení do levého hlezenního kloubu. Počet předpokládaných mikrokrvácení nelze určit. Proband si nezaznamenává pocity počínajícího krvácení, pokud k výslednému většímu krvácení nakonec nedochází.

Při porovnání svalové síly před a po sérii terapeutických jednotek lze sledovat zvýšení svalové síly především v oblastech horních a dolních končetin (tab. 24, tab. 25). Proband je po terapii schopen překonat ve všech pohybech alespoň střední odpor terapeuta, tzn. minimální stupeň svalové síly je 4. Ze svalového testu bylo také patrné, že došlo k omezení bolestivosti při pohybu proti odporu ve všech kloubech kromě kloubu hlezenního levé DK.

Zapojení svalů při komplexním pohybu bylo hodnoceno při vyšetření pohybových stereotypů dle Jandy (tab. 30) a vyšetření posturální stability a reaktivity (tab. 31). Výsledek těchto vyšetření nelze číselně ohodnotit, ale ke zlepšení došlo u všech testů. Výrazně byl pak zlepšen stereotyp kliku, extenze v kyčelním kloubu, test flexe trupu a brániční test.

Tabulka 36 - Hodnocení rozsahu pohybu v kloubech po terapii (Zdroj: Autor)

Pohyb v kloubu	Sin.			Dex.		
	Rozsah pohybu při vstupním vyšetření [°]	Zvýšení rozsahu po terapii	Zlepšení [%]	Rozsah pohybu při vstupním vyšetření [°]	Zvýšení rozsahu po terapii	Zlepšení [%]
Ramenní kloub						
Frontální rovina	125	15	12%	120	15	13%
Sagitální rovina	195	15	8%	190	15	8%
Transverzální rovina	125	30	24%	135	20	15%
Loketní kloub						
Sagitální rovina	140	5	4%	110	10	9%
Transverzální rovina	150	30	20%	130	45	35%
Kyčelní kloub						
Frontální rovina	35	10	29%	35	5	14%
Sagitální rovina	105	10	10%	80	25	31%
Transverzální rovina	70	15	21%	35	35	100%
Kolenní kloub						
Sagitální rovina	125	0	0%	125	0	0%
Hlezenní kloub						
Sagitální rovina	20	10	50%	35	10	29%
Noha						
Transverzální rovina	20	5	25%	45	0	0%

Terapie byla zaměřená na zlepšení mobility a tu hodnotíme především pomocí měření rozsahu pohybu (tab. 20 – 22) a měření svalové síly. V tabulce 36 je orientačně uvedeno procentuální zvýšení rozsahu pohybu v daném kloubu a rovině ve srovnání s původním rozsahem. S tímto souvisí také omezení množství zkrácených svalů (tab. 23).

Z antropometrického vyšetření (tab. 6 – 11) vyplývá, že po terapii nedošlo k výrazné změně v symetrii obvodů končetin. Bylo však dosaženo zlepšení dynamiky páteře (tab. 12). Při vyšetření stoje bylo zjištěno zvýšení tonu gluteálních svalů, snížení tonu paravertebrálních svalů, zlepšení postavení lopatek a držení osového skeletu, postavení pupku bylo blíže ke střední rovině. Zlepšila se stabilita stoje prostého i stoje na jedné DK. I přesto, že na celkovou hmotnost má vliv mnoho faktorů, lze hodnotit úbytek hmotnosti během doby sledování pozitivně.

Vyšetření stoje na dvou vahách (tab. 17) bylo provedeno především kvůli předpokladu asymetrického zatížení DKK vycházející se snížené svalové síly v oblasti levé DK. To se však při statickém stoji nepotvrdilo, obě měření totiž vyšly v normě. Po terapii však proband prokázal bez jakékoliv korekce schopnost téměř symetrického rozložení zatížení.

Ačkoliv statické zatížení DKK bylo symetrické, při chůzi (tab. 19) je stále patrný nepravidelný rytmus, kdy je kratší dobu zatěžována levá DK. Během chůze nyní dochází k souhybu HKK a extenzi v kyčelním kloubu.

Výsledky neurologických vyšetření se nezměnily (tab. 27 – 29).

Úspěchem terapie je také omezení výskytu hypertonických a bolestivých míst. Kloubní blokády přetrvávají jen v místech se strukturálními změnami. Při palpačním vyšetření byla změna v tuhosti měkkých tkání a dolní části hrudního koše výrazná. Po terapii bylo také zaznamenáno mírné zlepšení postavení hrudníku i pružnosti hrudníku. Vzhledem ke změně klidové dechové frekvence lze předpokládat zvětšení dechového objemu.

Během terapie došlo ke změně přístupu probanda ke svému zdravotnímu stavu. Sám si v období dospělosti nevyhledal fyzioterapeutickou péči, protože se dle jeho slov cítil zdravý. Když přijal mou nabídku individuální fyzioterapie, tvrdil, že jej poškození kloubů při pohybu téměř nelimituje. Pouze při větším fyzickém zatížení pociťuje bolest levého kotníku.

V průběhu terapií jsem pozorovala mnoho kompenzačních mechanismů. Tyto mechanismy jsem při vyžadování určité kvality pohybu omezovala, což někdy vedlo

k výskytu bolestí a nestability. Od počátku jsem však vždy dbala na nalezení vhodné polohy a pomůcky k zajištění optimální polohy všech tělesných segmentů.

Díky tomu, že se v průběhu terapie pocity bolesti objevovaly stále méně, začal se u probanda měnit přístup ke svému tělesnému zdraví. V závěru terapie proband pozoroval zlepšení stability a mobility a projevil zájem o další pohybové aktivity, především pak kondiční plavání a pokračování v rehabilitaci. Tento zájem vyjádřil i u svého ošetřujícího lékaře, který ho později kontaktoval s nabídkou fyzioterapeutické péče. Věřím, že si proband uvědomil, že kromě farmakologické léčby může výrazným způsobem ovlivnit svůj zdravotní stav i pravidelnou rehabilitací a vhodnou fyzickou aktivitou.

7 DISKUZE

Hemofilie, označována také jako „královská nemoc“, je jedna z historicky prvních popsaných genetických přenosných chorob. Tato nemoc se dědila ve známých panovnických rodech Evropy a především ve 20. století měla vliv na některé významné historické události. Až za posledních 30 let se však přístup k léčbě a obecně možnosti léčebných prostředků natolik změnil, že je stále těžší nalézt v odborné literatuře aktuální informace. Proto jsem se v této práci snažila vhodně utřídit informace, které jsem čerpala z mnoha různých zdrojů, včetně odborných přednášek a kongresů, které byly pro mou práci, vzhledem k největší míře aktuálnosti, důležité.

Hlavním pilířem léčby byla – a pravděpodobně ještě dlouho bude – farmakoterapie. Se zlepšujícími se účinky farmakoterapie se však stává výraznějším i vliv dalších léčebných metod. Přestože je pacient optimálně zaléčen, tedy má k dispozici pravidelnou dávku dostatečného množství farmakoterapeutických prostředků, není záruka, že již nebude nikdy spontánně krvácet. V tuto chvíli záleží na dalších faktorech, jako je aktuální stav pohybového aparátu, vykonávaná tělesná aktivita, aktuální psychický stav a také další komorbidity. Tyto faktory, pokud působí negativně na stav pacienta, lze ovlivňovat v rámci komplexní péče právě fyzioterapií, psychoterapií a pomocí dalších oborů péče o zdraví. Komplexní péče by měla obsahovat mezioborovou spolupráci odborníků v daných oblastech. Tato práce dokazuje, že i relativně krátkodobá fyzioterapeutická intervence má pozitivní vliv na stav muskuloskeletálního systému, vliv na krvácení však v takto krátkém období dokázat nelze.

Metody, které byly v začátku terapie nejhodnotnější, byly měkké techniky a mobilizace měkkých tkání, především pak povrchových i hlubokých fascií. Obnovení posunlivosti fascií a uvolnění měkkých tkání mělo na zvýšení rozsahů v poškozených kloubech velký vliv. Především rozsah pohybu v pravém loketním kloubu a obou hlezenních kloubech byl výrazně zlepšen. Tím, že se podařilo zvětšit rozsah extenze v pravém loketním kloubu, došlo k „prodloužení“ délky pravé horní končetiny v antropometrickém měření. V pilotní studii věnující se péči o fascie v oblasti lokte postiženého hemofilickou artropatií absolvovali během tří týdnů hemofilici tři hodinové sezení zaměřené na terapii fascií. Výsledkem bylo potvrzení o bezpečnosti těchto technik i při intenzivní terapii, zlepšení stavu kloubů, vnímání bolesti a pohyblivosti kloubu. Stejný výsledek byl zaznamenán i v novém výzkumu zaměřeném na terapii fascií

v oblasti kotníku postiženého hemofilickou artropatií. (Donoso-Úbeda a kol., 2018; Donoso-Úbeda a kol., 2020)

Dále byl kladen důraz na zvýšení rozsahu kloubů, u kterých nebylo poškození kloubu diagnostikováno, ale ani jinak vyšetřeno ortopedem. Jednalo se o kyčelní a ramenní kloub oboustranně. Na zvýšení rozsahu v kyčelním kloubu byly účinně aplikovány pasivně prováděné diagonály podle vzoru PNF, které byly snášeny lépe než aktivní protahování. Pro tento způsob terapie jsem se rozhodla na základě doporučení vedoucí této práce. Dobře hodnotím i výsledky posilovacích cvičení, které ovlivnily především sílu horních a dolních končetin. Senzomotorická stimulace, nácvik propriocepce a aktivace svalů nohy byly rovněž prováděny s velmi dobrými výsledky, které se však v kineziologickém vyšetření promítly pouze při vyšetření stoje na jedné noze. V průběhu terapie byla vidět postupně větší jistota v nestabilních pozicích a menší potřeba pomůcek pro udržení stability.

Původně měla být terapie zaměřená převážně na zlepšení funkce v kloubech postižených hemofilickou artropatií a nácvik propriocepce. Během terapie se však objevila nutnost zaměřit se terapeuticky i na dynamiku hrudního koše a podporu funkce HSSP, což přineslo poměrně rychlou eliminaci bolesti, kterou proband po celou dobu sledování již nepocíťoval. Dalším prvkem terapie bylo zvyšování fyzické kondice, opět z důvodu individuálních potřeb probanda. Také nebyla cíleně vyšetřována hypermobilita, protože proband nejevil žádné její známky. Obecně se však místní hypermobilita může u hemofiliků častěji projevat jako kompenzace k hypomobilnímu segmentu, nebo z důvodu hypotonu svalstva a měla by být terapeuticky řešena.

Pro hodnocení výsledků terapie jsem použila testování používané u hemofiliků – Hemophilia Joint Health Score 2.1. Jedná se asi o nejjednodušší hodnotící postup zaměřený na nejčastěji ohrožené klouby u hemofiliků s dostatečnou přesností. Sama jsem ale měla s tímto hodnocením menší problémy a myslím si, že podobně jako jiné testování je stále dost subjektivní a záleží na hodnotícím terapeutovi. Například u hodnocení svalové atrofie není dostatečně jasně vysvětlena hranice. Krepitus při pohybu je také hodnocen podle zkušenosti terapeuta. Omezení rozsahu lze bez problému hodnotit, pokud je druhá končetina naprosto zdravá, pokud jsou však oba klouby omezeny, je potřeba stanovit normu. Obecně se jedná o rychlý hodnotící prostředek, který ovšem opomíná ostatní klouby. V této práci jsem tímto hodnocením spíše jen doplnila komplexní kineziologický rozbor.

Aby byl výzkum vlivu fyzioterapeutické péče na stav motorického systému hemofilika objektivněji měřitelný, by bylo třeba využití sofistikovanějších vyšetřovacích metod, než jsem měla k dispozici. Například při hodnocení stability stoje a propriocepce dolních končetin by bylo možné využít i citlivější metody. Zajímavé by bylo statické i dynamické vyšetření či vedení terapie pomocí posturografu, popřípadě jiných přístrojů podporující dynamickou stabilitu.

V této práci je popsáno využití fyzikální terapie pouze teoreticky, z důvodu vedení terapie v domácím prostředí a aktuální nedostupnosti ambulantní fyzioterapeutické péče v dispenzárním hematologickém pracovišti. Kdybych mohla některé metody fyzikální terapie použít, byla by to hydroterapie a elektroléčba. Pro relaxaci před terapií by pozitivní relaxační účinek měla částečná vířivka na DKK i pravou HK nebo celotělová koupel. Dále bych mohla využít myorelaxačních účinků interferenčních proudů nebo TENS na oblast pravého m. biceps brachii nebo také elektrostimulačního účinku TENS surge na oblast levého m. triceps surae.

Vzhledem k cíli práce, jímž bylo shrnutí komplexního přístupu fyzioterapeutické péče u pacienta s hemofilickou artropatií, jsem chtěla demonstrovat účinek především takových metod, které je schopen aplikovat kterýkoliv fyzioterapeut bez nutnosti mít v ordinaci drahé přístroje. Pokud se tedy hemofilik rozhodne fyzioterapeuta vyhledat, je v této práci mnoho informací, aby měl tento fyzioterapeut dostatečný vhled do problematiky a mohl vést terapii dobře zaléčeného, nebo lehkého hemofilika, aniž by jej poškodil. V případě, že je hemofilik komplikovaným pacientem, například je těžký hemofilik léčen „on demand“, je pozitivní na inhibitor, má akutní krvácení nebo jiné zdravotní komplikace, je vhodnější vyhledat specializovanou péči v hemofilickém centru.

Během terapie jsem u probanda pozorovala problémy se změnami poloh, jako je například přechod ze stoje do lehu. Tyto problémy trvaly v určitém stupni po celou dobu terapie, i když se postupně redukovaly. Na závěr terapie jsem změny poloh s probandem probírala, ale ten si tyto situace zprvu neuvědomoval. Později mi však sdělil, že si nerad například lehá přes pravou stranu, protože si pravděpodobně podvědomě šetří pravou HK.

Proband mi již při odebrání sportovní anamnézy svědčil, že mu byla od dětství jakákoliv fyzická aktivita zakazována ošetřujícím lékařem a jeho rodiče dbali na dodržování tohoto doporučení. Také z hodin tělesné výchovy byl na základní škole osvobozen, což byla před nástupem profylaxe běžná praxe. Proband tedy začal rozvíjet

své pohybové schopnosti až přibližně v 10 letech, kdy i přes nesouhlas rodičů chodil hrát fotbal. Proto jsem také zvažovala, zda měl vliv omezený nebo pozdější rozvoj základních motorických dovedností, na pozorovanou sníženou schopnost opakovat sledovaný pohyb nebo nastavení polohy.

V době, kdy je kladen velký vliv na správný psychomotorický vývoj dítěte, je možný i vliv hemofilie na tento vývoj, kdy jej každé větší krvácení mohlo negativně ovlivnit. Tímto pozorováním se snažím poukázat na fakt, že pokud není hemofilik motoricky dostatečně zdatný, hrozí vyšší riziko úrazu nebo krvácení při pohybové aktivitě. Proto by sami hemofilici měli vyhledat odborníka ve chvíli, kdy chtějí začít sportovat. Tímto odborníkem by měl být v ideálním případě fyzioterapeut, který by ke každému hemofilikovi přistupoval přísně individuálně a snažil se rozvíjet právě ty schopnosti, které jsou méně rozvinuté nebo jsou pro daný sport nutné.

Tato práce je psaná v době, kdy se celý svět vypořádává s pandemií nemoci COVID-19, což způsobilo, kvůli nastaveným opatřením, složitou socio-ekonomickou situaci i v České republice. Nejsem dostatečně vzdělaná v této problematice, ale i přesto považuji za vhodné vést obecnou úvahu o úhradě zdravotní péče u vysoce nákladných pacientů, mezi které hemofilici bezesporu patří. Každoročně vydává Všeobecná zdravotní pojišťovna seznam nejdražších pacientů, mezi nimiž jsou na předních příčkách vždy osoby s hemofilií. Tento mediální obraz „drahých pacientů“ osoby s hemofilií často poškozoval, a to i v době, kdy byla socio-ekonomická situace poměrně stabilní.

Měla jsem možnost zúčastnit se diskuzního setkání na téma „Vzácná onemocnění – kde jsme a kam směřujeme?“ pořádaného Švédským velvyslanectvím v Praze na podzim roku 2018. Již tehdy zde zástupce Ministerstva zdravotnictví České republiky předkládal návrhy o omezení úhrad zdravotní péče pro tyto nákladné pacienty. Proto si myslím, že je má úvaha o budoucím snížení standardu kvality péče o pacienty s hemofilií zcela namístě. Nelze totiž zaručit, že bude v dlouhodobém horizontu zachována dosavadní schopnost pojišťoven hradit drahá farmaka a je tedy možné, že bude kladen důraz na levnější prostředky preventivní péče, jako je fyzioterapie. Důležitá tedy možná bude právě dostupnost aktuálních informací a osvěta o problematice hemofilie u odborné zdravotnické veřejnosti.

8 ZÁVĚR

Smyslem této bakalářské práce bylo objasnit problematiku hemofilické artropatie z hlediska fyzioterapie a zároveň ji představit v souvislostech, které jsou důležité pro komplexní přístup péče o pacienta. Jak už jsem se v úvodu zmínila, hemofilie je nemoc, se kterou se setkávám celý život. Především díky působení v patientských organizacích jsem měla možnost sledovat ji z takových úhlů, které vidí jen málo lidí. Za cíl jsem si proto vzala shromáždit sice velmi úzce zaměřené, ale důležité (a v rámci možností aktuální) informace o této problematice.

Snažila jsem se utřídit informace, které se mezi odborníky předávají především formou přednášek nebo diskuzí a je často velmi těžké je v česky psaných zdrojích vyhledat. Důvodem je pravděpodobně rychlá změna léčebných postupů v posledních letech, a tím i rychlé stárnutí informací. Jen málokdo pak investuje svůj čas do sepisování metod a postupů, které mohou být za pár let minulostí.

Tvorba na této bakalářské práci mě velmi obohatila především z hlediska získaných vědomostí, pochopení různých souvislostí a osvojení si praktických zkušeností. V budoucnu bych se velmi ráda fyzioterapií osob s hemofilií a von Willebradovou chorobou dále věnovala. Ačkoliv se ve své práci věnuji problematice preventivní fyzioterapie u dospělých hemofiliků s rozvinutou artropatií, hlavní smysl do budoucna vidím v preventivní fyzioterapii u dětí s hemofilií s cílem zabránit samotnému vzniku poškození kloubů.

9 SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

AA – alergologická anamnéza

AGR – antigravitační relaxace

A-H – Arnold-Hilgartner

art. – articulatio

BMI – Body Mass Index

COX-2 – cyklooxygenáza-2

DNS – Dynamická neuromuskulární stabilizace

EAHAD – European Association for Haemophilia and Allied Disorders

FA – farmakologická anaméza

FISH – Functional Independence Score for Hemophilia

FIX – koagulační faktor IX

FVIII – koagulační faktor VIII

HAL – Hemophilia Activities List

HEADUS – Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound

HJHS 2.1 - Hemophilic Joint Health Score 2.1

HMWK – vysokomolekulární kininogen

HSSP – hluboký stabilizační systém páteře

ICF – International Classification of Functioning, Disability and Health

lig. – ligamentum

m. – musculus

mm. – musculii

MRI – magnetická rezonance

n. – nervus

NO – nynější onemocnění

NSAID – nesteroidní antiflogistika

OA – osobní anamnéza

PA – pracovní anamnéza

PedHAL – Pediatric Hemophilia Activities List

PIR – postizometrická relaxace

PNF – Proprioceptivní nervosvalová facilitace

RA – rodinná anamnéza

RICE – Rest, Ice, Compression, Elevation

SA – sociální anamnéza

SFTR – sagitální, frontální, transverzální a rotace

SIAS – spina iliaca anterior superior

SIPS – spina iliaca posterior superior

SPA – sportovní anamnéza

TENS – transkutánní elektrostimulace

TEP – totální endoprotéza

US – ultrasonografie

vWCH – von Willebrandova choroba

vWF – von Willebrandův faktor

WFH – World Federation of Hemophilia

10 SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

Monografie

ČIHÁK, Radomír. Anatomie. Třetí, upravené a doplněné vydání. Ilustroval Ivan HELEKAL, ilustroval Jan KACVINSKÝ, ilustroval Stanislav MACHÁČEK. Praha: Grada, 2016, 552 s. ISBN 978-80-247-3817-8.

DUNGL, Pavel. *Ortopedie*. 2., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada Publishing, 2014, 1192 s. ISBN 978-80-247-4357-8.

DYLEVSKÝ, Ivan. *Funkční anatomie*. Praha: Grada, 2009, 544 s. ISBN 978-80-247-3240-4.

Fyzioterapie pro hemofiliky: instruktážní brožura s vybranými cviky vhodnými pro pacienty s hemofilií. Praha: Český svaz hemofiliků, Sdružení Hemojunior, 2018, 74 s.

HÁJKOVÁ, Simona, Irena OPATRNÁ NOVOTNÁ a Ludmila SALABOVÁ. *Mobilizace periferních kloubů*. 2. vydání. V Praze: České vysoké učení technické, 2019, 164 s. ISBN 978-80-01-06658-4.

HALADOVÁ, Eva. *Léčebná tělesná výchova: cvičení*. Vyd. 3., nezměn. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010, 134 s. ISBN 9788070134603.

HALADOVÁ, Eva a Ludmila NECHVÁTALOVÁ. *Výšetřovací metody hybného systému*. Vyd. 3., nezměn. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010, 135 s. ISBN 9788070135167.

Hemofilický zpravodaj. Klatovy: Český svaz hemofiliků, 2019, 2019(1/2), 48 s. ISSN 2533-6134.

HOLUBÁŘOVÁ, Jiřina a Dagmar PAVLŮ. *Proprioceptivní neuromuskulární facilitace*. 3. vydání. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2017, 116 s. ISBN 9788024636078.

JANDA, Vladimír a Dagmar PAVLŮ. *Goniometrie*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví, 1993, 108 s. ISBN 80-7013-160-8.

JANDA, Vladimír. *Svalové funkční testy*. Praha: Grada, 2004, 328 s. ISBN 978-80-247-0722-8.

KITTNAR, Otomar. *Lékařská fyziologie*. Praha: Grada Publishing, 2011, 800 s. ISBN 978-80-247-3068-4.

KOBROVÁ, Jitka a Robert VÁLKA. *Terapeutické využití tejpování*. Praha: Grada Publishing, 2017, 152 s. ISBN 978-80-271-0181-8.

KOLÁŘ, Pavel a Miloš MÁČEK. *Základy klinické rehabilitace*. Praha: Galén, 2015, 168 s. ISBN 978-80-7492-219-0.

KOLÁŘ, Pavel. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, 2010, 713 s. ISBN 9788072626571.

LEWIT, Karel. *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně*. 5. přeprac. vyd. Praha: Sdělovací technika ve spolupráci s Českou lékařskou společností J.E. Purkyně, 2003, 411 s. ISBN 8086645045.

NAVRÁTIL, Leoš. *Vnitřní lékařství pro nelékařské zdravotnické obory*. 2., zcela přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2017, 560 s. ISBN 978-80-271-0210-5.

NAVRÁTIL, Leoš, ed. *Fyzikální léčebné metody pro praxi*. Praha: Grada Publishing, 2019, 200 s. ISBN 978-80-271-0478-9.

OPAVSKÝ, Jaroslav. *Neurologické vyšetření v rehabilitaci pro fyzioterapeuty*. Olomouc: Univerzita Palackého, 2003, 91 s. ISBN 80-244-0625-x.

PENKA, Miroslav, Igor PENKA a Jaromír GUMULEC. *Krvácení*. Praha: Grada, 2014, 336 s. ISBN 978-80-247-0689-4.

PODĚBRADSKÝ, Jiří a Radana PODĚBRADSKÁ. *Fyzikální terapie: manuál a algoritmy*. Praha: Grada, 2009, 218 s. ISBN 978-80-247-2899-5.

VÉLE, František. *Kineziologie: přehled klinické kineziologie a patokineziologie pro diagnostiku a terapii poruch pohybové soustavy*. Vyd. 2. Praha: Triton, 2006, 375 s. ISBN 80-7254-837-9.

Články

ARA DOLY, Easmin. *Role of Physiotherapy in Hemophilia Patient: A Case Study on New Dimension of Physiotherapy Application*. *MOJ Yoga & Physical Therapy* [online]. 2017, 2(3) [cit. 2020-03-13]. DOI: 10.15406/mojypt.2017.02.00024. ISSN 25732927. Dostupné z: <https://medcraveonline.com/MOJYPT/role-of-physiotherapy-in-hemophilia-patient-a-case-study-on-new-dimension-of-physiotherapy-application.html>

DI MINNO, Matteo, Pasquale AMBROSINO, Gabriele QUINTAVALLE, Antonio COPPOLA, Annarita TAGLIAFERRI, Carlo MARTINOLI a Gianna RIVOLTA. *Assessment of Hemophilic Arthropathy by Ultrasound: Where Do We Stand? Seminars in Thrombosis and Hemostasis* [online]. 2016, 42(05), 541-549 [cit. 2020-03-13]. DOI: 10.1055/s-0036-1579640. ISSN 0094-6176. Dostupné z: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0036-1579640>

DONOSO-ÚBEDA, Elena, Javier MEROÑO-GALLUT, José Antonio LÓPEZ-PINA a Rubén CUESTA-BARRIUSO. *Effect of manual therapy in patients with hemophilia and ankle arthropathy: a randomized clinical trial*. *Clinical Rehabilitation* [online]. 2020, 34(1), 111-119 [cit. 2020-05-29]. DOI: 10.1177/0269215519879212. ISSN 0269-2155. Dostupné z: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0269215519879212>

DONOSO-ÚBEDA, Elena, Javier MEROÑO-GALLUT, José Antonio LÓPEZ-PINA a Rubén CUESTA-BARRIUSO. *Safety and effectiveness of fascial therapy in adult patients with hemophilic arthropathy. A pilot study*. *Physiotherapy Theory and Practice* [online]. 2018, 34(10), 757-764 [cit. 2020-05-29]. DOI: 10.1080/09593985.2018.1425513. ISSN 0959-3985. Dostupné z: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/09593985.2018.1425513>

ELNAGGAR, Ragab K. *Pulsed Nd: YAG laser*. *Lasers in Medical Science* [online]. 2019 [cit. 2020-03-17]. DOI: 10.1007/s10103-019-02889-z. ISSN 0268-8921. Dostupné z: <http://link.springer.com/10.1007/s10103-019-02889-z>

FERNANDEZ-PALAZZI, F., R. VISO, A. BOADAS, A. RUIZ-SAEZ, H. CAVIGLIA a N. BLUMENFELD DE BOSCH. *Intra-articular hyaluronic acid in the treatment of haemophilic chronic arthropathy*. *Haemophilia* [online]. 2002, 8(3), 375-381 [cit. 2020-03-13]. DOI: 10.1046/j.1365-2516.2002.00627.x. ISSN 1351-8216. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1046/j.1365-2516.2002.00627.x>

FORSYTH, Angela, Greig BLAMEY, Sébastien LOBET a Paul MCLAUGHLIN. *Practical Guidance for Non-Specialist Physical Therapists Managing People with Hemophilia and Musculoskeletal Complications*. *Health* [online]. 2020, 12(02), 158-179 [cit. 2020-04-02]. DOI: 10.4236/health.2020.122014. ISSN 1949-4998. Dostupné z: <https://www.scirp.org/journal/doi.aspx?doi=10.4236/health.2020.122014>

HILBERG, Thomas. *Programmed Sports Therapy (PST) in People with Haemophilia (PwH) “Sports Therapy Model for Rare Diseases”*. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. 2018, 13(1) [cit. 2020-05-10]. DOI: 10.1186/s13023-018-0777-7. ISSN 1750-1172. Dostupné z: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-018-0777-7>

LOBET, Sebastien, Cedric HERMANS a Catherine LAMBERT. Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas. *Journal of Blood Medicine* [online]. 2014, 17 October 2014, (5), 207—218 [cit. 2020-03-13]. DOI: 10.2147/JBM.S50644. ISSN 1179-2736. Dostupné z: <http://www.dovepress.com/optimal-management-of-hemophilic-arthropathy-and-hematomas-peer-reviewed-article-JBM>

MARTINOLI, Carlo, Ornella Della ALBERIGHI, Giovanni DI MINNO, et al. *Development and definition of a simplified scanning procedure and scoring method for Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound (HEAD-US)*. *Thrombosis and Haemostasis* [online]. 2017, 109(06), 1170-1179 [cit. 2020-04-02]. DOI: 10.1160/TH12-11-0874. ISSN 0340-6245. Dostupné z: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1160/TH12-11-0874>

MELCHIORRE, Daniela, Mirko MANETTI a Marco MATUCCI-CERINIC. *Pathophysiology of Hemophilic Arthropathy*. *Journal of Clinical Medicine* [online]. 2017, 6(7) [cit. 2020-03-13]. DOI: 10.3390/jcm6070063. ISSN 2077-0383. Dostupné z: <http://www.mdpi.com/2077-0383/6/7/63>

POENARU, D. V., Diana ANDREY-POPA, Jenel Marian PATRASCU, Bogdan ANDOR, Manuel OPREA, Elena AMARICAI. *Physical Therapy and Functional Rehabilitation in Patients with Haemophilic Arthropathy Surgically Treated*. *Human: Journal for Interdisciplinary Studies* [online]. 2016, 6(2), 4-7 [cit. 2020-03-13]. DOI: 10.21554/hrr.091601. Dostupné z: <https://pdfs.semanticscholar.org/5ale/d9d5322f3939a90a40cba3cbdce3fb91c53f.pdf>

SLUITER, D., W. FOPPEN, P. DE KLEIJN a K. FISCHER. *Haemophilia Joint Health Score in healthy adults playing sports. Haemophilia* [online]. 2014, 20(2), 282-286 [cit. 2020-03-07]. DOI: 10.1111/hae.12290. ISSN 13518216. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/hae.12290>

SMEJKAL, Petr, Jan BLATNÝ, Antonín HLUŠÍ, et al. *Konsenzuální doporučení Českého národního hemofilického programu (ČNHP) pro diagnostiku a léčbu pacientů s hemofilií*, vydání 2., rok 2017. *Transfuze a hematologie dnes*. Praha: Česká lékařská společnost J. E. Purkyně, 2017, 23(2), 82-99. ISSN 1213-5763.

SRIVASTAVA, A., A. K. BREWER, E. P. MAUSER-BUNSCHOTEN, et al. *Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia* [online]. 2013, 19(1), e1-e47 [cit. 2020-05-10]. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x. ISSN 13518216. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x>

Elektronické zdroje

Bílková, Iva. *Míčkování (míčková facilitace) dle Zdeny Jebavé* [online]. FYZIOklinika – fyzioterapie a rehabilitace – Praha 4, Chodov. Copyright 2011 [cit. 2020-03-13]. Dostupné z: <https://www.fyzioklinika.cz/clanky-o-zdravi/mickovani-mickova-facilitace-dle-zdeny-jebave>

Gilbert score [online]. WFH eLearning. Copyright 2011 [cit. 2020-03-13]. Dostupné z: <https://elearning.wfh.org/resource/wfh-physical-examination-score-aka-gilbert-score/>

Hemophilia joint health score [online]. WFH eLearning. Copyright 2011 [cit. 2020-03-13]. Dostupné z: <https://elearning.wfh.org/resource/hemophilia-joint-health-score-hjhs/>

Koagulační kaskáda [online]. Diagnostický a terapeutický manuál cévních onemocnění mozku. Copyright [cit. 2020-03-13]. Dostupné z: <http://www.cmp-manual.cz/8101-Koagulacni-kaskada.html>

Přednášky a workshopy

BLATNÝ, Jan. *Hemofilie a von Willebrandova choroba* [přednáška]. Jihlava: Český svaz hemofiliků, Sdružení Hemojunior, 16. listopad 2019.

DOSTÁLOVÁ, Veronika. *Psychosomatika* [přednáška]. Jihlava: Český svaz hemofiliků, Sdružení Hemojunior, 15. září 2018.

HRDLIČKOVÁ, Radomíra a Juraj SEKO. *Ortopedie a ultrazuk* [workshop]. Jihlava: Český svaz hemofiliků, Sdružení Hemojunior, 16. listopad 2019.

KATZEROVÁ, Marie. *Fyzioterapie* [přednáška]. Jihlava: Český svaz hemofiliků, Sdružení Hemojunior, 15. září 2018.

KATZEROVÁ, Marie. *Fyzioterapie – efektivita krátkodobé intenzivní rehabilitace* [přednáška]. Jihlava: Český svaz hemofiliků, Sdružení Hemojunior, 16. listopad 2019.

PTÁKOVÁ, Karolína. *Strengthening strategies in paediatrics according to DNS* [workshop]. Praha: EAHAD, 5. únor 2019.

TEYSSLER, Petr. *Ortopedické korekce osy na dolních končetinách* [přednáška]. Jihlava: Český svaz hemofiliků, Sdružení Hemojunior, 15. listopad 2019.

11 SEZNAM POUŽITÝCH OBRÁZKŮ

Obrázek 1 - Schématické znázornění hemokoagulační kaskády	101
Obrázek 2 - Obecná stavba kloubu	101
Obrázek 3 - Loketní kloub	102
Obrázek 4 - Kolenní kloub	102
Obrázek 5 - Klouby nohy – horizontální řez.....	103
Obrázek 6 - Horní hlezenní a dolní hlezenní kloub – horizontální řez	103
Obrázek 7 - Hemofilická artropatie.....	104
Obrázek 8 - Vznik hemofilické artropatie u osoby s hemofilií	104
Obrázek 9 - Výpis ze zdravotní dokumentace pacienta	105
Obrázek 12 - Postup vyšetřování kotníku pomocí ultrasonografu dle protokolu HEAD-US	106
Obrázek 13 - Ultrasonografické vyšetření hlezenního kloubu	106
Obrázek 14 - Postup vyšetřování kolene pomocí ultrasonografu dle protokolu HEAD- US	107
Obrázek 15 - Ultrasonografické vyšetření kolenních kloubů	107
Obrázek 10 - Postup vyšetřování lokte pomocí ultrasonografu dle protokolu HEAD- US	108
Obrázek 11 - Ultrasonografické vyšetření loketních kloubů.....	109
Obrázek 16 - Možnost využití lymfotapu ve tvaru „mřížky“ u hematomu	110
Obrázek 17 - Aplikace lymfotapu při krvácení do levého hlezenního kloubu ve tvaru „vějíře“	110
Obrázek 18 - Postava probanda – pohled zezadu	111
Obrázek 19 – Postava probanda – pohled zepředu	111
Obrázek 20 – Postava probanda – pohled z boku	112
Obrázek 21 - Pomůcky pro vyšetřování a terapii	113
Obrázek 22 - Záznamový arch pro hodnocení zdraví kloubů HJHS 2.1	114

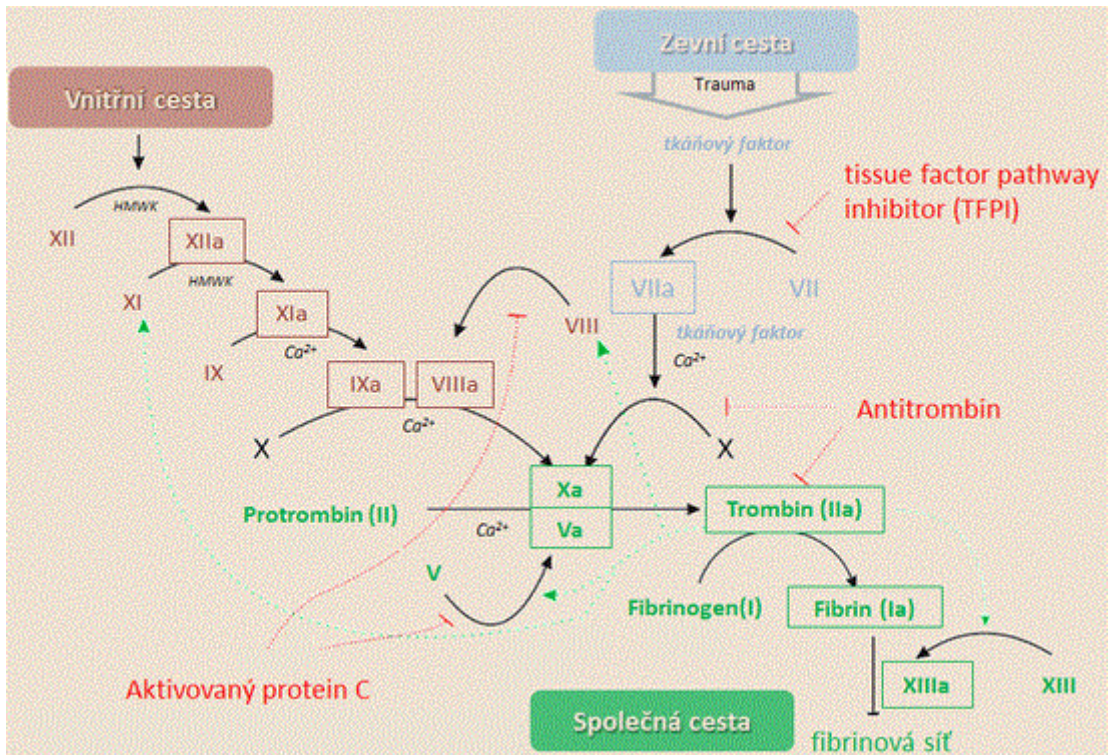
12 SEZNAM POUŽITÝCH TABULEK

Tabulka 1 – Množství krvácení v jednotlivých místech u těžké hemofilie	14
Tabulka 2 – Množství kloubních krvácení v jednotlivých kloubech	18
Tabulka 3 – Hodnoty Body Mass Indexu	30
Tabulka 4 – Myotatické reflexy vyšetřované u končetin	36
Tabulka 5 – Exteroceptivní reflexy břišní stěny	36
Tabulka 6 – Základní údaje	47
Tabulka 7 – Délkové míry horních končetin	47
Tabulka 8 – Obvodové míry horních končetin	48
Tabulka 9 – Délkové míry dolních končetin	48
Tabulka 10 – Obvodové míry dolních končetin	49
Tabulka 11 – Obvodové míry trupu	49
Tabulka 12 – Vyšetření dynamiky páteře	49
Tabulka 13 – Vyšetření stoje statické – pohled z boku	50
Tabulka 14 – Vyšetření stoje statické – pohled zezadu	51
Tabulka 15 - Vyšetření stoje statické – pohled zepředu	52
Tabulka 16 - Vyšetření stoje pomocí olovnice	53
Tabulka 17 - Vyšetření stoje na dvou vahách	54
Tabulka 18 - Dynamické vyšetření stoje	54
Tabulka 19 - Vyšetření chůze	54
Tabulka 20 - Goniometrické vyšetření horní končetiny	55
Tabulka 21 - Goniometrické vyšetření dolní končetiny	56
Tabulka 22 - Goniometrické vyšetření páteře	57
Tabulka 23 - Vyšetření zkrácených svalových skupin	57
Tabulka 24 - Vyšetření svalové síly – svaly trupu	59
Tabulka 25 - Vyšetření svalové síly – svaly horní končetiny	60
Tabulka 26 - Vyšetření svalové síly – svaly dolní končetiny	61
Tabulka 27 - Vyšetření myotatických reflexů	62
Tabulka 28 - Vyšetření exteroceptivních reflexů břišní stěny	62
Tabulka 29 - Vyšetření cití	63
Tabulka 30 - Vyšetření pohybových stereotypů dle Jandy	63
Tabulka 31 - Vyšetření posturální stabilizace a posturální reaktivity	65
Tabulka 32 - Hodnocení jednotlivých kloubů dle HJHS 2.1	66

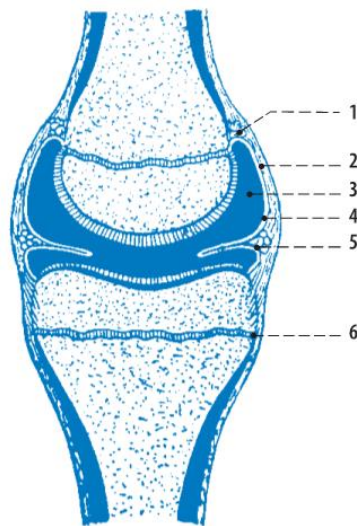
Tabulka 33 - Hodnocení omezení při komplexním pohybu dle HJHS 2.1	66
Tabulka 34 – Popis provádění diagonál v kyčelním kloubu dle PNF	74
Tabulka 35 - Hodnocení výsledného HJHS 2.1	80
Tabulka 36 - Hodnocení rozsahu pohybu v kloubech po terapii	81

13 SEZNAM PŘÍLOH

Příloha 1 - Fyziologie a anatomie	101
Příloha 2 - Patofyziologie.....	104
Příloha 3 - Lékařská zpráva.....	105
Příloha 4 - Ultrasonografické vyšetření	106
Příloha 5 - Lymfotaping	110
Příloha 6 - Postava probanda.....	111
Příloha 7 - Pomůcky	113
Příloha 8 - Hemophilia Joint Health Score 2.1	114



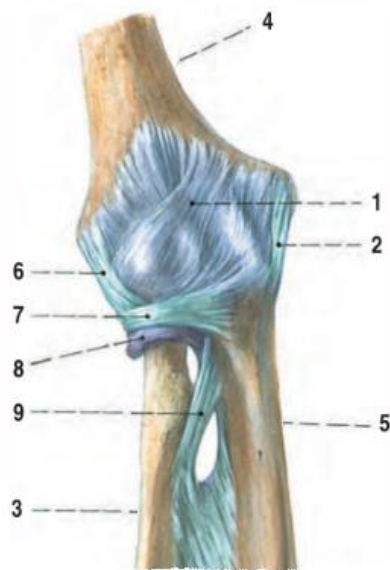
Obrázek 1 - Schématické znázornění hemokoagulační kaskády. TFPI - inhibitor tkáňového faktoru (Koagulační kaskáda, 2020; upraveno)



Obr. 5.1 Obecná stavba kloubu

1 - tukový lalůček, 2 - vazivová vrstva kloubního pouzdra, 3 - kloubní dutina (zvětšená), 4 - synoviální výstelka, 5 - nitrokloubní synoviální řasa, 6 - růstová chrupavka

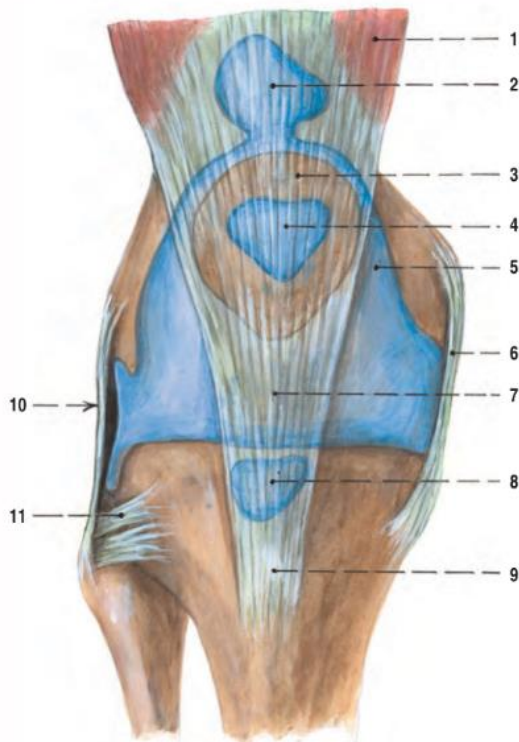
Obrázek 2 - Obecná stavba kloubu (Dylevský, 2009)



Kloub loketní

- 1 – pouzdro loketního kloubu
- 2 – lig. collaterale ulnare
- 3 – radius
- 4 – humerus
- 5 – ulna
- 6 – lig. collaterale radiale
- 7 – lig. anulare radii
- 8 – recessus sacciformis
- 9 – chorda obliqua
(membranae interossee)

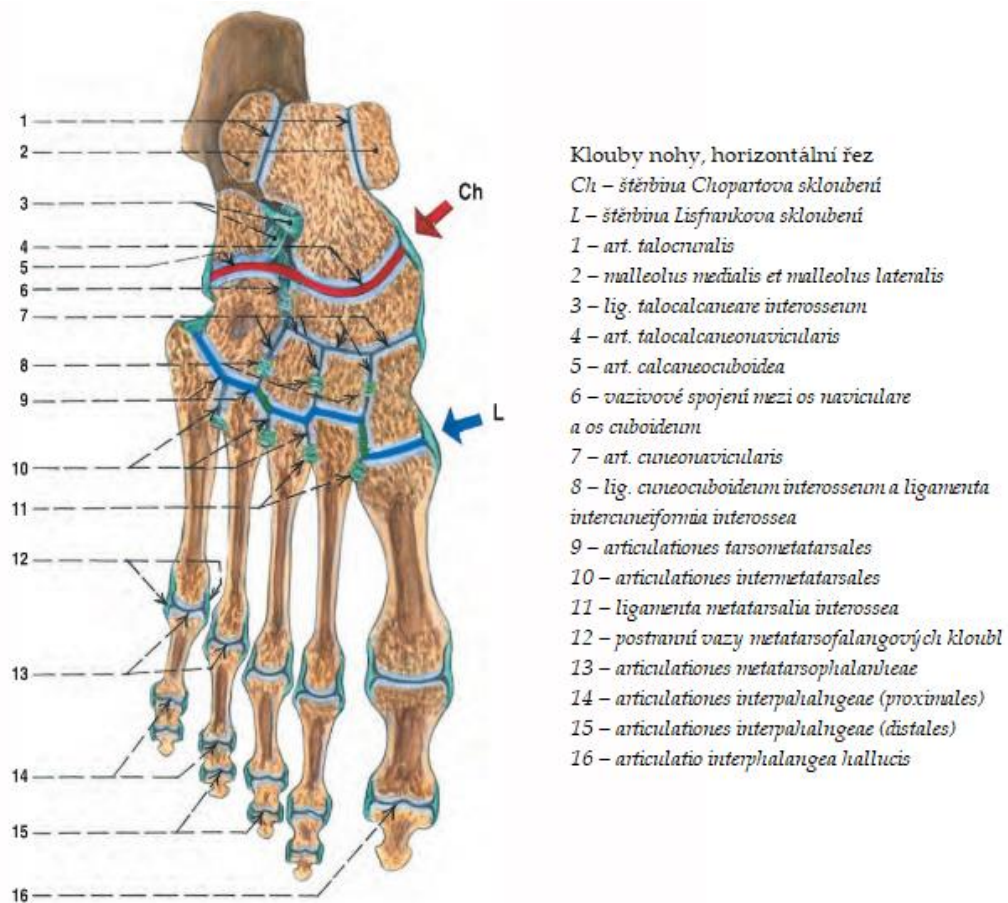
Obrázek 3 - Loketní kloub (Čihák, 2016; upraveno)



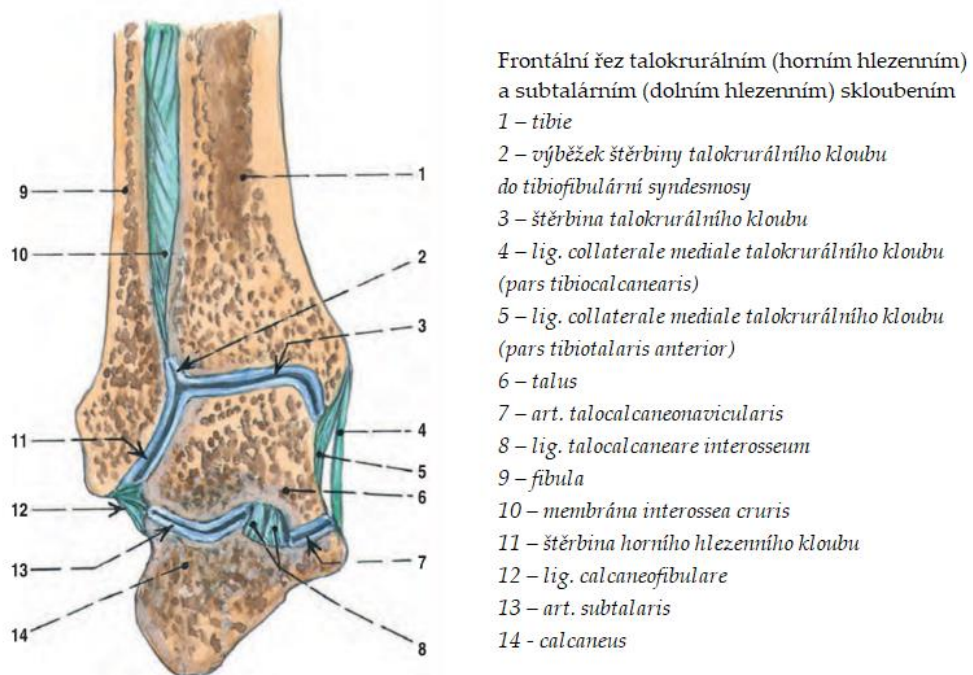
Rozsah kloubního pouzdra kolenního kloubu

- 1 – m. quadriceps femoris (m. vastus medialis)
- 2 – recessus suprapatellaris
- 3 – patella
- 4 – průmět bursa subtendinea prepatellaris
- 5 – průmět kloubní dutiny
- 6 – lig. collaterale tibiale
- 7 – lig. patellae
- 8 – průmět bursa infrapatellaris profunda
- 9 – úpon lig. patellae na tuberositas tibiae
- 10 – lig. collaterale fibulare
- 11 – lig. capitis fibulae anterioris

Obrázek 4 - Kolenní kloub (Čihák, 2016; upraveno)

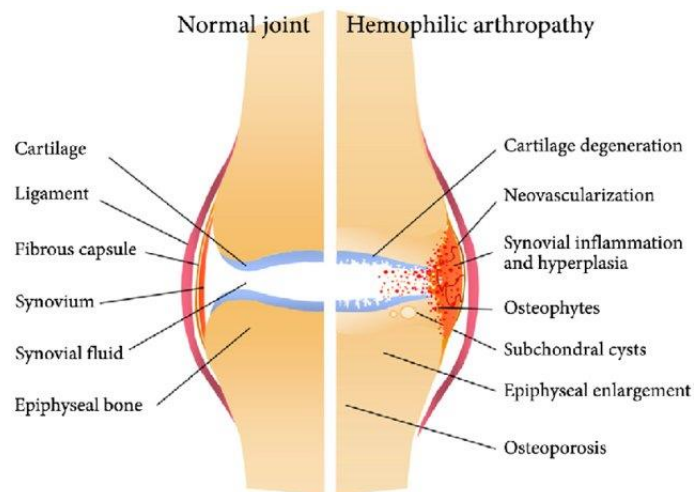


Obrázek 5 - Klouby nohy – horizontální řez (Čihák, 2016, upraveno)

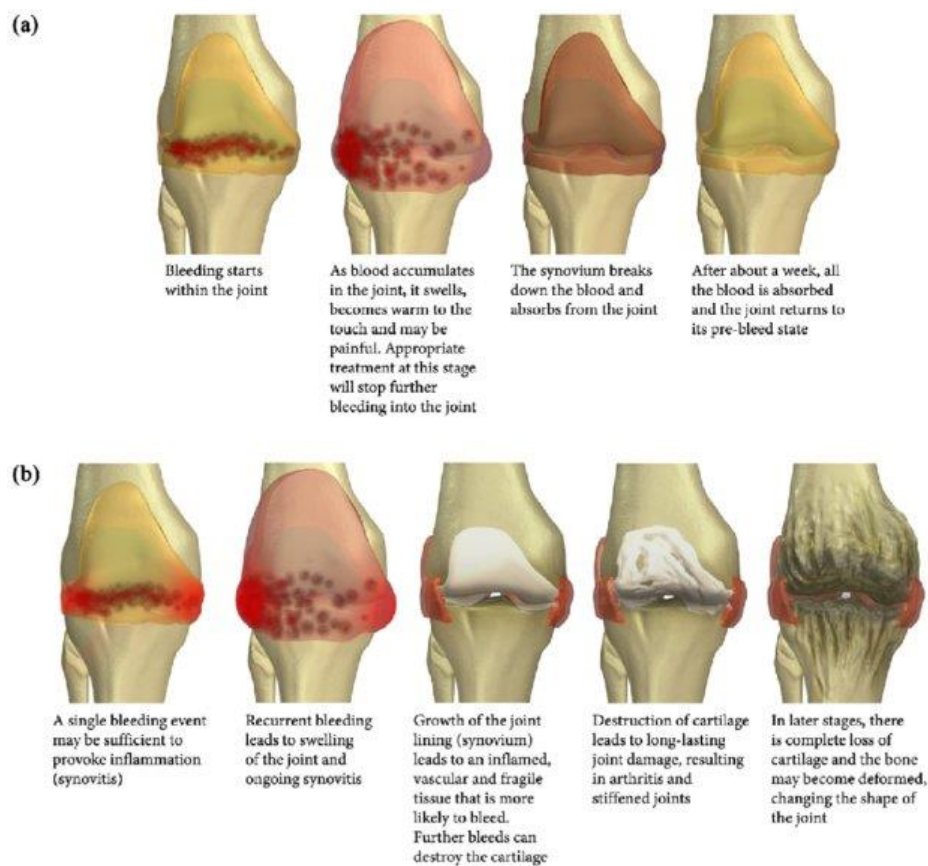


Obrázek 6 - Horní hlezenní a dolní hlezenní kloub – horizontální řez (Čihák, 2016; upraveno)

Příloha 2 - Patofyziologie



Obrázek 7 - Hemofilická artropatie (Forsyth a kol., 2020)



Obrázek 8 - Vznik hemofilické artropatie u osoby s hemofilií. (a) – ojedinělé krvácení vedoucí k rychlé obnově funkce, (b) – krvácení vyvolávající synovitidu, vedoucí k degenerativním změnám chrupavky a kosti (Forsyth a kol., 2020)

Příloha 3 - Lékařská zpráva



Ústav hematologie a krevní transfuze
U nemocnice 1, 128 20 Praha 2, IČ: 00023736
Klinický úsek, přednosta: MUDr. Hana Klamová, CSc.
ambulance: tel. +420 221 977 315, fax +420 221 977 249

Jméno: [redacted]
Rodné číslo: [redacted]
Adresa: [redacted]
Telefon: [redacted]

Pojišťovna: [redacted]
DG: D66
E-mail: [redacted]

AMBULANTNÍ VYŠETŘENÍ ZE DNE: 27.04.2020

Hematologická epikríza:

Pacient předaný z FN Motol v r. 2009, na profylaxi Advate 2000j 3x týdně, předtím Immunate, inhibitor nikdy nebyl zachycen.
V dětství nejčastější krvácení pravý loket a levý kotník.
Operace - jenom šití rány na hlavě, extrakce 9 zubů ve věku 10 let s jednodenní hosp. v Motole.
Stp. luxací pately L kolene 2007

AA:
neguje

FA:
Advate

OA:
akne vulgaris

RA:
Matka [redacted] přenašečka hemofilie A s nižší hladinou FVIII (40%),
otec [redacted] zdravý, sourozence nemá. Matka matky [redacted]
nevýšetřena. Pacient s hemofilií se v rodině nevyskytl.
Sestra matky [redacted] přenašečství vyloučeno, děti nemá.

SA, PA:
student VŠ

Abusus:
nekuřák, alkohol příl.

Výsledky:

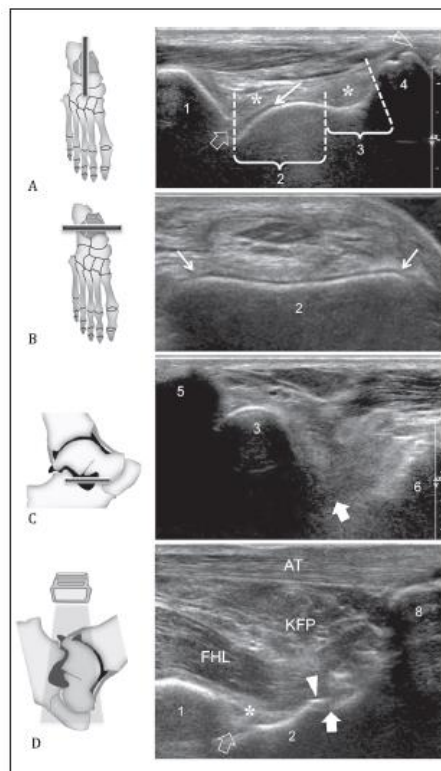
Nález:
výpis pro pacienta

Diagnosy:
D66 Hemofilie A těžká forma, FVIII pod 1%.
K769 Gilbertův syndrom v.s.

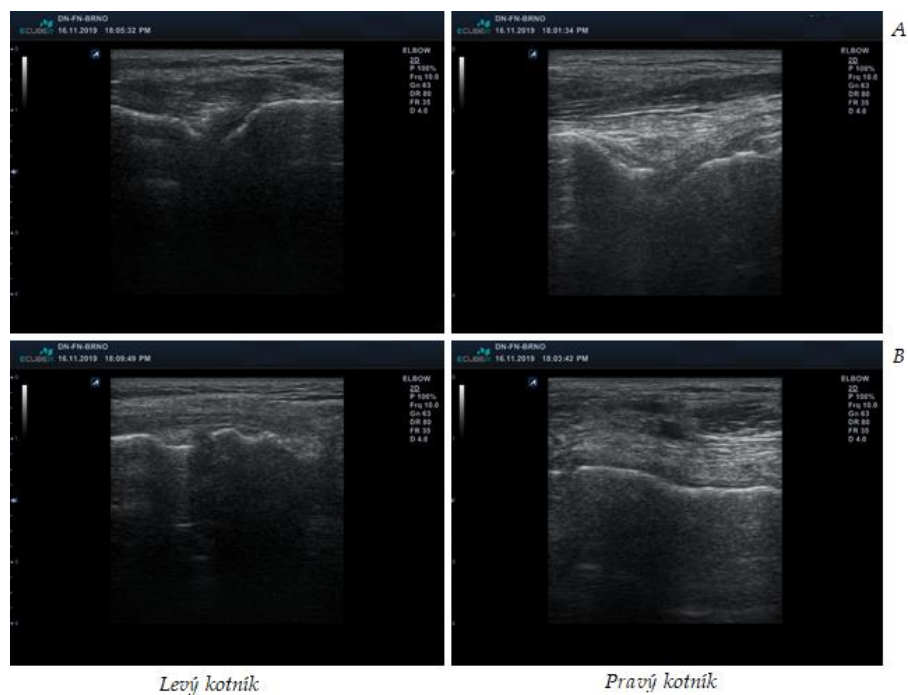
Chronická medikace:
ADVATE 1000IU INJ PSO LQF 1+1X2ML I dle domluvy, ALGIFEN NEO POR GTT SOL 1X25ML
3x20gtt při bolesti

Obrázek 9 - Výpis ze zdravotní dokumentace pacienta (Zdroj: proband)

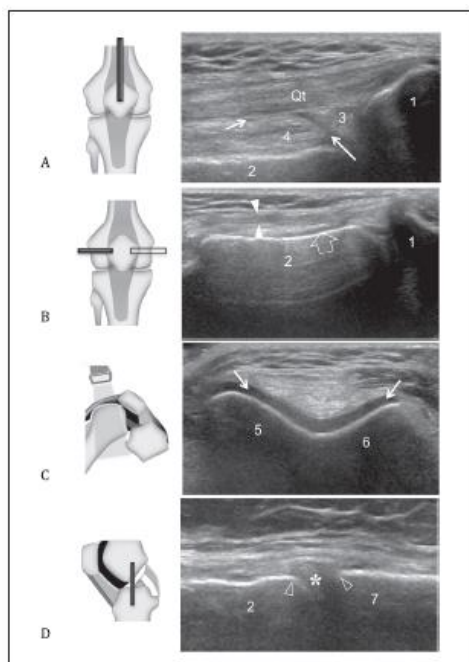
Příloha 4 - Ultrasonografické vyšetření



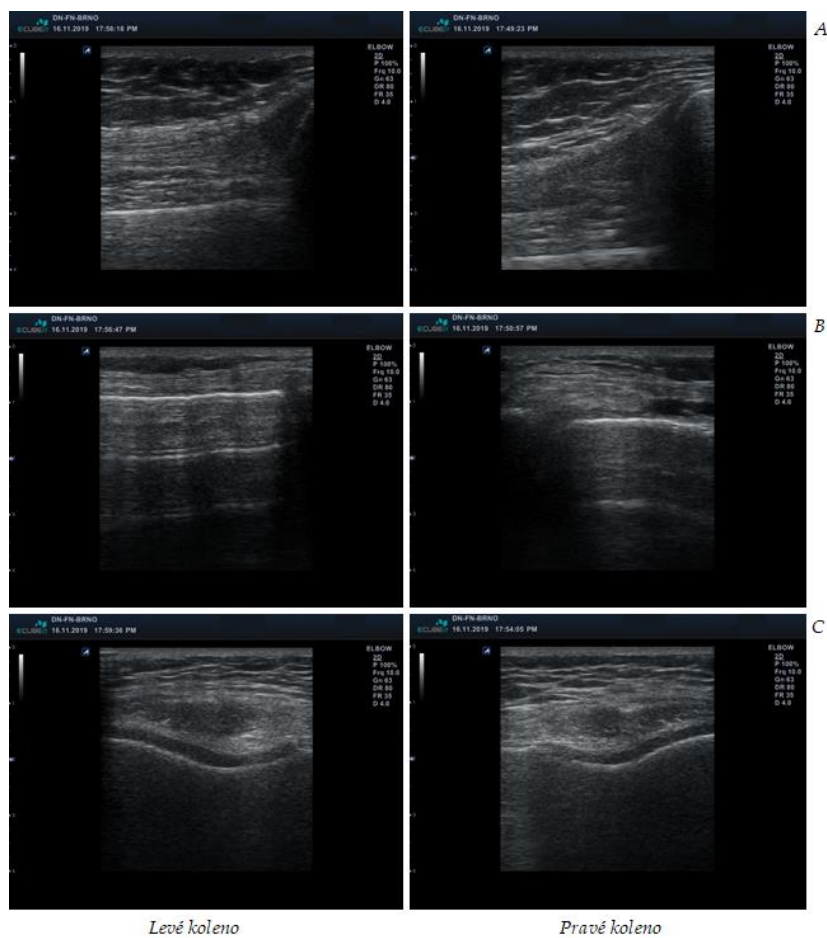
Obrázek 10 - Postup vyšetřování kotníku pomocí ultrasonografu dle protokolu HEAD-US (Martinoli a kol., 2017)



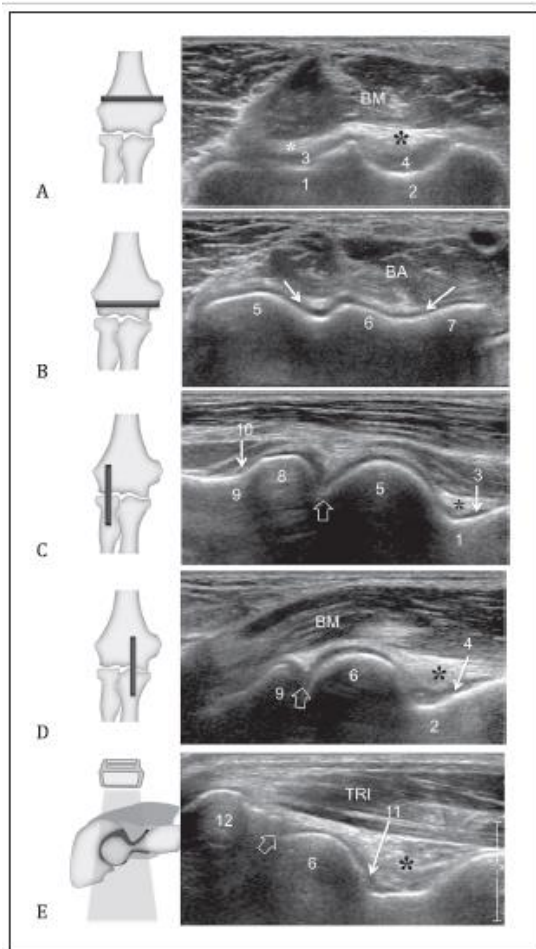
Obrázek 11 - Ultrasonografické vyšetření hlezenního kloubu. A, B – polohy ultrazvuku při vyšetřování dle protokolu HEAD-US (Hrdličková, Seko, 2019; upraveno)



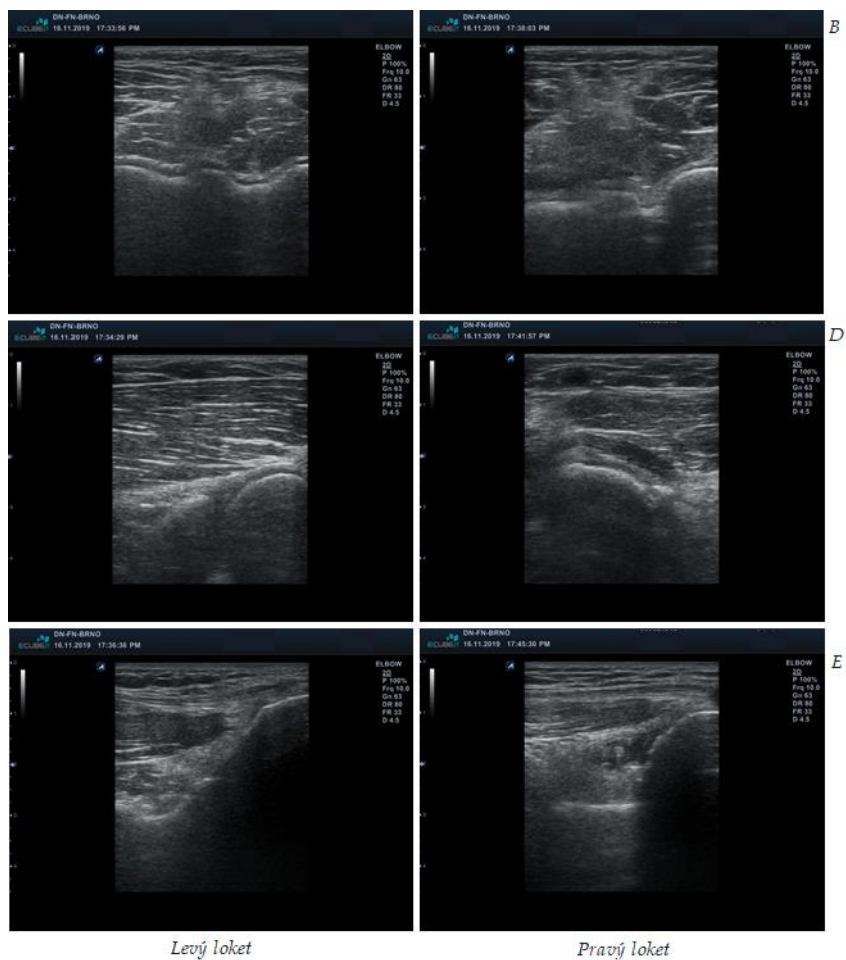
Obrázek 12 - Postup vyšetřování kolene pomocí ultrasonografu dle protokolu HEAD-US (Martinoli a kol., 2017)



Obrázek 13 - Ultrasonografické vyšetření kolenních kloubů. A, B, C – polohy ultrazvuku při vyšetřování dle protokolu HEAD-US (Hrdličková, Seko, 2019; upraveno)

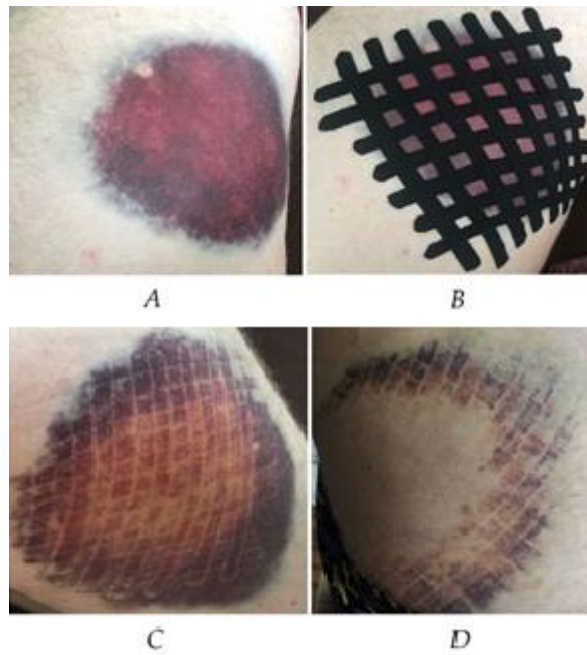


Obrázek 14 - Postup vyšetřování lokte pomocí ultrasonografu dle protokolu HEAD-US (Martinoli a kol., 2017)



Obrázek 15 - Ultrasonografické vyšetření loketních kloubů. B, D, E – polohy ultrazvuku při vyšetřování dle protokolu HEAD-US (Hrdličková, Seko, 2019; upraveno)

Příloha 5 - Lymfotaping



Obrázek 16 - Možnost využití lymfotapu ve tvaru „mřížky“ u hematomu. A – hematoma 1. den, B – aplikace tapu 1. den, C – výměna tapu 5. den, D – odstranění tapu 10. den (Zdroj: Autor)



Obrázek 17 - Aplikace lymfotapu při krvácení do levého hlezenního kloubu ve tvaru „veřejře“ (Zdroj: Autor)

Příloha 6 - Postava probanda



Obrázek 18 - Postava probanda – pohled zezadu. Vlevo – začátek terapie, vpravo – konec terapie (Zdroj: Autor)

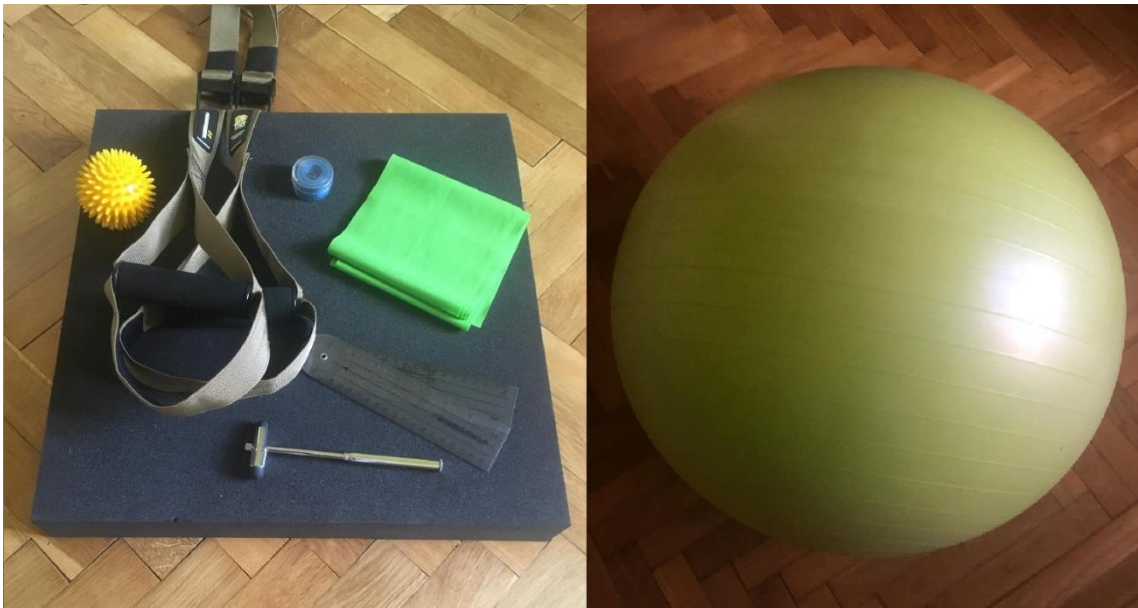


Obrázek 19 – Postava probanda – pohled zepředu. Vlevo – začátek terapie, vpravo – konec terapie (Zdroj: Autor)



Obrázek 20 – Postava probanda – pohled z boku. Vlevo – začátek terapie, vpravo – konec terapie (Zdroj: Autor)

Příloha 7 - Pomůcky



Obrázek 21 - Pomůcky pro vyšetřování a terapii. Závěsný systém TRX, theraband, měkká nestabilní podložka, masážní míček s měkkými hroty, neurologické kladívko, goniometr, krejčovský metr, gymnastický míč (Zdroj: Autor)

Příloha 8 - Hemophilia Joint Health Score 2.1

Subject ID #: _____

Name of Physiotherapist: _____

Assessment # : _____

Date: _____

Time: _____

yyyy / mm / dd

Hemophilia Joint Health Score 2.1 - Summary Score Sheet

	Left Elbow	Right Elbow	Left Knee	Right Knee	Left Ankle	Right Ankle
Swelling	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Duration (swelling)	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Muscle Atrophy	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Crepitus on motion	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Flexion Loss	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Extension Loss	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Joint Pain	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Strength	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE	<input type="checkbox"/> NE
Joint Total						

Sum of Joint Totals

+

NE = Non-Evaluable

Global Gait Score

(NE included in Gait items)

HJHS Total Score

Swelling

- 0 = No swelling
1 = Mild
2 = Moderate
3 = Severe

Crepitus on Motion

- 0 = None
1 = Mild
2 = Severe

Strength (Using The Daniels & Worthingham's scale)

Within available ROM

- 0 = Holds test position against gravity with maximum resistance (gr.5)
1 = Holds test position against gravity with moderate resistance (but breaks with maximal resistance) (gr.4)
2 = Holds test position with minimal resistance (gr. 3+), or holds test position against gravity (gr.3)
3 = Able to partially complete ROM against gravity (gr.3-/2+), or able to move through ROM gravity eliminated (gr.2), or through partial ROM gravity eliminated (gr.2-)
4 = Trace (gr.1) or no muscle contraction (gr.0)
NE = Non-evaluable

Duration

- 0 = No swelling
or < 6 months
1 = ≥ 6 months

Flexion Loss

- 0 = < 5°
1 = 5° - 10°
2 = 11° - 20°
3 = > 20°

Muscle Atrophy

- 0 = None
1 = Mild
2 = Severe

Extension loss

- (from hyperextension)
0 = < 5°
1 = 5° - 10°
2 = 11° - 20°
3 = > 20°

Joint Pain

- 0 = No pain through active range of motion
1 = No pain through active range; only pain on gentle overpressure or palpation
2 = Pain through active range

Global Gait (walking, stairs, running, hopping on 1 leg)

- 0 = All skills are within normal limits
1 = One skill is not within normal limits
2 = Two skills are not within normal limits
3 = Three skills are not within normal limits
4 = No skills are within normal limits
NE = Non-evaluable

NOTE: There is an accompanying instruction manual and worksheets that are required when administering the HJHS

General Comments:

2011-01-31

Obrázek 22 - Záznamový arch pro hodnocení zdraví kloubů HJHS 2.1 (Hemophilia Joint Health Score, 2011)