

Univerzita Karlova

1. lékařská fakulta

Studijní program: Specializace ve zdravotnictví

Studijní obor: Fyzioterapie



Kristýna Jandová

Možnosti fyzioterapie u pacientů s hypermobilním syndromem

Therapeutic methods of physiotherapy in treating patients with hypermobility
syndrome

Bakalářská práce

Vedoucí závěrečné práce: Mgr. Silvie Táborská

Praha, 2023

PODĚKOVÁNÍ

Chtěla bych poděkovat vedoucí bakalářské práce, paní Mgr. Silvii Táborské za vedení, cenné poznámky, odborné připomínky a čas, který mi byla ochotna věnovat.

Dále bych chtěla poděkovat svým blízkým, kteří mě při psaní této práce i po dobu studia plně podporovali.

ČESTNÉ PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem závěrečnou práci zpracoval/a samostatně a že jsem řádně uvedla a citovala všechny použité literární zdroje. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací.

V Praze, 02. 05. 2023

Kristýna Jandová

.....

Podpis studenta

IDENTIFIKAČNÍ ZÁZNAM

JANDOVÁ, Kristýna. Možnosti fyzioterapie u pacientů s hypermobilitním syndromem. *[Therapeutic methods of physiotherapy in treating patients with hypermobility syndrome]* Praha, 2023, 89 s., 7 příloh. Bakalářská práce (Bc.) Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, Klinika rehabilitačního lékařství. Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Silvie Táborská

ABSTRAKT BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Autor práce: Kristýna Jandová

Vedoucí práce: Mgr. Silvie Táborská

Název práce: Možnosti fyzioterapie u pacientů s hypermobilním syndromem

Abstrakt práce:

Tato bakalářská práce se zabývá problematikou hypermobilního syndromu a možnostmi jeho terapie. Jedná se o rešeršní typ práce, rozdělený na obecnou a speciální část.

Teoretická část shrnuje aktuální poznatky o hypermobilním syndromu. V jednotlivých kapitolách je popsána etiologie, klinický obraz, diagnostické metody hypermobilního syndromu. Poslední kapitola této části se věnuje možnostem terapie u hypermobilních jedinců.

Speciální část je zpracována formou systematické rešerše klinických studií zaměřených na aktuálně využívané metody v terapii hypermobilního syndromu. Cílem speciální části je zodpovězení otázek, jaké terapeutické přístupy je vhodné zvolit u pacientů s hypermobilním syndromem a jaká je potřebná délka terapie pro ovlivnění hypermobilního syndromu.

Po nastudování literatury a vypracování přehledu studií se jako nejvhodnější přístup ukazuje zejména cvičení v uzavřených kinematických řetězcích a cvičení se zaměřením na zvýšení propriocepce a ovlivnění posturální stability. Cvičení hraje roli hlavně ve snížení bolesti, zlepšení propriocepce a vytrvalosti, či zvýšení svalové síly. Vzhledem k tomu, že je hypermobilní syndrom komplexní problém, je vhodné u těchto pacientů zařazení psychologické intervence, nebo jiné formy terapie na zvládnání bolesti.

Klíčová slova: hypermobilita, hypermobilní syndrom, fyzioterapie, cvičení

BACHELOR THESIS ABSTRACT

Author: Kristýna Jandová

Supervisor: Mgr. Silvie Táborská

Title: Therapeutic methods of physiotherapy in treating patients with hypermobility syndrome

Abstract

This bachelor thesis deals with issue of hypermobility syndrome and its therapeutic methods. The work is a research character and consists of theoretical and special parts.

The theoretical part provides an overview of the current knowledge about hypermobility syndrome. It covers and etiology, prevalence, clinical manifestation and diagnostic methods of hypermobility syndrome. The final chapter of this part provides therapeutic methods for individuals with hypermobility syndrome.

The special part of this thesis is a literature review of clinical studies focusing on the most commonly used methods in the treating hypermobility syndrome. The aim of the special part is answer the questions of which therapeutic approaches are suitable for patients with hypermobility syndrome and what is duration of therapy to influence hypermobility syndrome.

After studying the literature and conducting the systematic review, the most suitable therapy is deemed to be exercises in closed kinematic chains and exercises that increase proprioception and influence postural stability.

Exercise mainly plays a role in reducing pain, improving proprioception and endurance, or increasing muscle strength. Given that hypermobility syndrome is a complex problem, it is appropriate to include psychological intervention or other forms of pain management treatment.

Key words: hypermobility, hypermobility syndrome, physiotherapy, physical therapy, physical treatment, exercise

Obsah

1.	Úvod	1
2.	Metody zpracování	3
3.	Teoretická část	5
3.1.	Úvod do problematiky	5
3.2.	Hypermobilní syndrom.....	6
3.3.	Klasifikace hypermobility	8
3.3.1.	Klasifikace dle Koláře	8
3.3.2.	Klasifikace dle Jandy	9
3.3.3.	Klasifikace dle Sachseho	9
3.4.	Dědičná onemocnění	10
3.4.1.	Ehlers – Danlos syndrom.....	10
3.4.2.	Marfanův syndrom.....	11
3.4.3.	Osteogenesis imperfecta	11
3.5.	Etiopatogeneze	12
3.6.	Prevalence hypermobility	12
3.7.	Klinický obraz	13
3.7.1.	Projevy v muskuloskeletálním aparátu	14
3.7.2.	Extraartikulární projevy	15
3.8.	Problematika hypermobility u žen.....	19
3.9.	Diagnostika hypermobility	20
3.9.1.	Vyšetření hypermobility dle Jandy	20
3.9.2.	Hodnocení Cartera a Wilkinsona.....	20
3.9.3.	Diagnostika dle Beightona a Horana	20
3.9.4.	Brighton criteria.....	20

3.9.5.	Dotazník Hakima a Grahama.....	21
3.10.	Terapie hypermobilního syndromu	22
3.10.1	Fyzioterapie	22
3.10.2.	Multidisciplinární přístup	28
4.	Speciální část.....	31
4.1.	Systematická rešerše studií.....	31
5.	Výsledky	55
6.	Diskuze.....	59
7.	Závěr	66
8.	Seznam zkratk.....	67
9.	Seznam použité literatury	70
10.	Seznam obrázků, tabulek a příloh	82
11.	Přílohy	83

1. Úvod

Hypermobilita je definována jako zvětšený rozsah kloubní pohyblivosti nad běžnou fyziologickou normu vzhledem k pohlaví, věku a etnickému původu jedince. Je považována za patologicky změněnou kvalitu vaziva. Kloubní hypermobilita může být dědičná, nebo může například vzniknout jako následek nadměrného protahování, přetěžování kloubu, nebo také poranění pohybového aparátu. S kloubní hypermobilitou souvisí stav známý jako hypermobilní syndrom. Ten je diagnostikován u jedinců, kteří trpí kloubní hypermobilitou s manifestací klinických příznaků, bez přítomnosti jiného systémového onemocnění. Hypermobilní syndrom patří mezi dědičné poruchy pojivové tkáně. Častěji postihuje ženy, objevuje se již v dětství a pokračuje až do dospělosti (Grahame,2009).

Výskyt kloubní hypermobility můžeme častěji vidět u dětí a dospívajících jedinců. U dívek byl nevyšší výskyt kloubní hypermobility zaznamenán ve věku 15 let (Wolf et al., 2011). Ve věku 20-30 let je prevalence 34 %, v 60 letech 18,4 %. Hypermobilita má vzhledem k věku klesající charakter (Nathan et al., 2018).

Na přítomnosti hypermobility mají také podíl pohlavní hormony, z toho důvodu se s hypermobilitou můžeme setkat častěji u žen a dívek. Ženské hormony obecně zvyšují laxicitu vazů, vliv může mít tedy i perorální antikoncepce (Graf et al.,2019).

Příčina vzniku hypermobilního syndromu není zcela známa, ale předpokládá se, že je způsoben defektem ve struktuře kolagenu, kdy ve tkáních nacházíme abnormální poměr kolagenu I. a III. typu. Kolagen je součástí pojivové tkáně a najdeme ho ve strukturách jako jsou například vazy, kloubní pouzdra a šlachy, které se podílejí na pasivní ochraně a stabilitě kloubu. Právě zvýšená laxicita vazů vede k přetěžování kloubu, luxacím a sublucacím. Postiženy však mohou být další měkké tkáně, a projevy mohou být např. ruptury šlach, svalové léze, zpomalení hojení a další (Simmonds, Keer 2007).

Častým projevem je také bolest, která může být až chronická. U hypermobilních jedinců se proto často setkáváme s tím, že se raději pohybovým aktivitám vyhýbají z důvodu strachu z pohybu. To však vede k následné dekonidici a zhoršení symptomů (Castori et al.,2017).

Hypermobilní syndrom je typický i svými mimokloubními příznaky jako jsou kožní problémy, problémy gastrointestinálního traktu, tvorba varixů či psychiatrické potíže (Pacey et al. , 2015).

Terapie u hypermobilního symptomu je dlouhodobá a vyžaduje trpělivosti pacienta. Primárním cílem léčby je snížení bolestivosti kloubů a jejich ochrana před vznikem zranění. Součástí fyzioterapie je zlepšení stability kloubu, obnova efektivního pohybového vzoru, zvýšení kondice a edukace pacienta (Keer a Simmonds, 2011).

Hypermobilní syndrom je často přehlížen a hypermobilita jako taková může být mnohdy chápána jako výhoda, a to například ve sportovním prostředí. Jedná se však o stav, který může značně ovlivňovat život jedince a snížit tak jeho kvalitu. Vzhledem k tomu, že se s hypermobilními jedinci ve svém okolí setkávám stále častěji a vnímám nedostatečné povědomí o této problematice, rozhodla jsem se tomuto tématu věnovat ve své bakalářské práci.

Cílem teoretické části práce je vytvoření uceleného přehledu problematiky hypermobilního syndromu a představení možností jeho léčby. Cílem speciální části je vytvoření systematického přehledu studií se zaměřením na možnosti terapie hypermobilního syndromu. Na základě vyhledaných studií se pokusím najít odpověď na tyto otázky:

- Jaké terapeutické přístupy je vhodné zvolit v rámci terapie u hypermobilního syndromu?
- Jaká je potřebná délka terapie pro ovlivnění hypermobilního syndromu?

Jedná se o bakalářskou práci rešeršního typu. V teoretické části bude blíže představena problematika hypermobilního syndromu, zabývající se jeho prevalencí, etiopatogenezí a klinickým obrazem. Samostatně budou také popsány dědičné poruchy pojivové tkáně související s hypermobilním syndromem. Budou představeny diagnostické metody a v neposlední řadě možnosti terapie. Speciální část je sepsána formou systematické rešerše, zahrnující 16 studií zabývající se možnostmi terapie u hypermobilních jedinců. Metodologie a postup je podrobněji popsán v kapitole **2 Metody zpracování**. Diagram PRISMA popisuje postupný proces výběru studií.

2. Metody zpracování

Bakalářská práce je rešeršního typu. Speciální část byla vypracována na základě systematické rešerše studií. Bylo vyhledáno a zpracováno 16 studií, hodnotící přístupy v terapii hypermobility syndromu. K vyhledání studií pomocí zvolených klíčových slov byly využity tyto elektronické databáze: Pubmed, Scopus a Web of Science.

Pro výběr studií byla použita následující klíčová slova: *hypermobility, hypermobility syndrome, physiotherapy, physical therapy, physical treatment, exercise*.

Následně byla stanovena kritéria, pro zahrnutí vhodných studií do systematického přehledu.

Zvolená kritéria pro výběr studií:

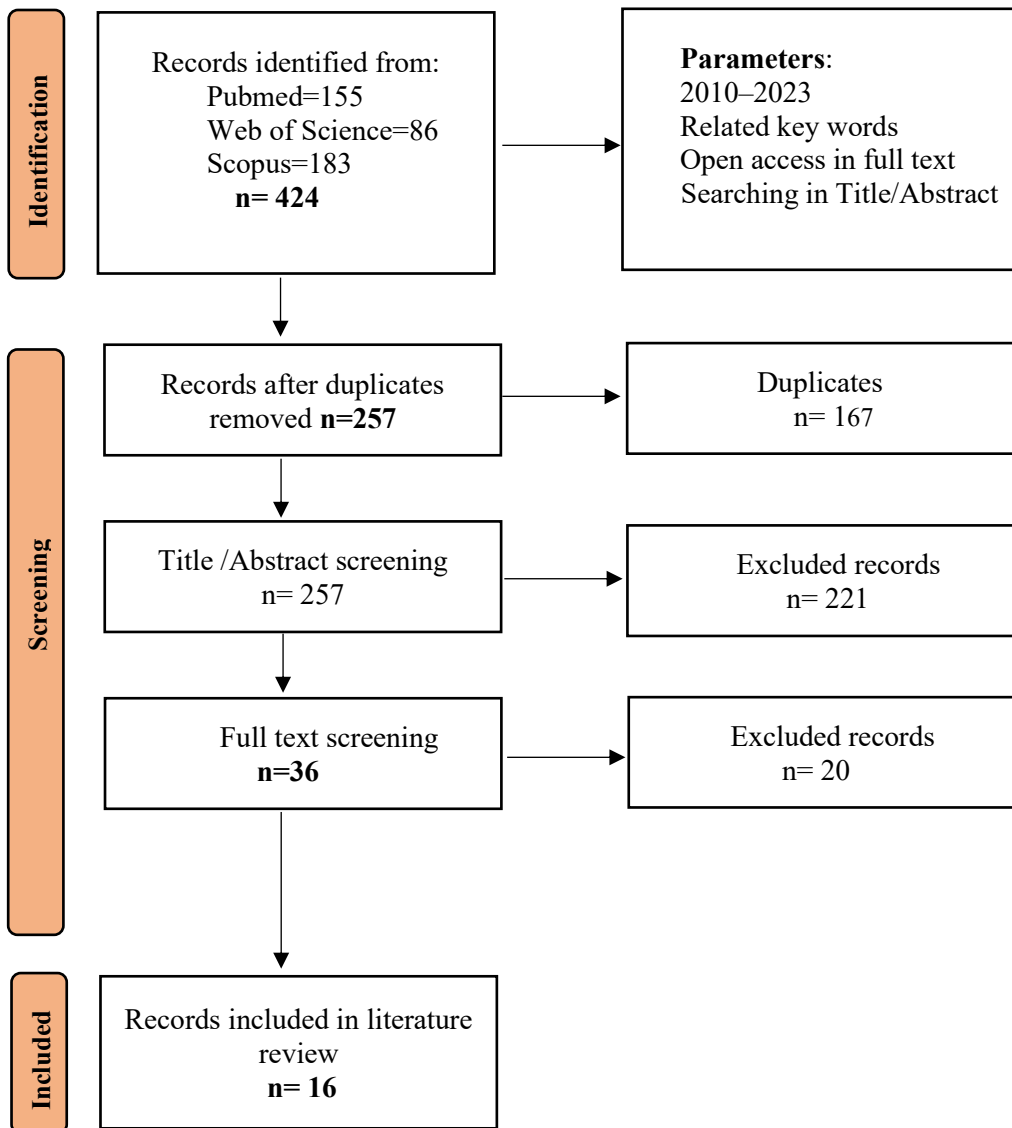
- Klinické studie
- Studie psané v anglickém jazyce
- Studie publikované v rozmezí roku 2010–leden 2023
- Studie dostupné ve full textu
- Cílovou skupinou jsou jedinci s hypermobility syndromem či hypermobility typem EDS syndromu bez ohledu na pohlaví a věk

Vyhledávání studií bylo provedeno v lednu roku 2023 ve výše zmíněných databázích. Pro vyhledávání byla použita stanovená klíčová slova spolu v kombinaci s booleovskými operátory. Klíčová slova byla zadána v tomto dotazu: *(hypermobility OR hypermobility syndrome) AND (physiotherapy OR physical therapy OR physical treatment OR exercise)*.

Pro zúžení vyhledání byla pomocí vyhledávacích nástrojů zvolena tato kritéria: rozmezí 2010-2023, anglický jazyk, full text. Takto bylo získáno 424 studií.

Po následném odstranění duplicit bylo získáno 257 článků, které byly následně tříděny podle názvu či abstraktu. Zařazené studie pak byly podrobeny screeningu ve full textu. Bylo vybráno 16 studií odpovídající zvoleným kritériím. Studie s počtem probandů menším jak 10 byly vyřazeny. Studie nebyly vyloučeny na základě pohlaví či věku probandů.

Obrázek č. 2.1 Diagram PRISMA



3. Teoretická část

3.1. Úvod do problematiky

Hypermobilita je definována jako zvětšený rozsah kloubní pohyblivosti nad běžnou fyziologickou normu, a to jak ve smyslu joint – play, tak pasivním a aktivním pohybu vzhledem k pohlaví, věku a etnickému původu daného jedince (Grahame, 2009; Kolář,2020).

Hypermobilita je opakem svalového zkrácení. Souvisí se svalovou hypotonií, zvýšenou kloubní vůlí a volností kloubního pouzdra. Tento patologický stav může vést k přetěžování svalových úponů, vzniku bolesti a celkovému zhoršení postury. Vlivem nedostatečného napětí ve svalu při náhlých změnách polohy snadno dochází k mikrotraumatizaci. U jedinců s hypermobilitou se setkáváme také s pohybovou inkoordinací a neschopností vytvářet kvalitní pohybové stereotypy (Lewit,2003; Velé,2006).

Výskyt kloubní hypermobility je častější obecně u dětí, dospívajících a jedinců v období rané dospělosti. Častěji můžeme hypermobilitu vidět u žen, je ale běžné, že míra výskytu s věkem klesá (Grahame, 2008). V dospělé populaci je hypermobilita patrná asi u 30 % jedinců a nepovažuje se za výjimečný stav. Je také častější u asijských a afrických skupin ve srovnání s bílou rasou (Hakim et al., 2004).

Na vzniku hypermobility má vliv řada faktorů jako je dědičnost, věk, pohlaví, rasa, svalový tonus, tvar kloubu, zranění, přítomnost zdravotních poruch, asociovaných se zvýšenou laxitou kloubní tkáně (Simmonds, 2022).

Přítomnost kloubní hypermobility je častá u jedinců provozující sporty, kdy dochází k cílenému nadměrnému stretchingu jako je například gymnastika, nebo balet. Právě vlivem dlouhodobé a nadměrné zátěže u těchto sportů, může dojít k rozvoji hypermobility (Simmonds a Keer, 2007).

Pokud je hypermobilita přítomna v jednom či více kloubech – často méně než pěti, hovoříme o lokalizované kloubní hypermobilitě. Obecně jsou postiženy velké či malé klouby a často bilaterálně. Tento typ hypermobility může být dán dědičností ale častěji bývá získaný, například vlivem předchozího zranění, operace, nebo vlivem tréninku (Castori et al., 2017).

V případě postižení kloubů po celém těle ,více jak pěti kloubech, zahrnující jak axiální skelet tak klouby končetin, hovoříme o generalizované hypermobilitě (Tinkle, 2020).

Castori et al. (2017) udává, že s generalizovanou hypermobilitou se často můžeme setkat u poruch postihujících pojivovou tkáň jako je např. skeletální dysplázie. Zvýšená pozornost na generalizovanou hypermobilitu roste také mezi neurology, jelikož neuromuskulární poruchy jako dědičné myopatie a svalové dystrofie se vyznačují přítomností hypermobility.

3.2. Hypermobilní syndrom

V zahraniční literatuře se častěji setkáváme s rozdělením na hypermobilitu a hypermobilní syndrom. Grahame (2009) definuje hypermobilitu jako zvýšený rozsah pohybu s ohledem na věk, pohlaví a etnický původ jedince. Hypermobilita sama o sobě není považována za chorobný stav, ale za patologickou změnu kvality vaziva. Nemusí nutně vést k symptomům omezující jedince. V populaci je kloubní hypermobilita poměrně častá a jedinci kteří ji mají, o ní ani nemusí vědět.

Pokud jsou přítomny klinické symptomy, mluvíme o hypermobilním syndromu, který je považován za oficiální diagnózu. Jako hypermobilní syndrom je definován stav, kdy jedinec trpí konstituční hypermobilitou s manifestací klinických příznaků, bez přítomnosti jiného onemocnění. Častěji postihuje ženy, objevuje se již v dětství a pokračuje až do dospělosti (Grahame,2009).

Hypermobilní syndrom byl poprvé popsán roku 1967 Kirkem a jeho kolegy jako výskyt muskuloskeletálních symptomů za přítomnosti generalizované hypermobility kloubů, bez přítomnosti jiného revmatologického onemocnění. Popisovanými muskuloskeletálními symptomy byly úrazy způsobené nadměrnou zátěží, dále bolesti kloubů a jejich opakované luxace. Termín „joint hypermobility syndrome“ (dále jako JHS) byl přijat poté, co si lékaři uvědomili značnou spojitost mezi symptomy a tímto multisystémovým stavem (Ahmed D Khattab,2012).

Později byl zaveden termín benigní syndrom kloubní hypermobility, z angličtiny „benign joint hypermobility syndrome“ (dále BJHS). Pacienti s BJHS trpí generalizovanou kloubní hypermobilitou, chronickou bolestí kloubů a dalšími neuromuskulárními příznaky

související s defektem kolagenu. Jedná se o autozomálně dominantní dědičnost způsobenou genetickou abnormalitou jednoho z proteinů pojivové tkáně (Kumar a Lenert, 2017). K diagnostice BJHS se využívají Brightonská kritéria a laboratorní testy za účelem odlišení od jiných systémových onemocnění (Simpson,2006).

Symptomy BHJS mohou být často k nerozeznání od Ehlers – Danlosova syndromu (dále jako EDS) a projevy se mohou překrývat, proto bývá některými autory považován za mírnější formu Ehler-Danlosova onemocnění (Kumar a Lenert, 2017). V současné době se nedá určit, zda se jedná o dvě odlišné poruchy nebo zda se tyto stavy překrývají a mají stejný genetický základ (Castori a Colombi, 2015).

Palmer et al. (2016) popisuje hypermobilní syndrom jako dědičnou poruchu pojivové tkáně, charakterizovanou zvýšeným rozsahem kloubní pohyblivosti spojenou se symptomy jako je únava, bolest, kloubní nestabilita a snížená propriocepce. Dále se s hypermobilním syndromem pojí vyšší predispozice ke vzniku zranění, provázené zhoršeným hojením měkkých tkání, které může mít často delší dobu trvání a být neúplné (Grahame,2009).

Bolest vede ke zvýšené inaktivitě, následné dekonkoci a exacerbujícím symptomům. U hypermobilního syndromu jsou také běžným projevem gastrointestinální problémy jako je gastroezofageální reflux, chronická bolest břicha, syndrom dráždivého tračníku. Se syndromem je také spojována úzkost , vedoucí ke zhoršení autonomních a chronických projevů bolesti.(Pacey et al., 2015).

3.3. Klasifikace hypermobility

Co se týče klasifikace problematiky, podle českých a zahraničních autorů není dělení hypermobility zcela jednotné. V této kapitole bude představeno tedy nejčastější dělení, se kterým se můžeme setkat v literatuře.

3.3.1. Klasifikace dle Koláře

Lokální kompenzační hypermobilita

Vzniká jako kompenzační mechanismus na omezení hybnosti v jiném segmentu. Tato hypermobilita je omezena na jeden segment nebo kloub (Kolář,2020).

Hypermobilita při neurologickém onemocnění

Tento typ se projevuje zvýšenou pasivitou doprovázející např. periferní parézy, centrální poruchy svalového tonu, mozečkové léze, Downův syndrom a některá další onemocnění (Kolář,2020).

Konstituční hypermobilita

Je charakterizována jako zvětšení kloubního rozsahu nad běžnou normu a je přítomna ve všech kloubech, přestože nemusí být manifestována stejně. Jedná se o geneticky podmíněnou insuficienci mezenchymu, projevující se zvýšenou laxitou ligament. Předpokládá se mutace genu pro syntézu kolagenu I. typu. Tento typ hypermobility je častější u žen, postihuje až 40 % ženské populace. Hypermobilita je také součástí klinického obrazu centrální koordinační poruchy (Kolář,2020).

Hypermobilita lokální posttraumatická

Je důsledkem traumatického poškození kloubního pouzdra a vazů. Přesnějším označením pro tento typ je pojem nestabilita (Kolář,2020).

3.3.2. Klasifikace dle Jandy

Lokální patologická hypermobilita

Tento typ se objevuje jako odpověď organismu na omezený rozsah v jiném segmentu. Charakteristika se shoduje s charakteristikou dle Koláře (2020).

Generalizovaná hypermobilita

S tímto druhem hypermobility se setkáváme u některých neurologických onemocnění jako jsou např. periferní parézy, aferentní poruchy, oligofrenie či Downův syndrom (Janda,2004).

Konstituční hypermobilita

Konstituční hypermobilita je nejčastějším druhem, při kterém je zvětšený rozsah pohybu ve všech kloubech, nemusí být však symetrická. Je častější u žen a kolísá vzhledem k věku. Příčina není jasná, předpokládá se však insuficience mezenchymu (Janda,2004).

3.3.3. Klasifikace dle Sachseho

Lokální patologická hypermobilita

Vzniká na základě kompenzačních mechanismů v daném segmentu. K tomuto mechanismu často dochází mezi jednotlivými obratli páteře (Sachse a Meller,2004).

Generalizovaná patologická hypermobilita

Jedná se o zvětšení kloubního rozsahu, postihující všechny klouby. Je doprovázena svalovou hypotonií a snížením svalové síly. Nejčastěji je přítomna u neurologických onemocnění, jako je centrální porucha svalového tonu nebo extrapyramidové postižení (Sachse a Meller,2004).

Sachse a Meller (2004) do tohoto typu hypermobility řadí také dědičné onemocnění pojivové tkáně jako je Ehler-Danlos syndrom, Marfanův syndrom, a Osteogenesis imperfecta.

Tato onemocnění se projevují nejen postižením pohybového aparátu ale také postižením vaziva jiných systémů.

Konstituční hypermobilita

Dle Sachseho a Mellerera (2004) se jedná o nejčastější typ, vyskytující se převážně u žen. Příčina vzniku není zcela jasná, předpokládá se insuficience pojivové tkáně, vedoucí k laxitě a to zejména na úrovni ligament. To má za následek zvětšení rozsahu pohybu v daném segmentu a také jeho nestabilitu. Konstituční hypermobilita se projevuje stranově symetricky, s převahou postižení na horní polovině těla.

Hypermobilita v důsledku sportu či zaměstnání

Tento typ hypermobility se vyskytuje u jedinců, provozujících určité sporty, požívají se se zvýšeným rozsahem pohybu v kloubech. Tito jedinci si hypermobilitu mohou způsobit nadměrným a intenzivním tréninkem. U tohoto typu není přítomné snížení svalové síly a svalového tonu (Sachse a Meller, 2004).

3.4. Dědičná onemocnění

Kloubní hypermobilita může být také součástí některého z dědičných onemocnění pojivové tkáně, v anglickém jazyce označován jako Hereditary common tissue disorders (HCTD), mezi které také řadíme například Marfanův syndrom, Ehlers-Danlosův syndrom a Osteogenesis Imperfecta (Castori et al., 2017).

Malfait et al. (2006) označují kloubní hypermobilitu jako syndrom kloubní hypermobility a zařazuje ho mezi dědičné nemoci pojivové tkáně.

3.4.1. Ehlers – Danlos syndrom

Jedná se o dědičné onemocnění pojivové tkáně, vznikající na podkladě defektu ve tvorbě kolagenu (Reychler et al., 2021). Klasifikace z roku 2017 rozlišuje 13 forem EDS, které se liší svými klinickými projevy. (Malfait et al., 2017). Společným rysem jsou změny

ovlivňující strukturu pojivových tkání a kůže. Klasický, hypermobilní typ (hEDS) je nejčastější, vyskytující se u více jak 80 % případů s EDS (Reychler et al.,2021).

Pro hEDS je typická generalizovaná kloubní hypermobilita vedoucí až k sublucacím, dále bolest koubů, svalová hypotonie, nadměrná pružnost kůže, atrofické jizvení, tvorba modřin a fragilita tkání. Tyto muskuloskeletální projevy jsou vnímány jako nejčastější faktory kvality života postižených jedinců (Micale et al.,2021; Miklovic a Sieg 2022).

Jedná se o dědičnost autozomálně dominantní .Prevalence onemocnění je přes 2% u bělošské rasy a postihuje častěji ženy než muže (Fikree et al., 2013). Na patogenezi se dle studií nepodílí jen defekt kolagenu I. typu. U pacientů s EDS byla identifikována mutace v nekolagenní molekule glykoproteinu tenascin-X nacházející v pojivových tkáních (Miklovic a Sieg ,2022).

3.4.2. Marfanův syndrom

Marfanův syndrom (MS) je multisystémové onemocnění ovlivňující pojivovou tkáň. Projevuje se postižením muskuloskeletálního systému, kardiovaskulárního systému a očí. Příčinou onemocnění je defekt genu kodující bílkovinu fibrilin I. Klinickým obrazem MS je vysoká, štíhlá postava, kloubní hypermobilita, hypotonie kosterního svalstva a nápadně dlouhé prsty – arachnodaktylie. Nejčastějším symptomem je myopie, u 60 % postižených se vyskytuje ektopii čočky. Jedinci s Marfanovým syndromem mají také větší riziko vzniku odchlípení sítnice a výskytu glaukomu, či katarakty. Dilatace aorty a prolaps mitrální chlopně jsou častou příčinou úmrtí u jedinců s MS. Prevalence onemocnění je 1: 10 000- 20 000 jedinců (Yuan a Jing, 2010).

3.4.3. Osteogenesis imperfecta

Jedná se o dědičné onemocnění pojivové tkáně, podmíněné defektem kolagenu typu I. Základním projevem je fragilita kostní tkáně, vedoucí ke zlomeninám dlouhých kostí a tvorbě kostních deformit. Mezi klinický obraz také patří projevy mimo pohybový aparát, jako je lomivost zubů, namodralé skléry a ztráta sluchu (Palomo et al., 2017).

3.5. Etiopatogeneze

Na celkové stabilitě kloubu se podílí vazy, kloubní pouzdra, kloubní plochy, pasivní nebo reflexní svalové napětí a další měkké tkáně. Vazy zajišťují pasivní omezení pohybu kloubu, svaly se podílí na pasivní i aktivní ochraně daného segmentu. Pojivová tkáň je tvořena především kolagenem I. typu. Kolagen I. typu je nejběžnějším kolagenem v těle a zaujímá až 90 % veškerého kolagenu. Tvoří vazy, šlachy, kloubní pouzdro, kůži, dentin, rohovku, demineralizované kosti a nervové receptory. Má paralelní, podélně uspořádaná vlákna. Jeho vlastností je pevnost v tahu. Kvalita a množství tohoto proteinu zajišťuje optimální kloubní pohyblivost (Balkó et al., 2014).

Kolagen III. typu se nachází zejména v hyalinní chrupavce a je odolný proti vysokému tlaku. Kolagen III. typu je oproti kolagenu I typu tenčí a také pružnější. Vyskytuje se v tkáních jako kolagen typu I, obvykle v menším množství ale zároveň vyplňuje orgány jako je střevo, kůže a krevní cévy. Oproti kolagenu I. typu není tak odolný (Simmonds a Keer, 2007).

U jedinců s hypermobilním syndromem se můžeme setkat se zvýšenou laxitou a křehkostí pojivových tkání, které jsou způsobeny důsledkem změn syntézy kolagenu. V pojivové tkáni nacházíme abnormální poměr kolagenu I. a III. typu (Clark, 2012). Fyziologicky je převaha kolagenu I. typu v poměru asi 18 % : 21 %. U jedinců s hypermobilním syndromem je tento poměr 28% : 16 %. Podle kožní biopsie bylo zjištěno, že jedinci s hypermobilním syndromem mají snížený počet tlustých kolagenových vláken a zvýšený počet jemných neorganizovaných vláken. Abnormální poměr tak vede ke snížené tuhosti tkáně, která způsobuje zvýšenou pohyblivost kloubních struktur. Snížená tuhost tkání také může vést k prolapsu orgánů (Simmonds a Keer, 2007 ; Russek, 1999).

3.6. Prevalence hypermobility

Autoři se shodují, že výskyt kloubní hypermobility můžeme častěji vidět u dětí a dospívajících jedinců. Kloubní hypermobilita se u chlapců postupem času snižuje. U dívek byl nevyšší výskyt kloubní hypermobility zaznamenán ve věku 15 let (Wolf et al., 2011). Hakim a Grahame (2003) uvádí prevalenci kloubní hypermobility 10-15 % u chlapců a 20-40 % u dívek ve věku 11-17 let.

Rusek (1999) uvádí, že hypermobilita je až 3x častější u žen než u mužů vlivem ženských hormonů na kolagen.

Reuter a Fichtorn (2019) provedli studii na populaci univerzitního věku v rozmezí 18 - 25 let s cílem zjištění prevalence generalizované kloubní hypermobility. Studie se účastnilo 482 žen a 172 mužů. Výsledkem bylo, že prevalence generalizované kloubní hypermobility u populace univerzitního věku odpovídá 12,5 % bez rozdílu mezi pohlavím. Ženy ovšem vykazovaly vyšší míru hypermobility páteře a pravého loketního a kolenního kloubu

Ve věku 20-30 let je prevalence 34 %, v 60 letech 18,4 %. Hypermobilita má vzhledem k věku klesající charakter (Nathan et al, 2018). Prevalence generalizované kloubní hypermobility kolísá od 2 % do 57 % v různých skupinách populace. Studie uvádí prevalenci mezi 12,4 až 22 % u žen a 6,1-7,7 % u mužů různého věku. Příčinou tak velkého rozmezí je pravděpodobně různorodost věkových kategorií, nestejná hodnotící kritéria a diagnostické metody (Tuna,2020).

Hakim et al. (2004) uvádí, že hypermobilita je častější u afrických a asijských skupin v porovnání s bělochy. Studie provedená na korejské ženské populaci uvádí prevalenci 58,9 % u dospívajících dívek a 36,5 % u dospělých žen (Kwon et al.,2013).

Lawrence (2014) uvádí prevalenci hypermobility u nigerejských vysokoškoláků 12,9 % - u žen 17 % a u mužů 8 %. Západní Nigerie vykazuje prevalenci 43 % a to 35 % u mužů a 57 % u žen. Většina hypermobilních jedinců má však asymptomatický průběh.

3.7. Klinický obraz

Kloubní hypermobilita je zařazena do poruch pojivové tkáně, dána nepoměrem kolagenu I. a III. typu. Pokud jsou přítomny symptomy spojené s hypermobilitou, hovoříme o hypermobilním syndromu. Vzhledem ke skutečnosti, že kolagen je součástí většiny tělních systémů, můžeme projevy hypermobilního syndromu dělit na artikulární a extraartikulární (Simmonds a Keer, 2007).

3.7.1. Projevy v muskuloskeletálním aparátu

Hypermobilita je definována jako porucha pojivové tkáně vyznačující se její zvýšenou pružností a křehkostí vedoucí k vyšší prevalenci poranění měkkých tkání. Pacienti trpící syndromem hypermobility mají obecně častější výskyt muskuloskeletálních potíží, které se jeví jako chronické, idiopatické a nejsou v souladu s anamnézou (Tinkle, 2020).

Symptomy kloubní hypermobility se často objevují již v dětství s tendencí pokračovat do dospělosti. Kloubní hypermobilita se pojí s růstovými bolestmi pohybového aparátu, které se často objevují po sportovním výkonu. Tyto děti se pak raději vyhýbají pohybovým aktivitám (Grahame, 2009).

Hypermobilní kloub se vyznačuje zvýšeným rozsahem pohybu a při opakovaném zatížení se stává náchylný k poranění. Stabilita kloubu je závislá na okolních strukturách jako jsou vazy, šlachy a kloubní pouzdra. Nedostatek opory vystavuje jedince zvýšenému riziku vzniku mikro – či makrotraumat. Makrotrauma jako kloubní luxace a subluxace, poranění kloubů i měkkých tkání – vazů, šlach, svalů jsou následkem izolovaného či opakujícího se traumatu v důsledku nadměrného pohybu kloubu podél jeho osy. To obvykle vede k akutní bolesti, ztrátě funkce a nutnosti akutní léčby. Naopak mikrotrauma je poranění, kdy jedinec nemusí vnímat jeho vznik. Časem však může dojít k opakující bolesti a předčasné degeneraci kloubu (Castori et al., 2017). S kloubní nestabilitou u hypermobilních jedinců se můžeme setkat například v oblasti ramenního kloubu. Jedná se o volný kloub, jehož stabilita závisí zejména na okolních strukturách. Jejich nedostatečná funkce pak vede k nestabilitě kloubu a následnému omezení funkce horní končetiny (Spanhove et al., 2022).

Generalizovaná kloubní nestabilita kloubů způsobující výskyt mikrotraumat v kloubních plochách tak vede k adaptaci a kompenzaci pohybových vzorů a následnému přetížení v dalších oblastech pohybového aparátu a poškození měkkých tkání (Engelbert et al., 2017).

Bolest je častým symptomem doprovázející hypermobilní syndrom. Ta může mít podobu akutní lokalizované bolesti, vznikající v důsledku poranění, nebo může vyústit v bolest chronickou. Občasné a recidivující bolesti jsou častým projevem hypermobilního syndromu. Bolest pozorujeme u nosných kloubů jako jsou kotníky, kyčle, kolena, kloubů zapojujících se do opakovaných pohybů – ramena, zápěstí, ruce ale také u zad, krku a temporomandibulárního kloubu. Bolest bývá nejčastěji svalového původu, provázena zvýšeným svalovým napětím a citlivostí spojení mezi šlachou a svalem. Chronická bolest může být zdrojem centrální

senzibilizace často diagnostikována jako fibromyalgie. U jedinců s hypermobilním syndromem byla také prokázána vysoká míra neuropatie malých vláken (Tinkle,2020; Castori et al., 2017).

Kumar a Lenert (2017) udávají že bolesti kloubů a difúzní muskuloskeletální bolesti se mohou projevit ve stereotypu chůze a ovlivnit také celkové držení těla.

Dalším projevem je snížená propriocepce a svalová slabost. Tito jedinci tak mají sníženou přesnost pohybů, zejména v krajních polohách kloubů. Může být tak narušena rovnováha , orientace těla v prostoru a stereotyp chůze (Simmonds a Keer 2007).

V dětské populaci trpící hypermobilním syndromem bylo zjištěno snížení propriocepce kolenního kloubu v kombinaci spolu se snížením svalové síly flexorových a extenzorových skupin kolene.(Engelbert et al., 2017) Snížená propriocepce, svalová slabost a bolest mohou vést k postupnému omezování aktivit a ke zvýšení dekondice (Castori et al., 2017).

3.7.2. Extraartikulární projevy

Jak již bylo zmíněno, hypermobilita není jen problémem týkající se pohybového aparátu, ale projevující se také mimokloubními poruchami orgánových systémů. Simmonds a Keer (2007) udávají, že extraartikulární projevy jsou spojené se symptomy jako křehkost kůže, tvorbu modřin, autonomní dysfunkce, urogenitální prolapsy, oční ptoza. křečové žíly, Raynadův fenomén, syndrom karpálního a tarzálního tunelu, neuropatie, poruchy neuromuskulárních reflexů, sníženou kostní denzitu, úzkosti, panické poruchy a deprese.

Kožní problémy

U všech pacientů s JHS je zvýšená predispozice k poranění měkkých tkání, spojená s narušeným hojením, které trvá déle než u nehypermobilních jedinců a také může být neúplné. Jelikož je hojení měkkých tkání a následná tvorba jizvy spojená s kvalitou kolagenního vaziva, jsou jizvy u těchto pacientů také často nekvalitní, lesklé a vtažené pod okolní kůži (Grahame, 2009).

Únava

Únava je považována jako druhý nejčastější problém, ovlivňující život jedinců s hypermobilitou. Často se jedná jak o fyzickou, tak o psychickou únavu. Bolest a dysfunkce hypermobilního kloubu může vést ke strachu z pohybu, snížení kondice a zhoršení fyzické vytrvalosti a výkonnosti. Tyto faktory vedou k fyzické únavě, zvýšení bolesti při běžných denních aktivitách a zhoršení kvality spánku. Narušení spánku je často ovlivněno mnoha faktory zahrnující úzkosti, deprese, dysautonomní bolesti. Spánková deprivace tak může vést ke zvýšené psychické únavě, která zhoršuje vnímání symptomů a jejich prožívání (Tinkle,2020).

Bolesti hlavy

Mezi další projevy patří bolesti hlavy, mající charakter migrény s kombinací tenzní bolesti, či perzistující bolest hlavy pro kterou je predisponujícím faktorem hypermobilita krční páteře. Dalšími příčinami může být nestabilita okcipitálního skloubení, či dysfunkce tempomandibulárního kloubu vedoucí ke kraniofaciální bolesti (Tinkle,2020, Castori et al., 2012).

Prolaps mitrální chlopně

Prolaps mitrální chlopně se řadí mezi běžné choroby kardiovaskulárního systému, se silnou dědičnou složkou a je diagnostikován převážně u mladších jedinců. U jedinců s hypermobilitou, trpící kardiálními a respiračními příznaky byl prokázán vyšší výskyt prolapsu mitrální chlopně než u jedinců bez hypermobility. (Mohammed a Mohammed, 2019).

Urogenitální prolapsy

Jak již bylo uvedeno, poměr kolagenu typu III je vyšší oproti kolagenu I. typu. Tato změna poměru vede ke snížení pevnosti v tahu, což má za následek zvýšené poškození pojivové tkáně. Jedním z důsledků je i prolaps pánevních orgánů a inkontinence moči, které mají nepříznivý dopad na kvalitu života. Toto dokazuje i studie, které se účastnilo 120 žen, rozdělených do experimentální a kontrolní skupiny. Výsledky studie udávají vyšší výskyt

prolapsu u žen s hypermobilitou. Tyto ženy udávaly pocity jako narušení pohlavního styku či poruchy defekace (Mastoroudes et al.,2013).

Gastrointestinální problémy

S kloubní hypermobilitou můžou souviset také poruchy funkce gastrointestinálního traktu. U pacientů se mohou objevit potíže jako bolesti břicha, nadýmání, reflux, dysfagie, průjem. Jedním z prvních symptomů je zácpa, projevující se stejně jako chronická dětská zácpa. Zvýšená laxicita střev vede k nižšímu intraluminárnímu tlaku, který má za následek delší čas průchodu stolice (Tinkle 2020).

Vounotrypidis (2009) také popisuje souvislost mezi nespecifickými střevními záněty a kloubní hypermobilitou. Řecká studie potvrzuje častější výskyt zvýšené hybnosti kloubu u Crohnovy choroby než u ulcerózní colitidy. Vysoký výskyt kloubní hypermobility u pacientů trpící Crohnovou chorobou by tak mohl potvrdit teorii, potvrzující souvislost mezi defektem ve struktuře kolagenu a patogenezi Crohnovy choroby (Nathan et al.,2018).

Psychické problémy

Již v roce 1957 revmatolog Rotes Querol poprvé upozornil na zvýšený stupeň nervového napětí vyskytující se u hypermobilních jedinců (Baeza-Velasco et al., 2013). U jedinců s benigní kloubní hypermobilitou byl zjištěn vyšší výskyt úzkostných poruch, zejména agarofobie než u jedinců bez hypermobility. Mimo to bylo zjištěno až čtyřnásobně užívání anxyolitik u pacientů s JHS ve srovnání s osobami bez JHS (Bulbena et al., 2011).

Kloubní hypermobilita je zastoupena mezi lidmi trpící úzkostmi a může být spojována s abnormální autonomní reaktivitou (Eccles et al., 2012).

Eccles et al (2012) ve své studii popisuje strukturální rozdíly mezi jedinci s JHS a bez JHS v klíčových oblastech mozku podílející se na zpracování emocí. Zjištění naznačují, že u jedinců s JHS mohou vznikat mechanismy, ohrožující funkci neurovývojových stavů zvyšující citlivost vůči stresu a úzkosti.

POTS = postural orthostatic tachykardia syndrome (syndrom posturální ortostatické tachykardie)

Jedná se o multifaktoriální syndrom vyznačující se zvýšením tepové frekvence o 30 tepů za minutu během 10 minut od postavení nebo naklonění hlavy bez přítomnosti ortostatické hypotenze (Astudillo et al., 2018). Patofyziologie tohoto onemocnění je způsobena především dysregulací autonomního systému, hyperaktivitou sympatiku a oslabeným tonusem vagu vedoucí k hypoperfuzi (Atuesta-Rodriguez et al., 2021).

Souvislost mezi POTS a hypermobilitou vysvětlují Atuesta-Rodriguez et al. (2021) jako převládající periferní neuropatii autonomního systému a selhání periferního vaskulárního systému, kdy dochází ke stáze krve v cévách dolních končetin vlivem jejich zvýšené laxicity. Výsledkem je pak funkční snížení objemu krve kompenzováno zvýšenou srdeční aktivitou a kontraktilitou myokardu.

Astma bronchiale

Al Rawi et al. (2012) ve své studii popisují významnou souvislost mezi výskytem JHS a astmatu. U těchto jedinců byly nalezeny změny mechanických vlastností plic. Předpokládá se, že JHS může mít do značné míry vliv na pojivovou tkáň v dýchacím systému.

Respirační komplikace mohou být také způsobeny svalovou slabostí. Svalová dysfunkce může tak způsobit nedostatečnou funkci svalů a způsobit dušnost. U jedinců s hEDS byla zjištěna snížená síla dýchacích svalů (Reychler et al., 2019).

3.8. Problematika hypermobility u žen

Ženské hormony obecně zvyšují laxicitu vazů, což bylo prokázáno i při užívání perorální hormonální antikoncepce. Oproti tomu, mužský pohlavní hormon testosteron snižuje celkovou pohyblivost kloubů, jak bylo prokázáno v testech provedených na zvířatech (Graf et al., 2019).

Spolu s estrogenem a progesteronem má vliv na chrupavky a kosti bílkovina SHBG neboli globulin vázající pohlavní hormony. Tato molekula usnadňuje přenos signálu steroidních hormonů na plazmatické membráně a je důležitá pro odlišení mezodermálních tkání jako pojivové tkáně, svaly a chrupavky. Jedná se o jeden z hlavních glykoproteinů lidského těla, který je právě uložen v kolagenu. Vztah mezi hladinou SHBG a kolagenem není zcela jasný, ale vzhledem k pozorovaným vlivům SHBG na objem chrupavky a kosti se dá předpokládat určitá souvislost (Graf et al., 2019).

Graf et al. (2019) ve své studii uvádí že jedinci s hypermobilitou vykazovali vyšší hladinu séra SHBG a nižší BMI nezávisle na věku a pohlaví. Ženy navíc častěji trpěly poruchami temporomandibulárního kloubu v porovnání s kontrolní skupinou.

Vliv ženských hormonů také uvádí metaanalýza (Herzberg et al., 2017) popisující vztah mezi kolísající hladinou hormonů a poškozením předního zkříženého vazů vlivem zvýšení jeho laxicity. Zvýšená laxicita byla významně zvýšena během luteální fáze, oproti fázi folikulární (Herzberg et al., 2017).

Jednou z klinických manifestací hypermobilního syndromu je také zvýšená tvorba modřin a zvýšené krvácení v důsledku patologicky změněného kolagenu nacházejícího se ve stěnách cév (Kendel et al., 2019). Čtyřletá studie (Kendel et al., 2019) provedena na hematologické klinice u 30 dospívajících žen trpících generalizovanou kloubní hypermobilitou, prokázala vyšší frekvenci dysmenorhey, nepravidelnosti cyklu a silného menstruačního krvácení. 30 žen v rozmezí věku 11-18 let mělo prokázanou přítomnost kloubní hypermobility a silného menstruačního krvácení.

Také studie z roku 2021 (Kulesa-Mrowiecka et al., 2021) uvádí, že ženy během menstruačního cyklu měly větší pohyblivost v kolenním kloubu. Zvýšená hladina estrogenních hormonů nebo hormonální substituční terapie má tedy vliv na zvýšenou pohyblivost. Testosteron vykazuje opačný účinek (Kulesa-Mrowiecka et al., 2021).

3.9. Diagnostika hypermobility

3.9.1. Vyšetření hypermobility dle Jandy

Podle českého autora profesora Jandy (2004) hypermobilitu můžeme zjistit při vyšetření rozsahu kloubní pohyblivosti. Hypermobilitu zjistíme změřením maximálního rozsahu pohybu, který je pasivně dosažitelný. Pro diagnostiku využíváme deset zkoušek, zaměřených na jednotlivé segmenty těla. Jednotlivými testy pak můžeme ozřejmit, zda je hypermobilita zaměřena více na dolní nebo horní polovinu těla, kde častěji převládá (Janda,2004). (viz. Příloha č.1)

3.9.2. Hodnocení Cartera a Wilkinsona

První systém pro diagnostiku hypermobility uvedli v roce 1964 Carter a Wilkinson, kteří se zabývali diagnostikou vrozené dysplazie kyčelních kloubů. Test zahrnoval 5 zkoušek pro horní i dolní končetiny. Pokud 3 a více zkoušek vyšlo jako pozitivní, daný jedinec byl považován za hypermobilního (Wolf et al., 2011). (viz. Příloha č.2)

3.9.3. Diagnostika dle Beightona a Horana

Lékaři Beighton a Horan modifikovali stupnici podle Cartera a Wilkinsona pro hodnocení hypermobility u pacientů s Ehler-Danlos syndromem. Hodnocení se skládá z 5 zkoušek, v nichž testovaný může dosáhnout 0-9 bodů, o oboustranných zkoušek se každá strana hodnotí jedním bodem. Dosažené skóre 4/9 představuje přítomnost generalizované kloubní hypermobility.

Beighton score je považováno za standartní hodnocení kloubní hypermobility (Wolf et al., 2011). (viz. Příloha č.3)

3.9.4. Brighton criteria

Tato kritéria nehodnotí jen projevy kloubní hypermobility v muskuloskeletálním systému, ale také zohledňují fakt, že symptomy doprovázející hypermobilitu se mohou manifestovat i v dalších orgánových systémech. Tato kritéria slouží lékařům pro rozpoznání JHS od jiných poruch pojivových tkání. Mezi hodnoceni je zahrnuto i Beighton score a škála

je rozdělena na hlavní a vedlejší kritéria (Hakime, Grahame ,2003). Hypermobilní syndrom je prokázán, pokud jsou splněna dvě hlavní kritéria, jedno hlavní a dvě vedlejší anebo čtyři vedlejší kritéria (Simmonds a Keer,2007). (viz. Příloha č.4)

3.9.5. Dotazník Hakima a Grahama

Hypermobilní syndrom bývá v praxi často přehlížen a opomíjen. Hakime a Grahame proto vytvořili jednoduchý pěti bodový dotazník, založený na amnestických údajích, který může pomoci k identifikaci hypermobility. Autoři doporučují tento dotazník využít u pacientů s dlouhotrvajícími, chronickými difúzními bolestmi, kdy může být hypermobilita opomíjena.

Pacient odpovídá na otázky ANO nebo NE. Pokud odpoví na 2 a více otázek kladně, je u něj identifikována kloubní hypermobilita (Hakim a Grahame, 2003). (viz. Příloha č. 5)

3.10. Terapie hypermobilního syndromu

3.10.1 Fyzioterapie

Terapie hypermobilního syndromu je často dlouhodobá, vyžadující trpělivosti pacienta. Pro terapii je důležitý odběr anamnézy. Terapeut zjišťuje, zda trpěl pacient v dětství růstovými bolestmi, jaké sporty provozuje/ provozoval, jestli měl někdy zranění pohybového aparátu jako zlomeniny, luxace, poranění měkkých tkání. Protože se jedná o dědičnou poruchu, je důležitý také odběr rodinné anamnézy (Simmonds a Keer, 2007).

Na začátku terapie by měl terapeut zjistit, jaké očekávání má pacient od léčby. Je také potřebné pacienta seznámit s faktem, že proces terapie může vyžadovat dlouhou dobu a trpělivost. Úkolem terapeuta je motivovat pacienta a stanovit vhodný rehabilitační program odvíjející se od symptomů a cílů pacienta (Keer a Simmonds 2011).

Fyzioterapie pro jedince trpící hypermobilním syndromem je zásadní a pokud je správně navržena, může pomoci snížit bolest a zlepšit celkovou kvalitu života. Přístup v léčbě by měl být ideálně multidisciplinární, zahrnovat stanovení vhodné pohybové terapie, edukaci pacienta a přístupy pro zvládání bolesti, únavy a stresu (Russek et al., 2019).

Hypermobilní pacienti mohou trpět akutní i chronickou bolestí. Obecně platí, že pacient s akutními příznaky bude mít prospěch z terapeutického cvičení a manuální terapie. Důležitá je samozřejmě edukace takového pacienta o prevenci zranění a mechanice fungování těla. U chronických pacientů bude navíc vyžadován multidisciplinární přístup se zaměřením na zvládání chronické bolesti a využití kognitivně behaviorálních přístupů (Russek et al, 2019).

Primárním cílem fyzioterapie je zlepšení stability kloubu, obnova normálního rozsahu pohybu, korekce špatných pohybových vzorů. Součástí léčby je zmírnění bolestí kloubů, jejich ochrana a snížení rizika vzniku zranění. Pacient by se měl vyvarovat činností a aktivit, při kterých je kloub uzamčený a dochází k jeho nadměrnému přetěžování (Keer a Simmonds, 2011).

Efektivní komunikace a edukace je základ, jelikož se jedná o celoživotní poruchu. Pacienti, kteří plně rozumí fungování jejich těla a péči o něj pak mnohem lépe umí zvládat bolest a také se rychleji zotavují ze zranění. Porozumění mechanice a ergonomii těla může minimalizovat vznik stresu a nadměrné zátěže pro tělo. Pacienti by měli znát kompenzační

strategii pro ochranu kloubů a vyhýbat se pozicím které nadměrně zatěžují klouby (Russek et al, 2019).

Posturální stabilizace

Posturální stabilizaci pan profesor Kolář (2020) popisuje jako aktivní držení segmentů těla proti působení zevních sil. Důležitou roli zde hraje aktivita svalové složky, která zpevňuje segmenty a podílí se na aktivním držení těla. Zpevnění segmentů umožňuje vzpřímeného držení těla (Kolář,2020).

Zlepšení posturální stability je často základem pro efektivní rehabilitační program u hypermobilních jedinců. Správná funkce stabilizačních svalů páteře poskytuje účinnou kontrolu pohybu distálních segmentů a je prevencí zranění. Pohybu končetiny vždy předchází zpevnění trupu jako celku a zapojení svalů trupu, aby se minimalizovaly změny v těžišti. Pro účinnou stabilitu periferního kloubu je tedy zásadní správná funkce hlubokého stabilizačního systému páteře (Celenay a Kaya, 2017; Kolář,2020).

U hypermobilních jedinců se často setkáváme s insuficiencí stabilizačních svalů páteře jejímž častým projevem je bolest dolní části zad. U těchto pacientů dochází ke zpoždění aktivace hlubokých svalů stabilizující páteř, které chrání páteř před vznikem zranění (Keer a Simmonds, 2011). Při ovlivnění stabilizace trupu je terapie zaměřená na ovlivnění napřimení páteře, nácvik dechového stereotypu a stabilizační funkce bránice. Lze využívat cvičení posturální funkce dle vývojové kineziologie (Kolář,2020).

Celenay a Kaya (2017) ve své studii uvádí, že u pacientek s JHS, které se účastnily 8týdenního programu pro stabilizaci bederní páteře došlo ke snížení intenzity bolesti. Navíc došlo také ke zvýšení posturální stability ve srovnání s kontrolní skupinou.

Centrované postavení kloubu

Centrované postavení kloubu můžeme definovat jako takové postavení kloubu, kdy jsou kloubní plochy v co největším možném kontaktu, kloubní pouzdro je v takovém postavení minimálně napjato a kloubní vazy jsou uvolněny. Tato poloha kloubu umožňuje ideální statické zatížení (Kolář,2020).

U hypermobilních kloubů může snadněji dojít k decentraci vlivem nedostatečné funkce pasivních stabilizátorů. Navíc je senzorycky snížena zpětná vazba, která může vést k biomechanicky nezdravým pozicím končetin, na které se klouby následně adaptují. Abnormální držení těla vede ke zvýšenému tlaku na podpůrné struktury, vzniku nerovnováhy a tím nežádoucímu namáhání kloubů. Cílem fyzioterapeutické intervence je náprava pohybových stereotypů a držení těla. Důležité je vyvarovat se extrémních poloh kloubů. Hypermobilní klouby podléhají v krajních pozicích abnormálnímu stresu vedoucí k bolesti a vzniku zranění (Booshanam et al., 2011).

Cvičení v uzavřených a otevřených kinematických řetězcích

Pohyb v kloubu se může odehrávat buď v uzavřeném nebo otevřeném kinematickém řetězci. Při pohybu v otevřeném kinematickém řetězci je punctum fixum distální segment a punctum mobile proximální segment. U uzavřeného kinematického řetězce je tomu naopak, fixace je tedy distálně (Kolář,2020).

Výhodné je cvičit v uzavřených kinematických řetězcích (např. dřep, kvadrupedální pozice) umožňující aktivitu vícekloubových svalů a koaktivaci agonistů i antagonistů. Cvičení v uzavřených kinematických řetězcích má za cíl zlepšit koncentrickou i excentrickou sílu, stabilitu a vytrvalost. Také dochází ke sníženému namáhání vazů a zlepšení proprioceptivní zpětné vazby (Palmer, et al. 2014).

Ferrell et al. (2007) udává zlepšení propriocepce, rovnováhy a stability hypermobilního kloubu a zároveň snížení bolesti po 8týdenním programu progresivních kinematických cvičení v uzavřených kinematických řetězcích. Došlo také ke vyvolání reflexu v kolenním kloubu, který před programem chyběl asi u poloviny pacientů s JHS. Předpokládá se, že tato změna reflexní funkce je způsobena zlepšenou aktivací motorických neuronů na úrovni páteře.

Cvičení s dynamickým odporem v uzavřených kinematických řetězcích vytváří kompresivní zatížení kloubu, zvyšující jeho stabilitu a aferentaci z proprioceptorů a exteroceptorů. Naopak cvičení v otevřených kinematických řetězcích je selektivní pro určité svaly s cílem na zvětšení trofiky. Nejlepší dosažení neurosvalové kontroly dochází kombinací cvičení v obou řetězcích (Stehlíková et al., 2013).

Posilování svalů

Hypermobilní jedinci mají vyšší prevalenci a incidenci poranění, bolesti kloubů, které pak vedou k vyhýbání se fyzickým aktivitám. Právě bolest a vyšší incidence zranění jsou známky snížené fyzické aktivity. Již v rámci prevence je důležité, aby tito jedinci zůstali aktivní a byli tak schopni vykonávat aktivity každodenního života (Keer, Simmonds 2011).

Luder et al. (2021) a Spanhove et al. (2022) doporučují do terapie hypermobility zařadit odporový trénink ke zvýšení svalové hmoty a síly. Vyšší svalová síla podporuje dynamickou stabilizaci kloubů a zároveň dochází ke zlepšení výkonnosti v každodenních aktivitách jedinců. Také se zvyšuje pevnost svalů a šlach, které tak poskytují účinnou pasivní oporu hypermobilním kloubům a lepší stabilizaci při pohybu. Nárůst svalové hmoty může zlepšit propriocepci v okolí hypermobilního kloubu.

Výhodné je také zařazení excentrického tréninku, tedy posilování svalu v jeho maximální délce při pomalém, kontrolovaném pohybu. Excentrický trénink využívá sval jako ochrannou brzdu během vykonávaného pohybu, tím dochází k aktivní stabilizaci (Kaux et al., 2014). Kaux et al (2014) ve své studii uvádí snížení bolesti a zvýšení stability hypermobilního kloubu po vykonávání tohoto cvičení.

Propriocepce a rovnováha

Proprioceptivní systém hraje klíčovou roli pro udržení stability kloubu, vnímání polohy a pohybu a také jako prevence proti nežádoucím pohybům v kloubech. Napjaté vazivové struktury a pokles svalové tonu mají za následek sníženou propriocepci a abnormální motorickou kontrolu. Nestabilita, snížená svalová síla lze přisoudit právě deficitu propriocepce. Právě zlepšení propriocepce může vést ke zlepšení funkčního stavu, včetně ovlivnění rovnováhy a snížení bolesti (Sahin et al., 2008).

Rombaut et al. (2011) popisují snížení posturální kontroly, poruchy chůze a častější riziko pádu a vzniku zranění u jedinců s hypermobilním typem EDS vlivem snížené propriocepce. Udržení rovnováhy je důležité pro provádění běžných činností od udržování statických pozic po dynamické aktivity. Právě vlivem snížené propriocepce a instability kloubu je u těchto jedinců rovnováha značně ovlivněna (Schubert-Hjalmarsson et al., 2012).

Daman et al. (2019) uvádí, že ke snížení bolesti došlo již po 4 týdnech kombinované cvičební terapie obsahující cviky v uzavřených kinematických řetězcích a na zlepšení propriocepce. Snížení bolesti je přisuzováno právě zlepšení propriocepce a celkovému zvýšení kondice.

Pro zvýšení propriocepce jsou vhodné cvičení s využitím balančních pomůcek a cvičení v uzavřených kinematických řetězcích jako je např. dřep, stoj na jedné noze, pozice kleku (Keer a Simmonds, 2011).

Senzomotorická stimulace

Jak už vyplývá z názvu, tato metoda poukazuje na vzájemné propojení senzitivní a motorické informace při řízení pohybu. Porucha kloubní aferentace negativně ovlivňuje provedení pohybu a způsobuje nestabilitu kloubu. V praxi se využívá k terapii funkčních poruch pohybového aparátu, při vadném držení těla, bolestí zad, poruchách rovnováhy a instabilitě či hypermobilitě pohybového aparátu. Cílem je aktivace stabilizačních svalů a tím zlepšení svalové koordinace, stabilizace trupu a ovlivnění poruch propriocepce. Metoda má dva stupně motorického učení. Prvním stupněm je zvládnutí nového pohybu a tím vytvoření základního pohybového programu. Tato fáze učení je řízená na úrovni mozkové kůry. Postupně se řízení pohybu začne odehrávat na úrovni podkorových center. Jedná se o druhou fázi, kdy dochází k automatizaci pohybových stereotypů. Pro terapii se využívá různých balančních podložek, při cvičení je důležitá korekce těla. Balanční cviky jsou prováděny v různých polohách. Nejdůležitější jsou cviky ve vertikální rovině. Tato metoda také klade velký důraz na facilitaci pohybu z chodidla. Ke zvýšení aferentace dochází přes kožní exteroceptory a proprioceptory kloubů a svalů. Výhodné je tedy cvičení naboso (Kolář, 2020).

Proprioceptivní neuromuskulární facilitace

Principem této metody je usnadnění pohybu pomocí signálů z vlastního těla. Základním mechanismem je ovlivnění aktivity motorických neuronů předních rohů míšních prostřednictvím aferentace ze všech proprioceptorů a exteroceptorů. Míšní motorické neurony jsou také ovlivňovány prostřednictvím eferentních impulzů z mozkových center. Při zvýšení intenzity a podnětu dochází i ke zvětšení pohybové odpovědi. Technika využívá pohybových vzorců, při kterých pracuje několik svalových skupin najednou. Pohyb se odehrává ve třech rovinách a má diagonální průběh, kdy se pohyb kříží přes osu těla. Při nestabilitě kloubu můžeme využívat techniky rytmické stabilizace a stabilizačního zvratu. U rytmické stabilizace se využívá práce agonistů a antagonistů proti zvyšujícímu a snižujícímu odporu terapeuta při různých pozicích kloubu. Při stabilizačním zvratu se klade proměnlivý odpor v různých směrech. Metoda může pomoci ve zlepšení stability kloubu, zlepšení koordinace a kontroly pohybu, posílení trupového svalstva a zvýšení vytrvalosti (Areudomwong a Buttagat 2019; Jarošová, 2015).

Ortotika a taping

U pacientů s hypermobilním syndromem je také možné využití ortéz a dlah, které jako externí podpora mohou chránit velké i malé klouby a mohou snížit jejich namáhání. Výhodou také je, že ortéza může sloužit jako pomůcka pro zvýšení propriocepce vlivem těsného kontaktu na kůži v oblasti kloubu. Stejný efekt může mít také kompresní oblečení, či taping (Russek, et al., 2019).

Technika neuromuskulárního tapingu se využívá v pooperační, onkologické léčbě a sportovní medicíně. Tato technika je založena na excentrické stimulaci kůže, svalové tkáně, šlach či lymfatických a cévních cest. Předpokládá se, že aplikace tapu je schopna stimulovat kožní mechanoceptory. Při mechanickém zatížení (dotek, tlak, vibrace) tyto receptory aktivují nervové impulzy (Camerota et al., 2015).

Taping umožňuje podporu a stabilitu kloubům, vazům a svalům, aniž by docházelo k omezení cévního zásobení a rozsahu pohybu. Používá se také jako prevence poranění pohybového aparátu a může zmírnit bolest. V rámci hypermobilního syndromu se také využívá jako facilitace pro hypotonické svalstvo (Kobrová a Válka, 2012).

Camerota et al. (2015) popisuje pozitivní účinek zejména ve zlepšení chůze, po aplikaci tapu v oblasti bederní páteře a kolen bilaterálně. Po aplikaci tapu u jedince s JHS došlo ke zlepšení délky kroku, kadence a rychlosti.

Mobilizace a manipulace

K obnovení rozsahu pohybu lze využít mobilizaci, či manipulaci kloubu. Tyto techniky také často mohou pomoci ke snížení bolesti. Russek et al. (2019) však doporučují se těmito technikám u hypermobilních jedinců vyhnout z důvodu zvýšené laxicity měkkých tkání. Pokud jsou přítomny kompenzační mechanismy, vedoucí ke snížení hybnosti, provádíme manuální terapii jemně.

3.10.2. Multidisciplinární přístup

Farmakoterapie

V době exacerbace bolesti je možné pacientům podávat jednoduchá analgetika, jako je například paracetamol. Nesteroidní antirevmatika (NSAID) jako například aspirin, ibuprofen, nebo diclofenac jsou pak užívána ve spojení se zánětem, jejich rizikem je však snížení svalového tonu a způsobení žaludečních potíží (Hakim a Grahame, 2003).

Při lokalizované bolesti lze využít například lidokain ve formě krému či náplasti. V kombinaci s výše uvedenými léky se také využívají myorelaxancia, někdy se mohou využívat například k léčbě neuropatické bolesti. Při užívání myorelaxancií je však důležité brát v potaz, že se jedná o léky snižující svalový tonus, tím pádem mohou podpořit instabilitu kloubů (Levy, 2004).

Při dlouhodobých chronických bolestí je možné užívání léků jako jsou selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu, tricyklická antidepresiva a antiepileptika jako je gabapentin. Tyto léky by měly být užívány s obezřetností a ne dlouhodobě. Farmakologická terapie neposkytuje dlouhodobý účinek zmírnění symptomů a neměla by být hlavním řešením v rámci léčebného plánu (Pacey et al., 2015).

Kognitivně – behaviorální terapie

Psychosociální intervence, zejména kognitivně – behaviorální terapie jsou efektivní možností pro zvládání chronické bolesti u hypermobilního syndromu. Prožívání bolesti, zvláště té chronické, může vést k negativním emocím jako je úzkost, deprese a frustrace. Tyto emoce pak dále mohou vést ke zvýšení bolesti a zhoršení jejího vnímání. Tento léčebný postup využívá psychologické principy k podpoře adaptivních změn v chování a kognitivních schopnostech pacienta. Zároveň pomáhá lidem ke zvládání chronické bolesti a snižuje fyzický i psychologický negativní dopad na jejich životy. Velkou výhodou je také absence rizika spojená s medikací u chronické bolesti (Baeza-Velasco et al., 2019)

Relaxace

Jelikož hypermobilní syndrom a bolest s ním spojená může zasáhnout i psychickou stránku jedince, je vhodné v rámci terapie využít i relaxační techniky, které mohou snížit stres, napětí a zároveň napomoci k lepšímu uvědomění těla. Jednou z těchto metod je Schultzův autogenní trénink. Jedná se o relaxační proceduru, využívající šesti standartních technik. Jedinec se zaměřuje na různé části těla pomocí šesti sugestivních vzorců, které cílí na zvýšení relaxace a obnovení rovnováhy mezi sympatickou a parasympatickou kontrolou. Metoda je cílena na ovlivnění bolesti snížením spotřeby kyslíku ve tkáních a zároveň degradací kyseliny mléčné, uvolnění napětí svalstva a vyplavení endorfinů (Kohlert et al., 2022).

Pohybová aktivita

V rámci terapie je vhodné zařazení pohybové terapie jako doplněk léčby s pozitivním efektem na fyzické i psychické zdraví jedince. Jak již bylo zmíněno, u jedinců s JHS bývá fyzická aktivita snižena. Je doporučena aerobní aktivita s pozitivním vlivem na kardiovaskulární aparát. Vhodné je zařazení plavání, které nezatěžuje klouby. Dále je vhodné zařazení tai-chi, zlepšující aktivaci svalů a stabilitu stoje, nebo například Pilates (Simmonds a Keer,2007).

Pilates se ukázal jako účinná pohybová aktivita u jedinců s muskuloskeletálními obtížemi. Metoda Pilates může napomoci ke zlepšení posturální rovnováhy, síly a motorické kontroly

kdy dojde k efektivnímu rozložení zátěže během pohybu a snížení nežádoucího zatížení kloubů. Cvičení se zaměřuje na zpevnění středu těla, kontrolu a koordinaci pohybů a správné dýchání s cílem podpoření relaxace, uvolnění napětí. Cvičení lze provádět na podložce, kdy jedinec pracuje se svojí váhou a posiluje celé tělo. Také se využívá pilatesových zařízení jako je Reformer, Chair, či Cadillac které posilují a korigují tělo pomocí pružinového systému (Hornsby a Johnston, 2021).

Naopak za nevhodné sportovní aktivity jsou považovány sporty, které vyžadují zvětšený rozsah pohybu v kloubech, jedná se například o balet, gymnastika, tanec a volejbal (Satrapová a Nováková,2012). Nevhodné jsou také kontaktní sporty, kdy dochází k tvrdým nárazům. Jedná se například o rugby, fotbal, basketbal (Simmonds a Keer,2007).

Metaanalýza z roku 2010 (Pacey et al., 2010) popisuje, že lidé s JHS mají zvýšené riziko poranění při kontaktních sportech, a to zejména v oblasti kolenního kloubu. Jedinci s hyperextenzí kolene mají zvýšené riziko poranění předního zkříženého vazů. Tělo sportovce s JHS se tak spoléhá na dynamickou kontrolu k udržení nestabilního kloubu , čímž je tak vystaveno vyššímu riziku muskulotendinózního poranění (Pacey et al., 2010).

Stretching

Stretching je mnoha autory považován za obecnou kontraindikaci hypermobility. Simpson (2006) však udává, že pokud je protahování cílené na izolované napjaté svaly, může vést ke snížení symptomů zlepšením rovnováhy a kontroly. Protahování po fyzické aktivitě by mělo být jemné a nemělo by být prováděno do krajních pozic, které jsou nad fyziologickou normu.

4. Speciální část

Speciální část obsahuje přehled 16 klinických studií zařazených do systematické rešerše. Postup vyhledávání studií je popsán v kapitole Metody zpracování a zobrazen v diagramu PRISMA.

V následující kapitole jsou popsány jednotlivé studie. U studie jsou vždy popsány hodnoticí nástroje, průběh intervence a její výsledek.

Do systematické rešerše je zařazeno 10 randomizovaných kontrolovaných studií. Z důvodu malého počtu těchto studií, jsou do rešerše zařazeny i jiné studie jako např. kohortové. Seznam studií zobrazuje Tabulka č. 5.1 v kapitole **5 Výsledky**.

4.1. Systematická rešerše studií

Effects of spinal stabilization exercises in women with benign joint hypermobility syndrome: a randomized controlled trial

Celenay a Kaya (2017) ve své studii hodnotí efekt 8týdenního cvičebního programu zaměřeného na posturální stabilizaci u pacientů s hypermobilním syndromem.

Pro studii bylo vybráno 51 žen, 28 žen dokončilo program. Kritéria pro výběr byla: ženské pohlaví, věkové rozmezí 18–30 let, diagnostikovaný syndrom benigní kloubní hypermobility dle Brighton kritérií. Pacientky byly náhodně rozděleny do dvou skupin: skupina pro cvičení spinální stabilizace (n = 20) a kontrolní skupina (n= 18).

Hodnoticí nástroje: Pro hodnocení hypermobility byla využita Brighton kritéria, škála hodnocení bolesti Visual Analogue Scale (VAS), dále McGill test pro hodnocení stabilizační funkce trupového svalstva a Biodex Balance systém pro hodnocení posturální stability ve statické a dynamické poloze v kombinaci s otevřenýma a zavřenýma očima.

Intervence: Cvičební program se konal 3x týdně po dobu 8 týdnů vedený fyzioterapeutem. Každá lekce trvala 45 minut, skládala se z 10minutového zahřívacího cvičení, 25 minut stabilizačních cvičení a 5-10 minut strečinku na závěr. Cvičení bylo prováděno ve skupinách po max. 5-6 účastnících. Po úvodním seznámení začalo cvičení posturálním tréninkem vsedě s využitím zrcadla, ke kontrole postavení páteře. Dále byly pacientky

instruovány k aktivaci hlubokého stabilizačního systému páteře a udržení neutrálního postavení páteře.

Cvičení bylo rozděleno do 3 fází: *statické, dynamické a funkční*. Statická fáze zahrnovala cvičení na posílení hlubokého stabilizačního systému páteře v polohách vycházejících z neuromotorického vývoje (poloha vleže na zádech, kvadrupedální poloha, sed). Pohyb končetin se odehrával při zachování neutrálního postavení páteře, opakování byla postupně zvyšována. Bylo prováděno 6-10 opakování, každý cvik po 10 s a 10 s pauzou mezi cviky. Dynamická fáze 3.- 5. týden byla zaměřena na udržení stabilního trupu při pohybu končetin proti odporu. Jako pomůcka byl využit theraband s postupným přidáváním odporu. Pokud pacientka provedla více jak 15 opakování bez známky únavy, byl přidán větší odpor. Funkční fáze byla sestavena z cviků s využitím odporu a labilních ploch (10 opakování po 10 s, 10 s pauza).

Kontrolní skupina byla bez cvičební intervence a jedinci byli požádáni, aby nevykonávali žádný druh sportu během trvání studie.

Výsledky: Většina pacientek na začátku programu udávala bolest v oblasti bederní páteře a bolest kolen. Testy také prokázaly sníženou vytrvalost trupových svalů a sníženou posturální stabilitu. Na konci cvičebního programu po provedení testů byla snížena intenzita bolesti, zvýšení vytrvalosti a lepší stabilita trupu, zejména při otevřených očích dle Biodex Balance systému, kdy průměrné skóre před programem bylo 0.9 a po programu 0.6. Vysoké skóre tohoto testu svědčí o nízké posturální stabilitě.

Cvičební program tedy hodnotí autoři jako efektivní, určený pro prevenci bolesti zad a zvýšení stability u pacientů s BHJS. Budoucí studie by měly zahrnout hodnocení dlouhodobého efektu cvičení.

A randomized comparative trial of generalized vs targeted physiotherapy in the management of childhood hypermobility

Kemp et al. (2010) v této studii porovnávají 6týdenní generalizovaný program pro zlepšení svalové síly a kondice se specifickým programem cíleným na korekci kontroly pohybu u symptomatických kloubů. Studie se účastnilo 57 dětí, ve věku 7-16 let, které byly náhodně rozděleny do skupiny specifického (n= 30) a obecného programu(n=27). Kritéria pro výběr

byla Beighton score minimálně 4/9 a artralgie ve 4 nebo více kloubech. Fyzioterapeutická intervence proběhla na začátku programu, v půlce a na konci.

Hodnotící nástroje: Pro hodnocení kondice byl použit 6minutový člunkový test chůze (shuttle walk test). Tempo chůze bylo řízeno zvukovou nahrávkou. Pro hodnocení bolesti byla využita škála – Visuale Analogue Scale (VAS) a parental VAS – pro hodnocení bolesti dítěte dle rodičů. Pro hodnocení zdravotního stavu dítěte byl využit dotazník Childhood health assesment questionnaire (CHAQ).

Intervence: V rámci 6týdenního programu bylo naplánováno 1 sezení týdně, podle potřeby pak byla přidána další sezení.

Obecný cvičební program zahrnoval cvičení zaměřené na posílení svalů a zvýšení kondice. Program zahrnoval tyto cviky: *shuttle runs*, (*běh popředu a pozpátku mezi značkami*) *bunny hops* (*dřepy s výskokem*) *squat thrusts* (*výskoky ze vzporu ležmo*) *sitting to standing* (*postavení se ze sedu*) *step ups* (*výstupy na schod*) *star jumps* (*výskoky z podřepu*). Každý cvik byl zpočátku prováděn zpočátku po 30 s s postupným navyšováním po 15 s nebo počtem opakování. Účastníci měli cvičení provádět denně.

Specifický cvičební program byl sestaven na základě standardizovaných fyzioterapeutických cvičení symptomatických kloubů, konkrétně zaměřený na řešení funkční stability a využití proprioceptivních technik k získání dynamické a statické kontroly kloubu. Byly využity prvky jako naučení se neutrální polohy kloubu, rozpoznání abnormální polohy kloubu v klidu (např. vyvarování se hyperextenzi kolene při stoji), trénink dynamické kontroly a neutrální polohy kloubu při pohybu (např. flexe v kyčli při zachování neutrální polohy páteře), řízení pohybu – zlepšení funkce svalu k ovládnutí pohybu v celém jeho rozsahu, excentricky i koncentricky, jemné a cílené protahování zkrácených svalů. Účastníkům byl poskytnut individualizovaný domácí cvičební program, všechna cvičení měla být prováděna bezbolestně.

Výsledky: Hodnocení provedené hned po skončení programu ukázalo významné zlepšení bolesti dle CHAQ skóre. Skóre člunkového testu zůstalo nezměněné. Při hodnocení provedeném 3 měsíce po ukončení intervence hodnocení bolesti dle rodičů ukazovalo lepší výsledky u skupiny s programem cíleným na symptomatické klouby.

Effect of resistance training on muscle properties and function in women with generalized joint hypermobility: a singleblind pragmatic randomized controlled trial

Luder et al. (2021) provedli studii, ve které hodnotili účinky odporového tréninku u žen s kloubní hypermobilitou. Studie se zúčastnilo 51 žen, které byly náhodně rozděleny do dvou skupin. 27 žen se účastnilo tréninku který probíhal 2x týdně po dobu 12 týdnů, zatímco 24 žen bylo v kontrolní skupině, u které nebyly provedeny žádné změny v životním stylu.

Kritéria pro zařazení do studií byly: ženské pohlaví, věková kategorie 20–40 let, Beighton score pro hodnocení hypermobility nejméně 6/9, BMI mezi 18–30 kg/ m². Povinná byla také přítomnost hyperextenze kolene. Byli vyloučeni jedinci s dědičnými poruchami pojivové tkáně s výjimkou Ehlers – Danlosova syndromu hypermobilního typu.

Hodnotící nástroje: Pro hodnocení výsledků byla využita měření provedena na začátku programu a po jeho skončení. Byla měřena svalová síla při maximální izometrické kontrakci a rychlost rozvoje síly extenzorů a flexorů kolene. Dále byla využita periferní kvantitativní počítačová tomografie pro hodnocení svalové hmoty. Byla také měřena svalová aktivita m. vastus medialis, lateralis, m. semitendinosus a m. biceps femoris s využitím EMG při výstupu po schodech a sestupu dolů. Dále k hodnocení celkového zdraví byl využit 36bodový dotazník Medical Outcomes Study Short Form (SF-36).

Intervence: Tréninkový program byl zaměřen na svaly dolních končetin a trupu. Tréninky se konaly 2x týdně po dobu 50 minut, celkem se uskutečnilo 24 tréninků. Mezi tréninky byla nutná pauza minimálně 2 dny. Program silového tréninku byl vyvinut na základě doporučení American College of Sports Medicine.

V rámci programu byla zařazena 3 instruktážní setkání s fyzioterapeutem, ostatní tréninky byly prováděny individuálně, bez přímého dohledu. V místnosti byl však vždy přítomen fyzioterapeut pro možnost dotazů. Při prvním setkání byly probandky instruovány v provádění sedmi cviků: *leg press (tlak DKK proti odporu) knee extension (extenze kolene proti odporu) knee flexion (flexe kolene proti odporu) hip abduction (abdukce DK proti odporu), heel rise leg press (výpony na špičky proti odporu) abdominals resistance and back extension (pohyb z flexe do extenze trupu proti odporu)*. Individuálně byla každé probandce nastavena zátěž u jednotlivých cviků. První 3 týdny bylo prováděno 25 opakování každého cviku. Ve 3. týdnu při druhém setkání byl snížen počet opakování na 12 a přidána zátěž.

V 6.týdnu při posledním setkání byla opět přidána zátěž a počet opakování. Cílem studie bylo porovnání nárůstu síly vlivem tréninku se ženami, které žádný trénink nevykonávaly.

Výsledky: Navzdory očekávání autorů nebyly zjištěny žádné významné změny svalové síly a hmoty v porovnání s kontrolní skupinou. Průměrná síla extenzorů kolene se pohybovala v rozmezí 0.63 N/bm před tréninkem a po tréninku 0.64. N/bm. U jedinců v kontrolní skupině byla síla extenzorů kolene v rozmezí od 0.53 N/bm do 0.54 N/bm. Měření a dotazníky také neukázaly žádné změny ve fungování v životě a vnímání bolesti. Několik účastnic však uvedlo, že mají v úmyslu pokračovat v tréninku i po skončení programu.

Autoři doporučují více individualizovat cvičební program, a mimo silových cvičení zahrnout také funkční trénink a cviky zaměřené na propriocepci.

Exercise in children with joint hypermobility syndrome and knee pain: a randomised controlled trial comparing exercise into hypermobile versus neutral knee extension

Pacey et al. (2013) provedli dvojité zaslepenou randomizovanou kontrolovanou studii. Cílem studie bylo porovnat dvě varianty cvičebního programu v paralelních skupinách pro děti, trpící generalizovanou kloubní hypermobilitou spojenou s bolestí kolene.

Do studie bylo zařazeno 29 dětí, z nichž 4 studii předčasně ukončily. 25 dětí bylo poté náhodně zařazeno do skupiny cvičení v hypermobilním rozsahu anebo do skupiny cvičící v neutrální poloze kolene. Kritéria pro výběr bylo věkové rozmezí 7–16 let, Beighton score > 5/9 a hyperextenze kolene > 10 °. Jedinci s luxací kolene, česky a jiným akutním problémem kolene byli ze studie vyloučeni.

Hodnotící nástroje: Jako primární měřítko pro hodnocení byla využita škála hodnotící bolest – Visuale Analogue Scale (VAS) (hodnocení v rozmezí 0-100 mm), dále škála Patient's Global Impression of Change (PGIC) pro hodnocení vlivu intervence dle rodičů. K hodnocení kvality života dítěte byl použit dotazník Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) a pro posouzení změn kvality života na základě hodnocení rodičů byl využit dotazník Child Health Questionnaire (CHQ). Pomocí dynamometru byla hodnocena svalová síla kvadricepsu a hamstringů při neutrální pozici kolenního kloubu a při pozici kolenního kloubu v hyperextenzi. Jako poslední pro dynamickou kontrolu kolene a produkci síly byl využit test schodů, měřící počet schodů, který účastník vystoupal a sestoupal za 2 minuty.

Intervence: Cvičební program trval 4 týdny se setkáním 1x týdně pro obě skupiny. Poté následovala sezení 1x za 14 dní po dobu 4 týdnů, celkem tedy proběhlo 6 terapií během 8 týdnů. Všechna fyzioterapeutická sezení byla poskytována zkušeným dětským fyzioterapeutem.

Každé sezení trvalo 30-60 minut, každé skupině byla poskytnuta stejná cvičení s jediným rozdílem, a to provádění pohybu v rozdílném rozsahu. V první skupině jedinci prováděli cvičení do neutrální pozice kolene a byli upozorňováni, pokud došlo k přechodu do hyperextenze kloubu. Druhá skupina byla naopak povzbuzována, aby cvičila do plného rozsahu hyperextenze kolene. Cvičení byla prováděna bez přítomnosti bolesti, pokud se bolest objevila, fyzioterapeut provedl korekci cviku.

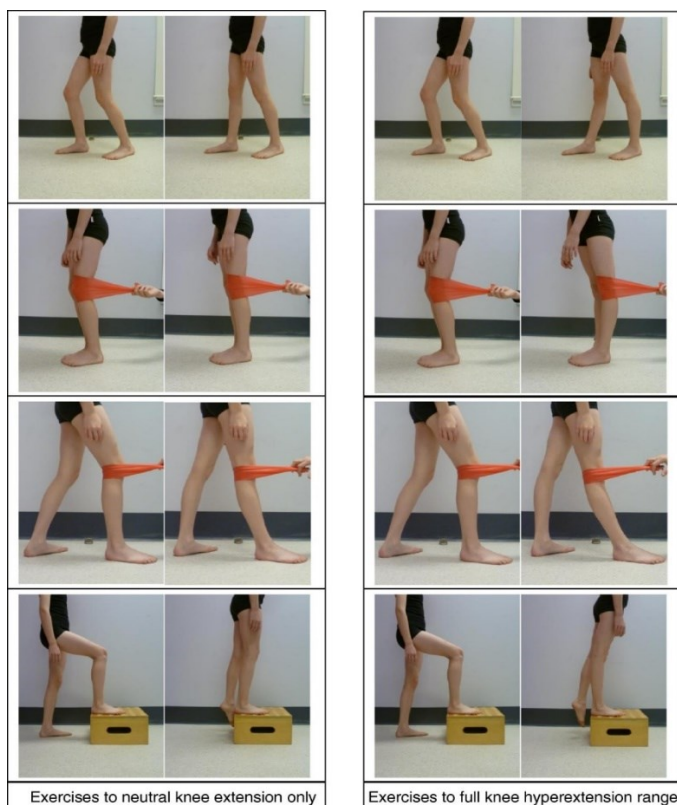
Cvičební program zahrnoval tyto cviky: *izometrické cviky na hamstringy a quadriceps v poloze vleže, cviky s využitím therabandu ve stoji, posilování hamstringů excentrickou kontrakcí vleže na břiše, posilování gluteus medius vleže na boku a posilování abduktorů kyčle ve stoji.* (viz. obrázek č. 4.1) Všichni účastníci začínali s těmito stejnými cviky, postupně se individuálně zvyšovalo opakování a síla odporu therabandu. Na doma účastníkům bylo určeno 3-5 cviků, které vykonávali minimálně 5x týdně po dobu maximálně 30 minut.

Výsledky: Po ukončení programu bylo hlavním efektem snížení bolesti kolene, bez ohledu zařazení do skupiny podle VAS. Bolest se v průměru na stupnici 0–100 mm snížila o 19.9 mm u cvičení v neutrálním rozsahu, u skupiny cvičící do hypermobilního rozsahu o 9.9 mm podle VAS. Rozdíly mezi skupinami byly zaznamenány zejména u hodnocení duševního zdraví a chování dle CHQ dotazníku (hodnocení rodičů) ve prospěch hypermobilní skupiny. Rodiče byli zaslepeni k rozdělení do skupiny a nevěděli, v jaké skupině se jejich dítě nachází. Zvýšený rozsah kloubního pohybu dříve vnímali jako patologický jev, když ale terapeut podporoval pohyb do hypermobilního rozsahu, došlo ke zlepšení vnímání stavu dítěte. To může být důvodem zlepšení dle CHQ dotazníku.

Ke zlepšení svalové síly dle měření dynamometrem došlo u obou skupin bez rozdílu, v hodnocení testu schodů nebyly patrné žádné rozdíly. Dle hodnocení CHQ však cvičící skupina do neutrálního rozsahu vykazovala celkové zlepšení fyzického stavu.

Cvičební program pod dohledem fyzioterapeuta tedy může významně pomoci ve snížení bolesti, zlepšení kvality života a zvýšení svalové síly u dětí s JHS.

Obrázek č. 4.1 - cvičební program neutrální x hypermobilní rozsah (Pacey et al., 2013)



The effect of combined exercise therapy on knee proprioception, pain intensity and quality of life in patients with hypermobility syndrome: a randomized clinical trial

Cílem této studie (Daman, et al., 2019) bylo zjistit účinek kombinované terapie – tedy cvičení v uzavřeném kinematickém řetězci a cvičení zaměřené na zvýšení propriocepce u jedinců s hypermobilním syndromem.

Studie se účastnilo 24 žen, ve věkovém rozmezí 18–30 let, u kterých byl diagnostikován syndrom kloubní hypermobility na základě Brighton kritérií. Pacientky byly náhodně rozděleny do dvou skupin: cvičící a kontrolní. Ženy v kontrolní skupině nevykonávaly žádný program.

Hodnotící nástroje: Pro hodnocení byla využita škála hodnocení bolesti – Visuale Analogue Scale (VAS), dotazník kvality života – Short Form 36 Health Survey (SF-36) a měření goniometrem. Měření kloubních rozsahů byla prováděna mimo začátek menstruačního cyklu, pro vyloučení vlivu pohlavních hormonů na zvýšenou laxicitu a nestabilitu kloubu. Pro měření propriocepce byly využity poloha vsedě s odlehčením

gravitace (non weight bearing) a ve stoje proti gravitaci (weight bearing). Probandka byla vsedě se zavřenými očima pasivně nastavena do 30° flexe v kolenu. Poté bylo koleno nataženo a probandka byla požádána, aby aktivně pokrčila koleno do stejné polohy jako předtím. To stejné bylo provedeno ve stoji. Probandka byla požádána, aby nohu opět pokrčila do 30 ° flexe v kolenu. Pomocí goniometru byla měřena odchylka úhlu.

Intervence: Cvičební program trval 4 týdny s frekvencí cvičení 3x týdně pod dohledem fyzioterapeuta. Program je popsán v Příloze č.6.

Výsledky: Ženy ve cvičební skupině vykazovaly snížení bolesti. Dle škály VAS na stupnici 0–100 mm byla průměrná bolest 4.98 mm před začátkem programu a 2.25 mm po jeho skončení. Výsledky z dotazníku SF-36 ukázaly že došlo také ke zlepšení kvality života. Došlo také ke zlepšení propriocepce. Snížení bolesti může být dáno právě zlepšením propriocepce a také snížením dekonkordance. Autor také poukazuje na fakt, že výsledky programu mohou být vidět již po 4 týdnech terapie. Forma této cvičební terapie může vést k výraznému zlepšení propriocepce v kolenním kloubu.

Home-based exercise therapy for treating shoulder instability in patients with hypermobile Ehlers-Danlos syndrome/hypermobility spectrum disorders: a randomized trial

Cílem této studie (Spanhove,2022) bylo zhodnotit účinnost dvou domácích cvičebních programů zaměřených na léčbu nestability ramene u pacientů s diagnózou Ehlers – Danlosova syndromu hypermobilního typu nebo generalizované dědičné onemocnění dle klasifikace z roku 2017.

21 pacientů bylo náhodně rozděleno do dvou skupin: experimentální a kontrolní. Obě tyto skupiny obdržely 6měsíční domácí cvičební program. Do studie byli zařazeni pacienti ve věku 18–65 let pouze ženského pohlaví. Pro zařazení do studie byly provedeny testy na nestabilitu ramenního kloubu.

Hodnotící nástroje: Primárním měřítkem pro hodnocení výsledku bylo celkové skóre Western Ontario Shoulder Index (WOSI) hodnotící nestabilitu ramene na stupnici 0-1000 (0= žádné omezení). Byly použity dotazníky Disabilities of Arm, Shoulder and Hand (DASH) pro hodnocení disability horních končetin, Tampa Scale for Kinesiophobia (TSK)- hodnocení

celkového strachu z pohybu, Patient – Specific Functional Scale (PSFS)- škála funkčního stavu pacienta a Global Rating of Change (GROC)- hodnotící vliv intervence.

Intervence: Oba cvičební programy obsahovaly čtyři typy cvičení rozdělených do tří úrovní obtížností. První fáze byla prováděna do 6. týdne, druhá fáze od 7-12. týdne a třetí fáze od 13–24. týdne. Všichni pacienti bez ohledu na skupinu prováděli v první fázi cvičení denně, ve druhé fázi nejméně 5x týdně a v poslední fázi nejméně 3x týdně. Během programu byla naplánována 4 sezení – úvodní, po 6 týdnech, po 12 týdnech a na konci programu.

Každý pacient obdržel videosoubor s demonstrací všech cviků a deník, do kterého si zapisoval průběh cvičení. Pokud se objevila bolest ramene dle NRS 5/10 bylo doporučeno nepokračovat ve cvičení a upravit cvičební program.

Pacienti ve skupině A dostali program sestavený pro jedince s hEDS. Cvičení zahrnovalo 4 typy cviků: *shrug exercise (přitahování ramen k uším)*, *external rotations (vnější rotace ramene)* *bench slides (sunutí flektované paže po podložce s protrakcí lopatky)* *wall slides (elevace a deprese lopatky se zvednutými horními končetinami v opoře zády o stěnu)*. Cvičení s vnější rotací byla vybrána pro aktivaci stabilizačních svalů a příprava pro cviky v otevřených řetězcích. Cviky *bench slides* and *wall slides* jsou cviky poskytující oporu.

Pacienti ve skupině B dostali standardizovaný cvičební program zahrnující cviky na rovnováhu, propriocepci, izometrickou kontrakci, svalů rotátorové manžety. Tento program byl sestaven tak, aby vycházel ze standardizované péče dostupné ve formě telerehabilitace.

Jednotlivé cviky byly vždy při setkání s fyzioterapeutem upraveny, např. přidáním zátěže.

Výsledky: Primární hodnocení dle WOSI pacienti obou skupin dosáhli lepšího skóre, tedy snížení v průměru o 240 bodů po 12 týdnech a o 325 bodů po 24 týdnech.

Dle hodnocení DASH, PSFS a GROC bylo také zaznamenáno zlepšení u obou skupin. Hodnota DASH se zlepšila v průměru o 8.6 bodu, u PSFS došlo ke zlepšení v průměru o 4.3 bodu. Naopak u TSK nedošlo k významnému zlepšení. Mezi skupinami nedošlo k významným rozdílům v hodnocení po skončení programu.

Jako nejpohodlnější cviky jedinci skupiny A uváděli cviky v uzavřeném kinematickém řetězci jako *bench slides* a *wall slides*, kvůli pocitu opory. Základem účinné léčby je tedy pravidelné, aktivní cvičení, s řízeným dohledem odborníka.

Supervised, Heavy Resistance Training Is Tolerated and Potentially Beneficial in Women with Knee Pain and Knee Joint Hypermobility: A Case Series

Henriksen et al. (2022) si dali za cíl popsat efekt progresivního odporového tréninku u dospělých žen s GJH provázanou bolestí kolen.

Kritéria pro zařazení do studie byly: věk 18–50 let, přítomnost GJH, přetrvávající bolest kolene, hodnocení bolesti min. 30 mm na VAS škále (stupnice v rozmezí 0–100 mm) a hyperextenze kolene minimálně 10°. Hypermobilita byla hodnocena dle Beighton score.

Hodnotící nástroje: K hodnocení bolesti byl využit dotazník Visuale Analogue Scale (VAS), dále Knee related quality of life – hodnotící kvalitu života v souvislosti s potížemi kolenního kloubu, strach z pohybu – Tampa Scale of Kinesiophobia, skok na jedné noze do dálky – single leg hop for distance, maximální izometrická kontrakce extensoru kolene pomocí tenzometru – Knee extensor Isometric Maximal Voluntary Contraction (MVIC). Dále byly provedeny testy na hodnocení pevnosti šlachy pately pomocí ultrazvukového snímače. Pro hodnocení propriocepce byl využit test polohy kolenního kloubu vsedě – Absolute angle error (AAE) s pomocí elektrického goniometru. Účastníci měli zavázané oči a jejich kolenní kloub byl pasivně nastaven do určité polohy, která trvala 5 s. Poté byli požádáni, aby aktivně provedli nastavení kolene do stejné pozice. Takto bylo provedeno 6 měření pod různými úhly. Tyto testy byly znovu provedeny po dokončení 12týdenního programu.

Intervence: Po základním testování začal řízený odporový trénink, který byl sestaven na základě American College of Sports Medicine. Program zahrnoval 5 cviků: *leg press (tlak dolních končetin proti odporu)*, *resisted sitting calf raise (výpony lýtek vsedě)* *leg extension (extenze kolene proti odporu)* *leg curl, (flexe kolene proti odporu vleže na břiše)* a *forward lunge (výpad vpřed)*. U každého probanda byla nastavena zátěž, která byla po celou dobu intervence regulována.

Frekvence tréninků byla dvakrát týdně po dobu 12 týdnů, s intervalem min 48 hodin mezi tréninky. Trénink byl sestaven individuálně a probíhal pod dohledem studentů fyzioterapie posledního ročníku v univerzitní posilovně.

Účastníci měli hlásit bolest kolene, před a po každém tréninku dle NRS. Bolest nižší nebo rovna 5 byla považována jako přijatelná, bolest vyšší 5, nebo přítomnost otoku kolene pak vedla k úpravě tréninku.

Z původního počtu 21 účastníku dokončilo program 16 účastníků (dokončeno alespoň 21/ 24 tréninků). Jednalo se o ženy, průměrný věk byl 24 let, průměrné Beighton score 6,4, průměrná hyperextenze kolene 11,7 stupně. 20 % účastníků mělo jednostrannou hypermobilitu, u 80 % byla hypermobilita přítomna bilaterálně.

Výsledky: Všech 16 účastníků udávalo snížení bolesti v průměru o 32.5 mm dle VAS na škále 0-100 mm. Došlo ke zvýšení síly kvadricepsu u všech účastníků dle MVC v průměru o 10,5 % a také ke zlepšení výsledků testů propriocepce. U 11 z 16 jedinců bylo měřeno zvýšení pevnosti šlachy patelly v průměru o 11 %. Zvýšená pevnost patellární šlachy tak může být důležitá pro zlepšení aktivní stability kloubu a vnímání polohy kloubu.

Short-term effectiveness of high-load compared with low-load strengthening exercise on self-reported function in patients with hypermobile shoulders: a randomised controlled trial

V této studii Liaghat et al. (2022) porovnávají krátkodobou účinnost posilovacího cvičení se zátěží oproti cvičení bez zátěže u pacientů s hypermobilitou ramenního kloubu.

Program trval 16 týdnů a studie se účastnilo 100 jedinců rozdělených do dvou skupin. Jednalo se převážně o ženy, průměrný věk byl 37, 8 let. Kritéria pro zařazení byla: věk 18- 65 let a splňující kritéria pro generalizovanou poruchu hypermobilního spektra: chronická bolest ramene anebo projevy nestability ramene po dobu alespoň 3 měsíců, přítomnost generalizované kloubní hypermobility stanovena pomocí Beighton score.

Hodnotící nástroje: Pro hodnocení byla využita škála Western Ontario Shoulder Instability (WOSI), obsahující 21 otázek, hodnotící na škále 0-1000 (0= žádné omezení). Dotazník zahrnuje otázky na fyzické symptomy, fungování ve sportu, či práci, životní styl a vnímání bolesti. Dále byla využita škála funkčního stavu pacienta – Patient Specific Functional Scale (PSFS), škála hodnotící strach z pohybu – Tampa Scale of Kinesiophobia (TSK), škála bolesti – Visuale Anologue Scale (VAS). Pomocí ručního dynamometru (Nm/ kg) byla hodnocena síla ramene při vnitřní a vnější rotaci, dále pasivní a aktivní rozsah ramen při rotacích pomocí digitálního goniometru.

Intervence: Pacienti ve skupině HEAVY prováděli trénink po dobu 16 týdnů dvakrát týdně pod dohledem a jednou týdně doma. Byly zahrnuty cviky na svaly lopatky a rotátorové manžety s využitím jednoručních činek – *zevní rotace ramenního kloubu vleže na boku,*

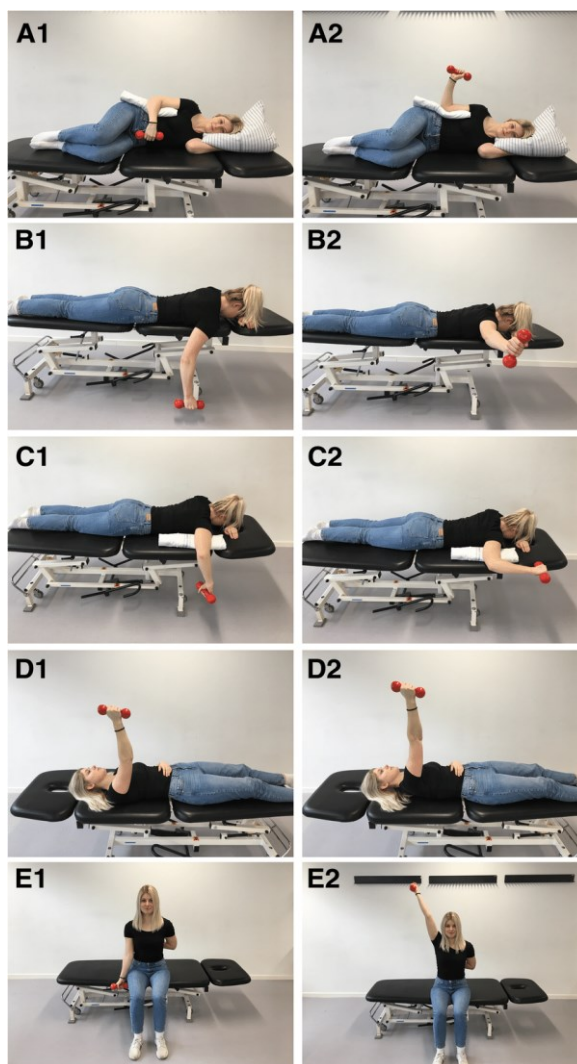
na břicho a na zádech při 90 stupních abdukce v rameni, protrakci lopatky a retrakci lopatky vsedě. (viz. obrázek č. 4.2) Rozcvička se skládala z 5 minut cvičení bez zátěže. Probandům během programu byla postupně přidávána zátěž.

Naopak program LIGHT byl sestaven tak, aby napodoboval standartní péči v Dánsku, sestávající především ze samostatných tréninků 3x týdně. Pacienti byli instruováni na začátku, v 5. a 11. týdnu, kdy byly zavedeny nové cviky. Program zahrnoval devět cviků na ramena rozdělených do 3 fází: 1. fáze (izometrická) – korekce držení těla, 2. fáze (izometrická)- abdukce ramene, vnitřní a vnější rotace ramene s 90° flexí v loketním kloubu o stěnu, 3. fáze (dynamická s therabandem) - abdukce ramene, vnitřní a vnější rotace s flektovaným loktem, kvadrupedální poloha se zvedáním jedné horní končetiny.

Celkem 67 pacientů dodrželo intervenci podle protokolu. Důvodem nedodržení bylo, pokud pacienti absolvovali méně než 32 cvičení.

Výsledky: U HEAVY skupiny došlo ke zlepšení o 8,3 % dle WOSI. V hodnocení ostatních výsledků došlo ke zlepšení u obou skupin, rozdíly mezi skupinami nebyly tak významné. HEAVY skupina byla spojena s přechodnou svalovou bolestí a bolestmi hlavy.

Obrázek č. 4.2 - cvičební program HEAVY skupina (Liaghat et al., 2022)



Are People With Joint Hypermobility Syndrome Slow to Strengthen?

Cílem této studie (To a Alexander, 2019) bylo zjistit, zda u jedinců se syndromem kloubní hypermobility a bolestí přední strany kolene, je nárůst svalové síly pomalejší než u jedinců bez syndromu, vzhledem k vykonávanému cvičení.

Jedinci ve věku 18-55 let byli rozděleni do 3 skupin: *Skupina JHS* tedy jedinci s hypermobilním syndromem a bolestí přední strany kolene, *skupina GJH* – jedinci s generalizovanou kloubní hypermobilitou (tedy jedinci bez symptomů) a bolestí kolene a *kontrolní skupina* – jedinci s bolestí kolene bez hypermobility. Jako hypermobilní byli považováni jedinci, kteří měli Beighton score 4/9 a výše.

Bolest kolene byla lokalizována v přední části kolene, zhoršená činnostmi, které jsou velkou zátěží pro patellofemorální kloub. Pokud proband trpěl bilaterální bolestí kolene, bylo monitorováno bolestivější koleno.

Hodnotící nástroje: Bolest byla zaznamenávána pomocí VAS škály, dále byla využita Lysholmova škála kolene, hodnotící funkci kolene. Ta byla využita na začátku a po 16 týdnech. The Human activity profile – dotazník, měřící fyzickou aktivitu byl zaznamenáván každé 4 týdny. Bylo také provedena izokinetická dynamometrie pro hodnocení svalové síly při kontrakci svalu s použitím izokinetického přístroje. Byla opakována střídavě flexe a extenze kolene, zahrnující 3 opakování s 30 s pauzou mezi pohyby. Proband byl požádán k plné extenzi kolene do 0 ° (koncentrická fáze) a znovu ke flexi kolene do 90 ° (excentrická fáze).

Intervence: Sezení s fyzioterapeutem se konalo každé 2 týdny po dobu 16 týdnů. Cviky byly stanoveny individuálně a při terapeutických sezeních upravovány v závislosti na schopnostech jedince. Začínalo se v jednoduchých polohách např. vleže, pokud byla zjištěna příliš nízká vytrvalost a síla. Nastavení opakování, zátěže bylo nastaveno dle The American College of Sports pro progresivní trénink. Frekvence tréninků byla 3x týdně. Byly zahrnuty tyto cviky: *izometrická kontrakce-tlak nohou proti stěně vleže nebo proti gymballu, výstupy na schod, výpady a další.*

V JHS skupině dokončilo cvičení 30, probandů v GHJ 20 a 21 CG. Obecně skupina JHS měla větší skóre bolesti, horší funkci a nižší úroveň aktivity, také v ní bylo větší zastoupení žen.

Výsledky: Tento program nebyl navržen k primárnímu zkoumání účinnosti intervence, ale k pozorování rychlosti změny síly. Avšak výsledky programu dokazují, že jedinci s JHS dosáhli zlepšení a také jsou schopni posilovat a dosáhnout výsledků stejným tempem jako nehypermobilní jedinci a jedinci s GHJ. Obecně skupina JHS měla větší skóre bolesti a nižší úroveň aktivity. Výsledky měření síly u koncentrické kontrakce byly v průměru o 16.2 Nm nižší než u jedinců v kontrolní skupině a u excentrické kontrakce byly nižší v průměru o 24.9 Nm. Rychlost změny koncentrické a excentrické kontrakce mezi skupinami však byla stejná. U všech jedinců došlo ke snížení bolesti kolen. Nárůst svalové síly souvisí s poklesem bolesti. Lidé s JHS jsou tedy schopni posilovat stejným tempem jako nehypermobilní jedinci.

Inspiratory muscle strength training improves lung function in patients with the hypermobile Ehlers–Danlos syndrome: A randomized controlled trial

Vzhledem ke skutečnosti, že námahová dušnost může být jednou z komplikací u jedinců s hEDS/ JHS, autoři v této studii (Reychler et al., 2019) zkoumali sílu inspiračních svalů a hodnotili účinek tréninku těchto svalů. Do studie byli přijati pacienti splňující podmínky hodnocení hypermobility dle Brighton kritérií a Villefranche pro hodnocení typu EDS. Kuřáci, či pacienti s jinou poruchou pojivové tkáně, infekčními chorobami dýchacích cest a jinými komorbiditami byli vyloučeni. Jelikož trpí EDS zejména ženy, bylo do studie zahrnuto pouze ženské pohlaví.

Hodnotící nástroje: Pro hodnocení bylo použito měření maximálního nasálního inspiračního tlaku neboli Sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) hodnotící sílu bránice. Tento test vyžaduje krátké čichací manévry, zaznamenávající intranasální tlak v nosní dírce, pomocí sondy snímající tlak. Probandi byli požádáni, aby provedli 20 čichacích manévrů s maximálním inspiračním úsilím. Nejlepší výsledek byl poté zaznamenán.

Dále byla využita spirometrie, měření FVC (usilovná vitální kapacita) a FEV1 (usilovně vydechnutý objem za 1 s), 6 minutes walk test (6 MWT) se záznamem pulzní saturace kyslíkem a srdeční frekvence pomocí pulzního oxymetru. Byla také využita škála pro hodnocení deprese (HADS-D) a úzkostí (HADS-A), dále Baeckeho dotazník na hodnocení fyzické výkonnosti.

Intervence: 20 jedinců bylo náhodně rozděleno do cvičební a kontrolní skupiny. Kontrolní skupina se neúčastnila žádné intervence. Cvičební skupina podstoupila 5 sezení v rámci 6 týdnů. Trénink zahrnoval nácvik dýchání proti odporu prostřednictvím Threshold pomůcky a připevněného nosního klipu. Každé sezení bylo sestaveno ze 6 sérií po 10 opakováních, s progresivně se zvyšujícím odporem v rozmezí od 60 % do 85 % počátečního maximálního nasálního inspiračního tlaku (SNIP).

Výsledky: Při prvním měření nebyly patrné žádné významné rozdíly mezi skupinami. Pacienti měli významně sníženou sílu dýchacích svalů (dle SNIP dosaženo v průměru 49 % předpokládaných hodnot), FVC přesáhlo horní hranici normy u 30 % pacientů a FEV1 byl normální u všech pacientů.

Při měření na konci studie došlo ke zlepšení hodnoty FEV1 u cvičební skupiny o 9 %, k poklesu FVC v průměru o 6 %, hodnota SNIP se zvýšila ze 41 na 49 cm H₂O. Došlo také ke zlepšení vzdálenosti chůze o 13 % u 6MWT.

Pacienti mají výraznou slabost inspiračních svalů a zvětšení objemu plic (vyšší FVC). Snížená hodnota SNIP poukazuje na dýchací potíže a únavu. I přes zlepšení, síla inspiračních svalů zůstala stále nižší, než bylo předpokládáno. U pacientů s EDS může sedavý způsob života významně přispět k rozvoji svalové slabosti, které může souviset s bolestí a únavou.

The effectiveness of a multidisciplinary intervention strategy for the treatment of symptomatic joint hypermobility in childhood: a randomised, single centre parallel group trial (The Bendy Study)

Bale et al. (2019) provedli studii porovávající individuální multidisciplinární program se standardním postupem terapie u hypermobilních dětí ve Velké Británii.

Do studie bylo zahrnuto 119 dětí v rozmezí věku 5-16 let. Kritéria pro zařazení byla: Beighton score 4/9 a více, Bulbena score 5 u mužů a 6 u žen pro hodnocení hypermobility, dále muskuloskeletální bolesti v jedné nebo více oblastech těla po dobu nejméně 3 měsíců.

Hodnotící nástroje: Hodnocení a testy byly provedeny pediatrickým fyzioterapeutem a zahrnovala: hodnocení kloubní laxicity a kloubního rozsahu pomocí Beigton a Bulbena testu, bolest dle Wong-Bakerovy škály a Visuale Analogue Scale (VAS) , dále hodnocení kvality života dítěte dle Child Health Assesment Questionnaire (CHAQ), hodnocení kvality života související se zdravím Health – Related Quaility of Life (HRQoL) , motorické dovednosti s využitím Movement Assesment Battery for Children (M-ABC) a síla úchopu pomocí ručního pneumatického dynamometru.

Intervence: Multidisciplinární intervence byla zaměřena na problémové oblasti, podporující zlepšení stability kloubu a svalové síly, analýzu chůze a poskytnutí ortéz v případě potřeby.

Při první návštěvě děti dostaly individuální program na cvičení se zaměřením na hypermobilní klouby a problémové oblasti. Cvičení byla vybrána z manuálu PhysioTools. Pacientům byly také poskytnuty informační letáky. Druhé setkání proběhlo doma, pro hodnocení každodenních aktivit, používání pomůcek, spánku a volnočasových aktivit. Další návštěva (4.týden) proběhla ve škole a zahrnovala poskytnutí informací učitelů o problematice hypermobility, byla konzultována aktivita dítěte, tělesná výchova a docházka.

6. a 8. týden se terapie uskutečnila na fyzioterapeutickém oddělení Jenny Lind v Univerzitní nemocnici Norfolk pod vedením fyzioterapeuta.

Skupina standartní péče se řídila obvyklým postupem v nemocnici a zahrnovala pouze jednu návštěvu na dětské revmatologické klinice s dětským revmatologem. Pacienti obdrželi informace a rady týkající se léčby, včetně původu bolesti, příklady vhodných pohybových aktivit a informační leták.

Výsledky: Hodnocení výsledků byla provedena po 3 a 12 měsících od skončení programu. Dle Wong – Baker škály došlo ke zlepšení v hodnocení bolesti po 3 měsících u obou skupin stejně. Obě skupiny prokázaly po ročním sledování zlepšení skóre bolesti a sílu úchopu. Hodnocení motorických dovedností a schopnosti koordinace dle M – ABC se zlepšilo zejména po 3 měsících, po roce však hodnoty měření opět klesly. Síla úchopu, jak se dalo očekávat, se zlepšila s rostoucím věkem. Autoři na základě svých výsledků udávají, že u dětí se symptomatickou hypermobilitou je standartní péče ve Spojeném království dostatečná, aby vedla k trvalému zlepšení výsledků. Hypermobilita je ovšem heterogenní stav a jsou jedinci, u kterých by bylo nutné poskytnutí intenzivnější péče.

Interdisciplinary Pain Management Improves Pain and Function in Pediatric Patients with Chronic Pain Associated with Joint Hypermobility Syndrome

Revivo et al. (2019) v této studii hodnotili vliv interdisciplinární léčby na chronickou bolest u dětí trpících hypermobilitním syndromem.

Pro studii bylo vybráno 30 pacientů, splňující kritéria pro diagnózu kloubní hypermobility spojenou s chronickou bolestí. Pacienti byli ve věkovém rozmezí 9-18 let, Beighton score bylo vyšší než 4/9. Převážná většina pacientů byla ženského pohlaví, průměrný věk byl 14 let.

Hodnotící nástroje: Pro hodnocení vlivu bolesti na kvalitu života byl využit dotazník pro děti – Bath Adolescent Pain Questionnaire (BAPQ) nebo Bath Adolescent Pain – Parent Impact Questionnaire (BAPQ – PIQ) - hodnocení vlivu bolesti na kvalitu života dítěte dle rodičů. Numeric Rate Scale (NRS) byla využita pro hodnocení bolesti.

Intervence: Do programu byly zařazeny prvky fyzioterapie, ergoterapie, psychologické poradenství, prvky relaxace a medikamentózní léčba. Program byl sestaven z jednoho či dvou

sezeních (3–4 hodiny týdně) po dobu 6–8 týdnů. Léčba pacientů byla individualizována na základě potřeb každého pacienta. Fyzioterapie byla zaměřena na zlepšení stability hypermobilních kloubů, propriocepce, svalové síly a celkové kardiovaskulární zdatnosti. Ergoterapie se zaměřovala na fungování v běžném životě a sestavení denního režimu. Psychologická intervence byla zaměřena na zvládnání stresu a bolesti, nácvik relaxačních technik. Medikamentozní léčba byla soustředěna na nápravu špatné spánkové latence, poskytování úlevy od bolesti, která nereagovala na nefarmakologické přístupy. Během programu se terapeut setkával s rodiči, aby zkonzultoval vývoj terapie.

Výsledky: Po ukončení intervence došlo ke snížení bolesti průměrně z 4.58 na 3.73 dle NRS a také ke zlepšení každodenního fungování včetně sociálního a fyzického. Dle hodnoticích nástrojů také došlo ke snížení emočního stresu, výskytu depresí a úzkostí související s bolestí. Probandi před programem udávali problémy s pohybovými aktivitami, psaní rukou, účastí na tělesné výchově a pravidelnou školní docházkou z důvodu přítomnosti symptomů. Po skončení programu došlo k návratu ke každodenním aktivitám. Více než dvě třetiny pacientů vykázali zlepšení alespoň jednoho výsledku, splňující kritéria pro klinické zlepšení.

Multidisciplinary Treatment of Disability in Ehlers–Danlos Syndrome Hypermobility Type/Hypermobility Syndrome: A Pilot Study Using a Combination of Physical and Cognitive-Behavioral Therapy on 12 Women

Cílem této studie (Bathen et al, 2013) bylo zjistit, jaká je účinnost multidisciplinárního rehabilitačního programu kombinujícího fyzickou aktivitu a kognitivně-behaviorální terapii. Do studie bylo přijato 12 pacientek, u kterých byla diagnostikována hypermobilní forma EDS či hypermobilní syndrom dle Brighton kritérií a Brighton score s hodnotou minimálně 5/9. Všichni jedinci také měli hyperextenzibilní kůži a trpěli chronickou bolestí. Intervence byla vedena jako skupinový program, kdy jedinci byli rozděleni do 2 skupin po 7 a po 5 jedincích. Účastnice byly hospitalizovány na rehabilitačním oddělení na 2 a půl týdne, po kterém následovalo 3 měsíce individuálního tréninku doma 5x týdně.

Hodnoticí nástroje: Pro hodnocení každodenních činností a pracovního výkonu byl využit Canadian Occupational Performance Measure (COMP). Pacienti hodnotí svůj výkon

v oblasti povolání, produktivity a volného času, dále spokojenost s výkonem, na 10bodové škále. Dále byl použit test Tandemové chůze vzad, kdy se hodnotil nejlepší čas ze 3 pokusů. Pro hodnocení síly, vytrvalosti a rovnováhy byl použit test chůze po schodech a Steping up on toes, kdy jedinci stáli na schodu s patou níže, než přednoží. Byli požádáni, aby během 30 s provedli co nejvíce opakovaní postavení na špičky a zpět na paty. Strach z pohybu byl měřen pomocí Tampa Scale of Kinesiophobia (TSK), pro hodnocení bolesti byla použita škála Numeric Rating Scale (NRS).

Intervence: Základem všech intervencí byl kognitivně behaviorální přístup. Cílem bylo účastníkům poskytnout edukaci o hypermobilním syndromu a dále nácvik zvládnání běžných aktivit a vnímání bolesti. Během prvních 2 týdnů hospitalizace se program skládal ze sezení zahrnující psychologickou intervenci, nácvik relaxace a cvičební trénink. Domácí cvičební program pak obsahoval cviky na zvýšení svalové síly a posílení trupového svalstva. Cvičení bylo prováděno s více opakováními a nízkým odporem. Mezi cviky byly zahrnuty dřepy, *přítahy s odporovou gumou vsedě (veslování)*, *sedy lehy na míči*, *abdukce kyčle*, *zvedání pánve nad podložku (bridging)*, *kliky proti zdi*, *cvičení stability trupu vsedě na míči*. Cviky byly prováděny po 15 opakováních ve 3 sériích. Byla postupně přidávána intenzita počtem opakováním, nebo zvýšením zátěže (například odporová guma o vyšším odporu, nebo dřepy na nestabilní podložce).

Výsledky: Všichni účastnice po závěrečném testování vykazovali zlepšení ve vykonávání každodenních činností, zlepšení svalové síly, vytrvalosti a snížení kineziofobie. Došlo ke zlepšení v tandemové chůzi pozpátku, výponech na špičky a chůzi po schodech nahoru. COMP prokázala zlepšení aktivity a spokojenost s výkonem. 5 účastnic udávalo zlepšení výkonnosti o 2 body COMP a 8 účastnic hodnotilo zlepšení o 2 body ve spokojenosti s výkonem. Dále šest účastnic udávalo pokles intenzity bolesti o 1 bod.

Kombinace pohybového tréninku, skupinových diskusí a přednášek o zvládnání stavu se ukázala jako užitečná. Další studie by měly zahrnovat vyšší počet účastníků, aby byly možné zohlednit i faktory jako pohlaví, věk, bolest a míru hypermobility.

Pain management through neurocognitive therapeutic exercise in hypermobile Ehlers-Danlos syndrome patients with chronic low back pain

Cílem této studie (Celletti et al, 2021) bylo zhodnocení neurokognitivního rehabilitačního přístupu u jedinců s hypermobilním typem EDS. Pro studii bylo vybráno 18 pacientů s hEDS s průměrným věkem 21 let (v rozmezí 18-55 let). Účastníci studie museli mít diagnostikovaný hypermobilní Ehlers – Danlos syndrom a chronickou bolest dolních zad.

Hodnotící nástroje: Všichni pacienti byli hodnoceni před a po léčbě různými typy testů: McGillův dotazník bolesti, Tampa scale of Kinesiophobia pro hodnocení strachu z pohybu, škála míry únavy – The Fatigue Severity Scale. The Oswestry Disability Index (ODI) byl využit pro hodnocení bolesti dolní části zad, zahrnující otázky na bolest a zvládání činností jako zvedání předmětů, sebeobsluhu, chůzi a další. Pro samotné hodnocení bolesti byla použita škála NRS.

Intervence: Rehabilitační sezení se konalo jednou týdně po dobu 3 měsíců. Pacienti mohli vykonávat běžné denní aktivity a pokračovat v medikamentózní terapii. Cílem léčby bylo léčit chronickou únavu, strach z pohybu a obnovení adekvátní motorické kontroly. Během léčby byl využit neurokognitivní přístup, „Felt sense“ s cílem vnímání charakteru bolesti a její lokalizace. Pacientovi byly představeny různé postupy pro zvládání bolesti. Tato fáze trvala zhruba 10-15 minut. Dále terapie byla zaměřena na uvědomování si různých částí těla. Bylo také využito rozpoznávání pomůcek různého materiálu, které byly umístěny na různé části těla nebo například nácvik lumbopelvickeho rytmu a vnímání polohy těla.

Výsledky: Výsledná score pacientů ukázala po léčbě významné snižování symptomů bolesti dolní části zad, únavy a kineziofobie. Průměrné skóre dle NRS bylo na začátku 8 po terapii 4, ODI se ze skóre 16 snížilo na 10.

Pomocí neurokognitivního tréninku prostřednictvím exteroceptivních a percepčních vstupů je dosaženo obnovy pohybu. Rehabilitační léčba by měla být tedy přizpůsobena problémům pacienta a zaměřena nejen na obnovu správného provedení pohybu, ale také na vnímání bolesti.

Immediate and 6week after effects of a rehabilitation programfor Ehlers–Danlos syndrome hypermobile type patients: A retrospective study

V této studii (Hakimi et al., 2020) bylo vybráno k 9týdennímu rehabilitačnímu programu 29 pacientů s hypermobilním typem EDS. Po vyloučení, z důvodu nedodržení programu, zůstalo 21 pacientů (20 žen a 1 muž) ve věkovém rozmezí 21–69 let.

Hodnotící nástroje: Pro hodnocení byl využit 6 minute walk test (6MWT). Tento test byl proveden na 20 m dlouhé trati. Měřítkem byla vzdálenost, kterou pacient ušel, dále saturace arterializovaného hemoglobinu kyslíkem (SpO_2) a srdeční frekvence pomocí pulzního oxymetru. K hodnocení kinesiophobie byla využita Tampa Scale of Kinesiophobia (TSK) Dále byl využit dotazník k hodnocení únavy – Multidimensional Fatigue Inventory (MFI) hodnotící celkovou, duševní, fyzickou únavu, sníženou aktivitu a motivaci. Dále byl využit dotazník The Brief Pain Inventory (BPI) hodnotící závažnost bolesti a její zásah do každodenního života. Kvalita života byla hodocena pomocí dotazníku Study Short Form- 36.

Intervence: Program trval celkem 9 týdnů. Nejprve ve frekvenci 2x týdně po dobu 4 týdnů, poté následoval týden odpočinek a dále 3x týdně po dobu 4 týdnů. Přibližně 2/3 aktivit byly s pohybovým zaměřením, zbytek byl zaměřen na edukaci, či psychologickou intervenci. Jednalo se tedy o multidisciplinární program, zahrnující fyzioterapii, balneoterapii, cvičení na ergometru, ergoterapii, pohybovou aktivitu, sofrologii, jogu a také edukační workshopy vedené odborníky (lékaři, psychologové, dietetiky a fyzioterapeuty). (viz Příloha č. 7)

Výsledky: Dle 6MWT došlo ke zlepšení funkční kapacity, v ušlé vzdálenosti, a to jak po skončení programu, tak i po 6 týdnech. V hodnocení saturace a srdeční frekvence nebyly patrné žádné rozdíly. Minimální klinicky důležitý rozdíl pro tento test je 30 m, přičemž 7 pacientů překonalo hranici 30 m po skončení programu. Po 6 týdnech došlo překonání hranice 30 m u 11 pacientů. Dále došlo také ke zlepšení hodnocení kineziophobie, kvality života, únavy a bolesti. Tyto hodnoty však po 6 týdnech měření znovu klesly.

Výsledky ukazují významný přínos v toleranci svalové zátěže, které se udržuje i po 6 týdnech. Vzdálenost 6 MWT byla pravděpodobně zvýšena zlepšením aerobní kapacity.

Evaluating the effects of two different kinesiology taping techniques on shoulder pain and function in patients with hypermobile Ehlers – Danlos syndrome

Účelem této studie (Tudini et al., 2023) bylo posoudit krátkodobý účinek dvou různých technik kinesiotaingu na bolest a funkci ramene u jedinců s hypermobilním EDS.

Kritéria pro zařazení do studie byla: diagnóza hEDS, jednostranná či oboustranná bolest ramene, Beighton score vyšší než 5/9. Vyloučeni byli jedinci po předchozí operaci ramene, krční páteře, či zranění krční páteře a těhotenství. Do studie bylo zařazeno 29 jedinců (z toho 28 žen) s diagnostikou hEDS a bilaterální bolestí ramene. Účastníci byly náhodně rozděleny do 2 skupin, 14 jedinců do experimentální skupiny a 15 jedinců do kontrolní skupiny, jedinci byli zaslepeni k umístění ve studii.

Hodnotící nástroje: Pro hodnocení funkce horních končetin byl využit Upper Extremity Functional Index (UEFI), hodnocení disability horních končetin – Disabilities of the arm, shoulder, and hand, (DASH) hodnocení bolesti a postižení ramene – Shoulder pain and disability index (SPADI) a hodnocení nestability Western Ontario Shoulder Instability (WOSI). Bolest byla hodnocena podle škály NRS. Všichni jedinci uváděli bilaterální bolest ramene, z toho důvodu bylo hodnoceno rameno s vyšší bolestí.

Intervence: U všech jedinců byla páska tapu aplikována na obě ramena podle stejného protokolu a aplikována stejným terapeutem. Byla využita stejná páska Thrive aplikována pod mírným napětím. Experimentální protokol zahrnoval aplikaci pásky z laterální strany klíční kosti po mediální stranu lopatky. Druhá páska byla aplikována na horní trapéz až k tuberositas deltoidea. Třetí byla aplikována na přední stranu hlavice humeru po horní straně akromionu k mediálnímu okraji lopatky. (viz. obrázek č. 4.3)

U kontrolní skupiny byla páska aplikována od distální části klíční kosti k tuberositas deltoidea, druhá od horního laterálního okraje lopatky k tuberositas deltoidea, třetí přes horní trapéz od klíční kosti ke spině capulae. (viz. obrázek č. 4.4) U obou skupin bylo použito přibližně stejné množství pásky s tím rozdílem, že u kontrolní skupiny nebyla překročena linie glenohumerálního kloubu.

Pacienti byli požádáni, aby si pásku ponechali na rameni a sundali ji jen v případě dyskomfortu a podráždění pokožky. Účastníci se vrátili o 48 hodin později.

Výsledky: Primárním účelem bylo posoudit krátkodobé účinky u dvou různých technik KT u jedinců s hEDS a bolestí ramene. V obou skupinách došlo ke zlepšení funkce dle výsledků

měření. Dle hodnocení UEFI došlo ke zlepšení ze 44.86 na 55.08, u kontrolní skupiny z 51.33 na 58.13. U experimentální skupiny došlo ke snížení nestability dle skóre WOSI ze 1,248 na 684.29, u kontrolní skupiny pak na snížení z 1,127 na 740.2. Zlepšení bylo také zjištěno na dalších škálách. U hodnocení bolesti dle NRS došlo ke snížení z 4.36 na 3.29, u kontrolní skupiny ze 4 na 2.73. Mezi skupinami nebyl patrný žádný významný rozdíl.

Mechanismus, kterým KT funguje však zůstává nejasný. Jelikož je páska na kůži elastická a umístěna pod malým tlakem, biomechanické zlepšení stability kloubu je zde nepravděpodobné. Dalším mechanismem je zlepšení propriocepce. Umístění pásky také mohlo ovlivnit senzomotorickou integraci, propriocepci a motorickou kontrolu prostřednictvím kožní aferentace. V této studii také nelze vyloučit psychologické účinky a placebo efekt. Specifická metoda tapingu a směr aplikace mají tedy malý význam. Limitací studie bylo, že neexistovala kontrolní skupina, tedy skupina, která neobdržela žádný tape. Jedná se však o bezpečnou metodu, kterou mohou pacienti aplikovat sami s minimální dopomocí a nabízí dočasné zlepšení bolesti a funkce.

Obrázek č. 4.3 - aplikace tapu – experimentální skupina (Tudini et al.,2023)



Obrázek č. 4.4 - aplikace tapu – kontrolní skupina (Tudini et al.2023)



5. Výsledky

Tabulka č. 5.1 – Přehled studií zařazených do systematické rešerše – část 1

Autor, rok	Typ studie	Délka terapie	Počet probandů	Hodnotící nástroje	Terapie	Výsledky
Celenay a Kaya (2017)	Randomizovaná	8 týdnů	28	VAS McGill test Biodex Balance System	<i>Cvičící skupina:</i> 3x týdně po dobu 8 týdnů, 40-45 min (10 min – zahřátí, 25min cvičení na spinální stabilizaci, 10 min-protahení) <i>Kontrolní skupina:</i> žádná intervence	Zlepšení v hodnocení bolesti dle VAS, a v hodnocení posturální stability (McGill test)
Kemp et al. (2010)	Randomizovaná	6 týdnů	57	VAS CHAQ Shuttle walk test	1x týdně 30 min po dobu 6 týdnů pod dohledem, cvičení doma <i>Cvičící skupina:</i> cviky zaměřené na zlepšení stability symptomatických kloubů <i>Kontrolní skupina:</i> obecný program	Zlepšení v hodnocení bolesti (VAS, CHAQ) minimální rozdíly mezi skupinami
Luder et al. (2021)	Randomizovaná	12 týdnů	51	Sval. síla flexorů a extensorů kolene SF-36	<i>Cvičící skupina:</i> 2x týdně odporový trénink pod vedením (leg press, knee flexion, knee extension, heel rise, hip abduction) <i>Kontrolní skupina:</i> žádná intervence	Žádné změny v měření svalové síly a hodnocení kvality života
Pacey et al. (2013)	Randomizovaná	8 týdnů	25	VAS, CHAQ, PGIC Sval. síla – hamstringy, quadriceps	Obě skupiny stejný program, <i>neutrální x hypermobilní</i> rozsah (hyperextenze kolene) 1x týdně po dobu 4 týdnů, pak 1x za 14 dní	zlepšení fyzické funkce u neutrální s. dle CHQ, zlepšení psychosoc. zdraví u hypermobilní skupiny dle CHQ, zvýšení svalové síly a snížení bolesti u obou skupin

Tabulka č. 5.1- Přehled studií zařazených do systematické rešerše – část 2

Autor, rok	Typ studie	Délka terapie	Počet probandů	Hodnotící nástroje	Terapie	Výsledky
Daman et al. (2019)	Randomizovaná	4 týdny	24	VAS, SF-36 Knee joint position sense	<i>Cvičící skupina:</i> 3x týdně po dobu 4 týdnů Cvičení v uzavřených kinematických řetězcích se měřením na zlepšení propriocepce <i>Kontrolní skupina:</i> bez intervence	Zlepšení propriocepce (vnímání polohy kloubu) v poloze WB a nWB, snížení intenzity bolesti a zlepšení kvality života
Spanhove et al. (2022)	Randomizovaná	24 týdnů	21	WOSI DASH TSK	Domácí cvičební programy, každý den/ 2. – 5x týdně/ 3.- 3x týdně <i>Experimentální skupina:</i> 4 typy cviků zaměřené na nestabilitu ramene, posílení svalů rotátorové manžety <i>Kontrolní skupina:</i> standardizovaný program	Zlepšení nestability dle škály WOSI, snížení disability dle DASH u obou skupin bez rozdílu
Henriksen et al. (2022)	Případová	12 týdnů	16	VAS, Knee related quaility of life, MVIC, TSK	Řízený odporový trénink 2x týdně po 12 týdnů 5 cviků: leg press, heel rises, leg extension, leg curl, front squat	Snížení bolesti, zvýšení síly kvadricepsu, zlepšení propriocepce
Liaghat et al. (2022)	Randomizovaná	16 týdnů	100	WOSI, VAS, PSFS, TSK	Cvičební program HEAVY a LIGHT HEAVY: 2x týdně pod dohledem, 1x týdně doma – cviky na posílení svalů rotátorové manžety s jednoručními činkami LIGHT: 3x týdně doma standardizovaný program zaměřený na oblast ramene- izometrické cviky, dynamické cviky	Zlepšení nestability ramene dle WOSI u HEAVY skupiny

Tabulka č. 5.1- Přehled studií zařazených do systematické rešerše – část 3

Autor, rok	Typ studie	Délka terapie	Počet probandů	Hodnotící nástroje	Terapie	Výsledky
To and Alexander (2019)	Kohortová	16 týdnů	71	VAS, Lysholmova škála kolene, The Human activity profile svalový moment síly (muscle torque).	Porovnání rychlosti nárstu síly u skupin s JHS a bez Sezení 1x za 14 dní po dobu 16 týdnů Všichni účastníci obdrželi individuální program na cvičení dolních končetin Cvičení prováděno doma 3x týdně	Mezi skupinami nebyl pozorován žádný rozdíl v rychlosti změny svalové síly. U JHS skupiny byl stejný efekt jako u ostatních skupin. U JHS došlo ke zlepšení v hodnocení bolesti, funkce kolene a aktivity.
Reychler et al. (2019)	Randomizovaná	6 týdnů	20	SNIP, FVC, FEV1, 6MWT	5 sezení během 6 týdnů, trénink dýchacích svalů s využitím Threshold, každé sezení 6x 10 opakování s postupným přidáváním odporu dle SNIP <i>Kontrolní skupina: žádná intervence</i>	Zlepšení parametrů FEV1, SNIP a 6 MWT
Bale et al. (2019)	Randomizovaná	8 týdnů	119	VAS Wong Baker scale CHAQ, M-ABC Síla úchopu	<i>Individualizovaný multidisciplinární program</i> Zahrnující 3 sezení s terapeutem, cvičební program, návštěvu v domácím a školním prostředí <i>Standartní program</i> řídicí se běžným postupem v nemocnici	Zlepšení ve vnímání bolesti, schopnosti koordinaci a síle úchopu u obou skupin po 3 měsících, po 12 měsících zhoršení schopnosti koordinace
Revivo et al. (2019)	Retrospektivní kohortová	6-8 týdnů	30	NRS, BAPQ, BAPQ-PIQ	1-2x týdně sezení interdisciplinární přístup: zlepšení stability kloubu, propriocepce, psychologickou intervenci- zvládání stresu, unávy, relaxační techniky	Snížení intenzity bolesti, stresu a úzkostí

Tabulka č. 5.1- Přehled studií zařazených do rešerše – část 4

Autor, rok	Typ studie	Délka terapie	Počet probandů	Hodnotící nástroje	Terapie	Výsledky
Bathen et al. (2013)	Pilotní	14, 5 týdně	12	COMP performance, NRS, TSK	2,5 týdně hospitalizace 5x týdně po dobu 3 měsíců kombinovaný program – cvičební a psychologická intervence (silový a vytrvalostní trénink, KBT – zvládnání bolesti)	Zlepšení svalové síly a výkonnosti, snížení kineziophobie dle TSK, nepatrné zlepšení v hodnocení bolesti
Celleti et al. (2021)	Nonrandomizovaná	12 týdnů	18	McGill dotazník bolesti, NRS, ODI, TSK	1x týdně po dobu 12 týdnů neurokognitivní přístup	Zlepšení v hodnocení bolesti zad dle ODI, únavy a kineziophobie dle TSK
Hakimi et al. (2020)	Retrospektivní	9 týdnů	21	6 MWT, TSK, SpO2, BPI	2x týdně po dobu 4 týdnů, 1 týden pauza, 2x týdně 4 , rehabilitační program – hydroterapie fyzioterapie, fyzická aktivita, sofrologie, atd...	Zlepšení dle 6 MWT v toleranci zátěže, snížení bolesti, strachu z pohybu dle TSK
Tudini et al. (2023)	Randomizovaná	48 hodin	29	NRS, WOSI, SPADI	Porovnání 2 tapovacích technik ramenního kloubu	Snížení bolesti, zlepšení nestability ramene dle WOSI u obou skupin bez rozdílu

6. Diskuze

Problematika hypermobility je častým jevem, se kterým se můžeme setkat jak v populaci dětí, tak mezi dospělými. Lze však říci, že hypermobilita má vzhledem k věku klesající charakter. Ve věku 20-30 let je prevalence 34 %, v 60 letech 18,4 % (Nathan et al.,2018). V dětském věku autoři Hakim a Grahame (2003) uvádí prevalenci kloubní hypermobility 10-15 % u chlapců a 20-40 % u dívek ve věku 11-17 let. Na přítomnosti hypermobility mají také významný podíl ženské pohlavní hormony, z tohoto důvodu je hypermobilita častější u dívek a žen (Graf et al.,2019). Výskyt kloubní hypermobility však kolísá v různých skupinách a incidence se liší dle jednotlivých autorů. Tuna (2020) udává, že příčinou může být právě různorodost věkových kategorií a také nestejná hodnotící kritéria a diagnostické metody.

I když neexistuje zcela jednotná definice, a dle různých autorů se liší, obecně můžeme hypermobilitu popsat jako zvětšený rozsah kloubního pohybu nad fyziologickou normu. Informovanost o této problematice je v současnosti stále nízká, to jak mezi laickou, tak odbornou veřejností. Důležité je zmínit, že kloubní hypermobilita nemusí být pouze lokální problém, ale mohou se s ní pojít další symptomy, které ovlivňují kvalitu života jedince. Pokud je přítomna generalizovaná kloubní hypermobilita spolu s dalšími muskuloskeletálními i extraartikulární symptomy, hovoříme o stavu známém jako hypermobilní syndrom (Grahame,2009). Již zde se ovšem setkáváme s různými názory autorů na tuto problematiku a i s odlišnými názvy jako „hypermobility syndrome“ , „joint hypermobility syndrome“, nebo termínem „benign joint hypermobility syndrome“ kdy se defekt kolagenu vyznačuje generalizovanou kloubní hypermobilitou, chronickou bolestí kloubů a dalšími neuromuskulárními příznaky (Kumar a Lenert, 2017).

Vzhledem k tomu, že symptomy hypermobilního syndromu jsou často k nerozeznání od Ehlers-Danlosova syndromu, bývá někdy považován za jeho mírnější formu. Ehlers-Danlosovo onemocnění patří mezi dědičné poruchy pojivové tkáně. Právě proto, že se symptomy často překrývají a není zcela jasné, zda se jedná o dvě odlišné poruchy, bývá někdy hypermobilní syndrom také považován za dědičné onemocnění pojivové tkáně, z angličtiny „hypermobility connective tissue disorders“(Malfait, 2017).

Hypermobilní syndrom je stav, který může významně snižovat kvalitu života jedince, a to již od dětského věku. Mezi symptomy hypermobilního syndromu patří zejména bolest pohybového aparátu, která vede často k vyhýbání se pohybu, vzniku dekondice, snížení aerobní kapacity a tím k následnému zhoršení obtíží. Vzhledem k tomu, že kolagen je součástí i dalších orgánových systémů, jeho insuficience se tak může projevit i mimo pohybový aparát. Můžeme se například setkat s kožními problémy, prolapsy orgánů, narušenou funkcí trávicí soustavy, respiračními obtížemi, či psychickými problémy. Z toho důvodu je důležité tuto problematiku nepodceňovat a situaci řešit (Simmonds a Keer,2007).

Úkolem terapeuta je motivovat pacienta a stanovit vhodný rehabilitační program odvíjející se od symptomů a cílů pacienta. Fyzioterapie by primárně měla být zaměřena na zlepšení stability hypermobilního kloubu a obnovu normálního rozsahu pohybu. Důležitá je také úleva od bolesti, zvýšení celkové kondice a snížení rizika zranění, které je vzhledem ke zvýšené laxicitě vyšší u hypermobilních jedinců (Keer a Simmonds, 2011). Přístup k takovému pacientovi by měl být ideálně multidisciplinární a zahrnovat jak pohybovou terapii, tak také prvky pro zvládnutí bolesti, únavy a dalších symptomů dle potřeb jedince. Edukace pacienta a motivace pacienta zde hraje zásadní roli. Pacienti, kteří rozumí fungování jejich těla tak mohou lépe zvládat bolest a vyvarovat se nadměrné zátěži pro tělo a klouby (Russek et al.,2019).

Na základě předem stanovených kritérií bylo do systematické rešerše zařazeno 16 studií. 9 studií bylo zaměřeno na různé formy fyzioterapeutické intervence, 4 studie hodnotily interdisciplinární přístup, 1 studie zahrnovala neurokognitivní přístup, 1 studie porovnávala účinek dvou technik kinesiotaingu a 1 studie byla zaměřena na trénink dýchacích svalů.

U hypermobilních jedinců se můžeme setkat s insuficiencí svalů stabilizující páteř, spojenou s bolestí dolní části zad (Celenay a Kaya, 2017). Tito autoři hodnotí pozitivně cvičební program zaměřený na stabilizaci páteře u 28 žen s JHS. Po 8týdenním programu zaměřeným na posturální stabilizaci došlo zejména ke snížení bolesti dolní části zad a zlepšení posturální stability. Zahrnutí cviků na posturální stabilizaci tak často může být efektivní součástí léčby. Správná funkce stabilizátorů páteře je základem pro kontrolu pohybu distálních částí těla, a tedy i stability periferních kloubů. (Celenay a Kaya, 2017).

Autoři studií (Henriksen et al., 2022; Liaghat et al., 2022; Luder et al., 2021) také doporučují zařazení odporového tréninku pro zlepšení stability hypermobilního kloubu. Posilování svalů vede ke zvýšení svalové síly, výkonnosti a prevenci vzniku bolesti a zranění. Vyšší pevnost šlach a svalů zároveň poskytuje lepší pasivní oporu kloubům. Tři studie (Henriksen et al., 2022; Liaghat et al., 2022; Luder et al., 2021) hodnotily efekt odporového tréninku u hypermobilních jedinců. Henriksen et al. (2022) a Liaghat et al. (2022) popisují zlepšení u hypermobilních jedinců po absolvování progresivního odporové tréninku. Liaghat et al. (2022) porovnávali efekt tréninku u hypermobilních jedinců cvičících se zátěží a bez zátěže. Cílem programu bylo ovlivnění nestability hypermobilního ramenního kloubu u 67 probandů. Po 16týdenním programu došlo ke snížení nestability ramene u skupiny cvičící se zátěží. Henriksen et al. (2022) také popisují pozitivní efekt 12týdenního odporového tréninku u 16 žen. Trénink byl zaměřen na dolní končetiny a po jeho skončení došlo zejména ke zvýšení svalové síly kvadricepsu, snížení bolesti a zlepšení propriocepce. Jedná se však o případovou studii, bez kontrolní skupiny. Naopak výsledky studie provedené Luderem et al. (2021) zaměřené na posílení dolních končetin ukazují, že nedošlo k žádnému významnému zlepšení po 12týdenním tréninku. Výsledky byly shodné v porovnání s kontrolní skupinou, která nevykonávala žádné cvičení. Došlo k minimálnímu nárustu svalové síly a probandi nevykazovali žádné zlepšení v hodnocení kvality života. Možným důvodem těchto výsledků můžou být nevhodně nastavené parametry jako intenzita zátěže a počet opakování.

Daman et al. (2019) provedli studii hodnotící terapii zahrnující prvky na zlepšení propriocepce a cvičení v uzavřených kinematických řetězcích. Právě proprioceptivní systém hraje klíčovou roli v udržení kloubní stability. Studie se účastnilo 24 dospělých žen. Program trval 4 týdny s frekvencí terapií 3x týdně a již po jeho skončení došlo ke zlepšení propriocepce, snížení bolesti a lepšímu hodnocení kvality života v porovnání s kontrolní skupinou bez intervence. Cvičení se zaměřením na symptomatické klouby, zlepšení jejich stability, zvýšení propriocepce tak mohou snížit intenzitu bolesti. Správně nastavená terapie, výběr cviků a intenzita zátěže může přinést výsledky již v krátkém časovém intervalu.

Základem terapie u hypermobilních jedinců je zvládnání kontroly pohybu, vyvarování se abnormálních pozic hypermobilního kloubu, jak uvádí Kemp et al. (2010) a Pacey et al. (2013) ve svých studiích. U těchto studií došlo ke snížení bolesti symptomatických kloubů. Pacey et al. (2013) doporučují cvičení pod dohledem odborníka a také instruktáž pacienta o centrovaném postavení kloubu.

Ramenní kloub je u hypermobilních jedinců často problémovou oblastí. Jedná se o volný kloub, na jehož stabilitě se významně podílí okolní struktury, jejichž nedostatečná funkce může vést ke vzniku jeho nestability (Spanhove et al.,2022). Spanhove et al. (2022) porovnávali dva různé cvičební programy u 21 jedinců s hEDS trpící nestabilitou ramene. Oba cvičební programy trvaly 24 týdnů a byly uzpůsobeny pro domácí cvičení. Experimentální skupina prováděla program zaměřený na nestabilitu ramenního kloubu u jedinců s hEDS. Kontrolní skupina obdržela program, který nebyl primárně určen hypermobilním jedincům a měl představovat obecný kondiční program cílený na ramenní kloub, dostupný ve formě telerehabilitace. Po skončení programu došlo ke snížení bolesti ramene a zlepšení jeho stability u obou skupin. Mezi skupinami nebyly patrné významné rozdíly.

Dosažení pozitivních výsledků u jedinců s JHS také popisují To a Alexander (2019) ve své studii zaměřené na cvičení dolní poloviny těla. U probandů došlo ke snížení bolesti a zvýšení svalové síly po 16 týdnech intervence. Tato studie navíc hodnotila rychlost nárůstu svalové síly v porovnání s jedinci bez hypermobilního syndromu. Výsledkem bylo, že mezi skupinami nebyly nalezeny žádné rozdíly a lidé s JHS jsou schopni stejného tempa získání svalové síly a fyzické kondice jako jedinci bez JHS.

Jelikož jedním ze symptomů JHS může být i námahová dušnost vlivem insuficience dýchacích svalů, byla do rešerše zařazena studie provedena Reychlerem, et al., (2019) hodnotící odporový trénink dýchacích svalů s využitím pomůcky Threshold. Studie se účastnilo 20 probandů. U probandů experimentální skupiny po skončení 6týdenního programu došlo ke zlepšení funkční kapacity plic a zvýšení aerobní kapacity dle 6 MWT, kdy probandi ušli v průměru o 13% delší vzdálenost.

Hypermobilní syndrom je stav, který ovlivňuje značně kvalitu života jedince. Přítomnost bolesti může vést ke vzniku emocí jako strach, úzkost a následně tak zhoršit vnímání bolesti. (Baeza-Velasco et al., 2019) Celleti et al. (2021) ve své studii aplikovali neurokognitivní přístup k pacientům s hEDS a bolestí dolní části zad. U těchto pacientů došlo ke snížení bolesti, únavy a strachu z pohybu.

Další studie (Bale et al.,2019; Bathen et al., 2013; Hakimi et al., 2020; Revivo et al.,2019) hodnotily interdisciplinární přístup u jedinců s JHS. Programy zahrnovaly jak cvičební intervenci, tak i psychologickou např. ve formě kognitivně behaviorální terapie. Bale et. al (2019) do programu zahrnuli cvičební intervenci zaměřenou na symptomatické klouby ale také hodnocení domácího a školního prostředí u dětí. Při návštěvě ve škole byla

konzultována aktivita dítěte a učiteli byly poskytnuty informace o problematice hypermobilního syndromu. Tato studie také provedla hodnocení intervence po 3 měsících a po 1 roce, kdy i po roce bylo zaznamenáno snížení bolesti. Hakimi et al. (2020) do 9týdenního programu zahrnuli prvky fyzioterapie, balneoterapie, dále aktivity jako chůze, hraní badmintonu, jogy či prvky arteterapie. Po jeho skončení došlo ke snížení kineziophobie spolu se zvýšením aerobní kapacity dle 6 MWT. Vzhledem k tomu, že hypermobilní syndrom je často provázen vznikem deondice je pro hypermobilní jedince také důležité zařazení aerobní aktivity pro zlepšení výkonnosti. Revivo et al. (2019) do programu trvajících 6-8 týdnů zahrnul prvky fyzioterapie, psychologické poradenství a popřípadě i medikamentózní léčbu. Fyzioterapie zahrnovala prvky na zlepšení stability hypermobilního kloubu a propriocepce. Program byl navíc přizpůsoben každému pacientovi a individualizován na základě jeho potřeb. U probandů došlo ke snížení bolesti a výskytu úzkostí. Autoři této studie udávají, že také zlepšení propriocepce může vést ke snížení bolesti. U pilotní studie provedené Bathenem et al. (2013) došlo ke zlepšení výkonnosti a snížení strachu z pohybu, skóre hodnocení bolesti zůstalo však podobné. Program této studie trval 14,5 týdne a zahrnoval cvičební i psychologickou intervenci ve formě kognitivně – behaviorální terapie.

Z výsledků těchto studií (Bale et al., 2019; Bathen et al., 2013; Hakimi et al 2020; Revivo et al., 2019) vyplývá, že interdisciplinární přístup k hypermobilním pacientům a zařazení např. psychologické intervence může přinést pozitivní efekt. Léčba by tedy měla být přizpůsobena aktuálním problémům pacienta a měla by zahrnovat komplexní přístup k pacientovi se zaměřením se na vnímání bolesti.

Jako podpůrnou terapii pro nestabilní kloub je možné využití kinesiotapingu (Camerota et al., 2015). Randomizovanou kontrolovanou studii provedl Tudini et al. (2023) porovnávající dvě různé metody tapingu u nestability ramenního kloubu. U obou skupin došlo ke snížení nestability a snížení bolesti ramene již po 48 hodinách od aplikace. Mechanismus fungování zde není zcela jasný, autoři nevylučují ani placebo efekt. Limitací studie je absence kontrolní skupiny bez aplikace pásky.

Co se týče délky terapie, vzhledem k variabilitě studií na tuto otázku neexistuje jasná odpověď. Délka terapií u zahrnutých studií se pohybovala v rozmezí 4–24 týdnů. Pozitivní však je, že výsledky lze vidět již po 4 týdnech terapie s frekvencí terapie 3x týdně, jak uvádí Daman et al (2019) ve své studii. Zlepšení také uvádí Celenay a Kaya (2017) a Pacey et al. (2013) po 8 týdnech programu či Reychler et al. (2019) a Kemp et al. (2010) po 6 týdnech

cvičební intervence. Jedná se o velmi individuální záležitost a nelze tedy jasně říci, jaká minimální délka terapie stačí k ovlivnění hypermobilního syndromu. Roli zde hrají parametry jako intenzita terapie, zvolení jednotlivých cviků, nastavení zátěže, věk jedince a míra hypermobilního syndromu. Studie Daman et al. (2019), Kemp et al. (2010), Celenay a Kaya (2017), Pacey et al. (2013) pracovali s probandy, ve věkovém rozmezí 18-30 let a také s probandy v dětském věku. U mladších jedinců budou tedy nejspíše rozdíly v rychlosti dosažení výsledků v porovnání se staršími jedinci.

Na základě výsledků studií pozitivního efektu dosáhly přístupy cílené na hypermobilní klouby s využitím cviků v uzavřených řetězcích a cvičení na zvýšení jejich stability. U těchto přístupů došlo ke zvýšení fyzické kondice a zlepšení schopnosti propriocepce. V rámci terapie je možné také zařazení posilovacího cvičení. Zde je však důležité dbát na správnou techniku provedení cviku, aby nedošlo k přetížení hypermobilního kloubu. Toto cvičení je vhodné ze začátku provádět pod dohledem odborníka. Pozitivních výsledků také dosahují programy ve formě multidisciplinárního přístupu. U jedinců, účastnících se těchto programů, došlo zejména ke snížení bolesti a strachu z pohybu. V českém prostředí se s multidisciplinárním přístupem a zařazením např. psychologické intervence do terapie hypermobilního syndromu lze setkat málokdy. Je důležité neopomíjet, že hypermobilní pacienti se potýkají s chronickými bolestmi, které mohou vést k následnému zhoršení symptomů. Jako problém lze také považovat nedostatečné povědomí o problematice hypermobilního syndromu, a to například ve sportovních klubech, či mezi učiteli tělesné výchovy. Stále je běžným jevem, že děti jsou během tělesné výchovy nabádány k nadměrnému protahování a zaujímání krajních pozic. Právě edukace pacienta o porozumění problematice hypermobility a zlepšení vnímání vlastního těla je však základ pro efektivní terapii.

Vybrané studie zahrnuté do rešerše mají své limitace. Jednou z nich je různorodost studií, které se lišily v parametrech jako frekvence a počet terapií, použitých hodnotících nástrojích a také věkové kategorii, počtu a pohlaví probandů. Původně bylo v plánu do rešerše zařadit jen studie, jejichž probandy by byly dospělé ženy. Kvůli nízkému počtu studií však nebylo možné zahrnout toto kritérium a do rešerše jsou zařazeny i studie, pracující s dětskými pacienty.

Další limitací je relevantnost některých studií. Opět kvůli nedostatku studií nebylo možné do přehledu zařadit jen randomizované kontrolované studie. U některých studií je tedy limitací absence kontrolní skupiny.

Na problematiku hypermobilního syndromu z hlediska terminologie, diagnostiky a možností terapie existuje řada názorů. Vzhledem k vysoké variabilitě a proměnlivosti symptomů, různorodosti hodnotících nástrojů a způsobu nastavení terapie je vytvoření systematických studií na toto téma náročné. Z toho důvodu jich je stále nedostatek.

Pro budoucí studie by bylo potřeba studií s vyšším počtem probandů a zahrnutí zaslepení studie. Jelikož problematika hypermobilního syndromu provází jedince celý život, bylo by vhodné do studií zařadit také hodnocení dlouhodobého efektu terapie.

7. Závěr

Tato bakalářská práce představuje ucelený přehled možností terapie u hypermobilního syndromu. Teoretická část práce byla věnována problematice hypermobilního syndromu, byla zde popsána etiopatogeneze, klinický obraz, možnosti diagnostických metod a v neposlední řadě možnosti terapeutických přístupů.

Jedná se o téma, které je mi blízké a ve svém okolí se s hypermobilitou sama často setkávám. Cílem mé bakalářské práce bylo vytvoření systematické rešerše a na základě toho zjistit, jaké jsou nejčastěji používané přístupy v terapii hypermobilního syndromu a jaká je potřebná délka terapie k ovlivnění hypermobilního syndromu.

Do systematického přehledu bylo zahrnuto 16 studií, které se v rámci terapie zaměřovaly na fyzioterapeutickou intervenci, dále interdisciplinární přístup kombinující jak cvičení, tak psychologickou intervenci. Jedna ze studií hodnotila účinek kinesiotaingu.

Většina zahrnutých terapií se podílela na snížení bolesti u hypermobilních pacientů. U řady přístupů také došlo ke zlepšení fyzických parametrů, jako zvýšení svalové síly, vytrvalosti či zlepšení propriocepce.

Kombinace cvičení zaměřených na zlepšení stability hypermobilního kloubu a posílení okolních struktur, spolu s psychologickou intervencí, či jinou formou terapie na zvládnání bolesti může pacientům s hypermobilním syndromem přinést pozitivní výsledky. Někteří hypermobilní jedinci mohou mít mylnou představu, že pohyb a zátěž jejich stav může ještě zhoršit. Proto by terapeut neměl zapomínat na důkladnou edukaci pacienta či jeho okolí. Naopak, správně stanovený pohybový režim může snížit symptomy a zabránit rozvoji dekondice. Z důvodů individuality pacientů a různorodosti projevů hypermobilního syndromu nelze jasně říci, jaká je nutná délka terapie pro dosažení pozitivních výsledků. Z výsledků studií však vyplývá, že efektu terapie je možné dosáhnout již po 4–8 týdnech terapie.

V této práci byly představeny možnosti terapie u hypermobilních jedinců. Je důležité upozornit na fakt, že nelze vybrat jeden postup, který dosahuje nejlepších výsledků. Hypermobilní syndrom je komplexní problém, a proto je vždy nutné zvolit k takovému pacientovi individuální přístup a jeho terapii přizpůsobit aktuálním požadavkům.

8. Seznam zkratk

6MWT- 6 minute walk test

AAE – Absolute angle error

BAPQ – Bath Adolescent Pain Questionnaire

BAPQ-PIQ – Bath Adolescent Pain Questionnaire – Parent's Impact

BJHS – benign joint hypermobility syndrome

BMI – Body Mass Index

BPI – Brief Pain Inventory

COMP – Canadian Occupational Measure Performance

DASH – The Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand

DK – dolní končetina

DKK – dolní končetiny

EDS – Ehlers-Danlos syndrome

FEV1 – usilovně vydechnutý objem za první sekundu

FVC – usilovná vitální kapacita

GJH – generalized joint hypermobility

GROC – Global Rating of Change

HADS-A – Hospital Anxiety and Depression Scale-Anxiety

HADS-D – Hospital Anxiety and Depression Scale – depression

HCTD – hypermobility connective tissue disorders

hEDS – hypermobile Ehlers-Danlos syndrome

HRQoL – Health Related Quality of Life

CHAQ – Childhood Health Assessment Questionnaire

CHQ – Childhood Health Questionnaire

JHS – joint hypermobility syndrome

KBT – Kognitivně – behaviorální terapie

KT – kinesiotaping

M – ABC – Movement Assesment Battery of Children

m – metr

mm – milimetr

MFI – Multidimensional Fatigue Inventory

MS-Marfanův syndrom

MVIC – Maximal Voluntery Isometric Contraction

n – počet probandů

Nm – Newtonmetr

Nm/kg- Newtonmetr na kilogram

např. – například

NRS – Numeric Rating Scale

nWB – non weight bearing

ODI – Oswester Disability Index

OI – Osteogenesis imperfekta

PGIC – Patient' s Global Impressions Change

POTS – postural orthostatic tachycardia syndrome

PSFS – Patient– Specific Functional Scale

RM – repetition max

s – sekunda

SF-36–36- Item Short Form Survey Instrument

SHBG – sex hormone binding globulin (globulin vázající pohlavní hormony)

SNIP – Sniff nasal inspiration pressure

SPADI – Shoulder pain and Disability Index

SpO² – saturace hemoglobinu kyslíkem

TSK – Tampa Scale of Kinesiophobia

UEFI – Upper Extremity Functional Index

VAS – Visuale Anologue Scale

WB – weigt bearing

WOSI – Western Ontario Shoulder Instability

9. Seznam použité literatury

AHMED D KHATTAB, Carol J Clark. Association between Joint Hypermobility Syndrome and Developmental Coordination Disorder – A Review. *Journal of Sports Medicine & Doping Studies* [online]. 2012, **02**(02) [cit. 2023-04-01]. ISSN 21610673. Dostupné z: doi:10.4172/2161-0673.S4-001

AL RAWI, Ziad S., Faig I. GORIAL a Amna D. MENSHAD. Joint Hypermobility and Joint Hypermobility Syndrome in Iraqi Patients with Asthma. *International Journal of Modern Biology and Medicine* [online]. 2012, **2**(1), 39-45 [cit. 2023-04-20]. ISSN 2165-0136. Dostupné z: <https://1url.cz/Er88M>

AREEUDOMWONG, Pattanasin a Vitsarut BUTTAGAT. Proprioceptive neuromuscular facilitation training improves pain-related and balance outcomes in working-age patients with chronic low back pain: a randomized controlled trial. *Brazilian Journal of Physical Therapy* [online]. 2019, **23**(5), 428-436 [cit. 2023-04-01]. ISSN 14133555. Dostupné z: doi: 10.1016/j.bjpt.2018.10.005

ASTUDILLO, L., A. LAURE, V. FABRY, G. PUGNET, P. MAURY, M. LABRUNÉE, L. SAILLER a A. PAVY-LE TRAON. Le syndrome de tachycardie posturale (PoTS): une maladie pour l'interniste. *La Revue de Médecine Interne* [online]. 2018, **39**(8), 627-634 [cit. 2023-04-01]. ISSN 02488663. Dostupné z: doi: 10.1016/j.revmed.2018.04.017

ATUESTA-RODRIGUEZ, Alexis Javier, Yimy F. MEDINA-VELASQUEZ, Orfa MOTTA, Maria Isabel NARVAEZ-REYES, Federico RONDON-HERRERA a Christopher S. SNYDER. Association between Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome and Joint Hypermobility. *Case Reports in Cardiology* [online]. 2021, **2021**, 1-4 [cit. 2023-04-01]. ISSN 2090-6412. Dostupné z: doi:10.1155/2021/8875003. "

BAEZA-VELASCO, Carolina, Antonio BULBENA, Roberto POLANCO-CARRASCO a Roland JAUSSAUD. Cognitive, emotional, and behavioral considerations for chronic pain management in the Ehlers–Danlos syndrome hypermobility-type: a narrative review. *Disability and Rehabilitation* [online]. 2019, **41**(9), 1110-1118 [cit. 2023-04-01]. ISSN 0963-8288. Dostupné z: doi:10.1080/09638288.2017.1419294

BAEZA-VELASCO, Carolina, Marie-Christine GÉLY-NARGEOT, Guillem PAILHEZ a Antonio Bulbena VILARRASA. Joint Hypermobility and Sport. *Current Sports Medicine Reports* [online]. 2013, **12**(5), 291-295 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1537890X. Dostupné z: doi:10.1249/JSR.0b013e3182a4b933

BALE, Peter, Vicky EASTON, Holly BACON, et al. The effectiveness of a multidisciplinary intervention strategy for the treatment of symptomatic joint hypermobility in childhood: a randomised, single Centre parallel group trial (The Bendy Study). *Pediatric Rheumatology* [online]. 2019, **17**(1) [cit. 2023-04-01]. ISSN 1546-0096. Dostupné z: doi:10.1186/s12969-018-0298-x

BALKÓ, Iva, Štefan BALKÓ, Hana KABEŠOVÁ a Eva KOHLÍKOVÁ. Příčiny kloubní hypermobility a její vztah ke sportovní činnosti. *Česká kinantropologie* [online]. Praha: Vědecká společnost kinantropologie, 2014, **18**(4), 26-35. ISSN 12119261. Dostupné z: <https://1url.cz/3rtto>

BATHEN, Trine, Anett Bjørnødegård HÅNGMANN, Marie HOFF, Liv Øinaes ANDERSEN a Svend RAND-HENDRIKSEN. Multidisciplinary treatment of disability in ehlers-danlos syndrome hypermobility type/hypermobility syndrome: A pilot study using a combination of physical and cognitive-behavioral therapy on 12 women. *American Journal of Medical Genetics Part A* [online]. 2013, **161**(12), 3005-3011 [cit. 2023-04-02]. ISSN 15524825. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.a.36060

BOOSHANAM, Divya S., Binu CHERIAN, Charles Premkumar A. R. JOSEPH, John MATHEW a Raji THOMAS. Evaluation of posture and pain in persons with benign joint hypermobility syndrome. *Rheumatology International* [online]. 2011, **31**(12), 1561-1565 [cit. 2023-04-01]. ISSN 0172-8172. Dostupné z: doi:10.1007/s00296-010-1514-2

BULBENA, Antoni, Jordi GAGO, Guillem PAILHEZ, Lili SPERRY, Miquel A. FULLANA a Oscar VILARROYA. Joint hypermobility syndrome is a risk factor trait for anxiety disorders: a 15year follow-up cohort study. *General Hospital Psychiatry* [online]. 2011, **33**(4), 363-370 [cit. 2023-04-01]. ISSN 01638343. Dostupné z: doi: 10.1016/j.genhosppsy.2011.03.004

CAMEROTA, Filippo, Manuela GALLI, Veronica CIMOLIN, Claudia CELLETTI, Andrea ANCILLAO, David BLOW a Giorgio ALBERTINI. The effects of neuromuscular taping on gait walking strategy in a patient with joint hypermobility syndrome/Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type. *Therapeutic Advances in Musculoskeletal Disease* [online]. 2015, 7(1), 3-10 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1759720X. Dostupné z: doi:10.1177/1759720X14564561

CASTORI, Marco a Marina COLOMBI. Generalized joint hypermobility, joint hypermobility syndrome and Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics* [online]. 2015, 169(1), 1-5 [cit. 2023-04-01]. ISSN 15524868. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.c.31432

CASTORI, Marco, Brad TINKLE, Howard LEVY, Rodney GRAHAME, Fransiska MALFAIT a Alan HAKIM. A framework for the classification of joint hypermobility and related conditions. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics* [online]. 2017, 175(1), 148-157 [cit. 2023-04-01]. ISSN 15524868. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.c.31539

CASTORI, Marco, Silvia MORLINO, Claudia CELLETTI, Mauro CELLI, Aldo MORRONE, Marina COLOMBI, Filippo CAMEROTA a Paola GRAMMATICO. Management of pain and fatigue in the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type): Principles and proposal for a multidisciplinary approach. *American Journal of Medical Genetics Part A* [online]. 2012, 158 A (8), 2055-2070 [cit. 2023-04-16]. ISSN 15524825. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.a.35483

CELLETTI, Claudia, Teresa PAOLUCCI, Loredana MAGGI, Giordana VOLPI, Mariangela BILLI, Roberta MOLLICA, Filippo CAMEROTA a Jean C. DE MAUROY. Pain Management through Neurocognitive Therapeutic Exercises in Hypermobile Ehlers–Danlos Syndrome Patients with Chronic Low Back Pain. *BioMed Research International* [online]. 2021, 2021, 1-7 [cit. 2023-04-02]. ISSN 2314-6141. Dostupné z: doi:10.1155/2021/6664864

CLARK, Carol J. Exploring the multi-factorial manifestations of joint hypermobility syndrome and the impact on quality of life. *Bournemouth University* [online]. 2012 [cit. 2023-04-19]. Dostupné z: <https://ethos.bl.uk/OrderDetails.do?uin=uk.bl.ethos.558744>

DAMAN, Mahnaz, Farideh SHIRAVANI, Ladan HEMMATI a Shohreh TAGHIZADEH. The effect of combined exercise therapy on knee proprioception, pain intensity and quality of life in patients with hypermobility syndrome: A randomized clinical trial. *Journal of Bodywork and Movement Therapies* [online]. 2019, **23**(1), 202-205 [cit. 2023-04-01]. ISSN 13608592. Dostupné z: doi: 10.1016/j.jbmt.2017.12.012

ECCLES, J. A., BEACHER, F. D. C., GRAY, M. A., JONES, C. L., MINATI, L., HARRISON, N. A. a CRITCHLEY, H. D., 2012. Brain structure and joint hypermobility: Relevance to the expression of psychiatric symptoms. *British Journal of Psychiatry*. 2012, 200(6), 508–509. cit. 2023-04-01] Dostupné z: doi 10.1192/bjp.bp.111.092460

ENGELBERT, Raoul H.H., Birgit JUUL-KRISTENSEN, Verity PACEY, et al. The evidence-based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/hypermobility Ehlers Danlos syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics* [online]. 2017, **175**(1), 158-167 [cit. 2023-04-01]. ISSN 15524868. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.c.31545

FERRELL, William R., Nicola TENNANT, Ronald H. BAXENDALE, Marion KUSEL a Roger D. STURROCK. Musculoskeletal reflex function in the joint hypermobility syndrome. *Arthritis & Rheumatism* [online]. 2007, **57**(7), 1329-1333 [cit. 2023-04-01]. ISSN 00043591. Dostupné z: doi:10.1002/art.22992

FIKREE, Asma, Qasim AZIZ a Rodney GRAHAME. Joint Hypermobility Syndrome. *Rheumatic Disease Clinics of North America* [online]. 2013, **39**(2), 419-430 [cit. 2023-04-01]. ISSN 0889857X. Dostupné z: doi: 10.1016/j.rdc.2013.03.003

GRAF, Caroline, Oliver SCHIERZ, Hanno STEINKE, Antje KÖRNER, Wieland KIESS, Jürgen KRATZSCH a Christian HIRSCH. Sex hormones in association with general joint laxity and hypermobility in the temporomandibular joint in adolescents—results of the epidemiologic LIFE child study. *Journal of Oral Rehabilitation* [online]. 2019, **46**(11), 1023-1030 [cit. 2023-04-01]. ISSN 0305182X. Dostupné z: doi:10.1111/joor.12834

GRAHAME, Rodney. Hypermobility: an important but often neglected area within rheumatology. *Nature Clinical Practice Rheumatology* [online]. 2008, **4**(10), 522-524 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1745-8382. Dostupné z: doi:10.1038/ncprheum0907

GRAHAME, Rodney. Joint hypermobility syndrome pain. *Current Pain and Headache Reports* [online]. 2009, **13**(6), 427-433 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1531-3433. Dostupné z: doi:10.1007/s11916-009-0070-5

HAKIM, Alan a Rodney GRAHAME. Joint hypermobility. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* [online]. 2003, **17**(6), 989-1004 [cit. 2023-04-01]. ISSN 15216942. Dostupné z: doi: 10.1016/j.berh.2003.08.001

HAKIM, Alan J., Lynn F. CHERKAS, Rodney GRAHAME, Tim D. SPECTOR a Alexander J. MACGREGOR. The genetic epidemiology of joint hypermobility: A population study of female twins. *Arthritis & Rheumatism* [online]. 2004, **50**(8), 2640-2644 [cit. 2023-04-01]. ISSN 0004-3591. Dostupné z: doi:10.1002/art.20376

HAKIMI, Adrien, Cyrille BERGOIN a Patrick MUCCI. Immediate and 6-week after effects of a rehabilitation program for Ehlers–Danlos syndrome hypermobile type patients: A retrospective study. *American Journal of Medical Genetics Part A* [online]. 2020, **182**(10), 2263-2271 [cit. 2023-04-02]. ISSN 1552-4825. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.a.61772

HENRIKSEN, Peter, Tina JUNGE, Jens BOJSEN-MØLLER, Birgit JUUL-KRISTENSEN, Jonas Bloch THORLUND a Martino V. FRANCHI. Supervised, Heavy Resistance Training Is Tolerated and Potentially Beneficial in Women with Knee Pain and Knee Joint Hypermobility: A Case Series. *Translational Sports Medicine* [online]. 2022, **2022**, 1-11 [cit. 2023-04-01]. ISSN 2573-8488. Dostupné z: doi:10.1155/2022/8367134

HERZBERG, Simone D., Makalapua L. MOTU'APUAKA, William LAMBERT, Rongwei FU, Jacqueline BRADY a Jeanne-Marie GUISE. The Effect of Menstrual Cycle and Contraceptives on ACL Injuries and Laxity: A Systematic Review and Meta-analysis. *Orthopaedic Journal of Sports Medicine* [online]. 2017, **5**(7) [cit. 2023-04-01]. ISSN 2325-9671. Dostupné z: doi:10.1177/2325967117718781

HORNSBY, Elizabeth A. a Leanne M. JOHNSTON. Evaluating the Impact of a Pilates Intervention on Physical Function in Children with Hypermobility Spectrum Disorder: A Study Protocol Using Single-Case Experimental Design. *Open Journal of Pediatrics* [online]. 2021, **11**(01), 55-70 [cit. 2023-04-01]. ISSN 2160-8741. Dostupné z: doi:10.4236/ojped.2021.111006

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

JAROŠOVÁ, Hana. *Hypermobilita, pojiva, deficit* [online]. [cit. 2023-04-03]. Dostupné z: marfanuvsyndrom.websnadno.cz/Hypermobilita_pojiva_deficit-.html

KAUX, JF, F DELVAUX, B FORTHOMME, FD MARGUERITE, D FRANÇOIS, JM CRIELAARD a JL CROISIER. ECCENTRIC TRAINING FOR ELBOW HYPERMOBILITY. *British Journal of Sports Medicine* [online]. 2014, **48**(7), 617.1-617 [cit. 2023-04-01]. ISSN 0306-3674. Dostupné z: doi:10.1136/bjsports-2014-093494.154

KEER, Rosemary a Jane SIMMONDS. Joint protection and physical rehabilitation of the adult with hypermobility syndrome. *Current Opinion in Rheumatology* [online]. 2011, **23**(2), 131-136 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1040-8711. Dostupné z: doi:c

KEMP, S., I. ROBERTS, C. GAMBLE, et al. A randomized comparative trial of generalized vs targeted physiotherapy in the management of childhood hypermobility. *Rheumatology* [online]. 2010, **49**(2), 315-325 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1462-0324. Dostupné z: doi:10.1093/rheumatology/kep362

KENDEL, Nicole E., Fareeda W. HAAMID, Myra CHRISTIAN-RANCY a Sarah H. O'BRIEN. Characterizing adolescents with heavy menstrual bleeding and generalized joint hypermobility. *Pediatric Blood & Cancer* [online]. 2019, **66**(6) [cit. 2023-04-01]. ISSN 1545-5009. Dostupné z: doi:10.1002/pbc.27675

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

KOHLERT, Antonia, Katharina WICK a Jenny ROSENDAHL. Autogenic Training for Reducing Chronic Pain: a Systematic Review and Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. *International Journal of Behavioral Medicine* [online]. 2022, **29**(5), 531-542 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1070-5503. Dostupné z: doi:10.1007/s12529-021-10038-6

KOLÁŘ, Pavel. *Rehabilitace v klinické praxi*. Druhé vydání. Praha: Galén, [2020]. ISBN 978–80–7492-500-9

KULESA-MROWIECKA, Małgorzata, Joanna PIECH a Tadeusz S. GAŹDZIK. The Effectiveness of Physical Therapy in Patients with Generalized Joint Hypermobility and Concurrent Temporomandibular Disorders—A Cross-Sectional Study. *Journal of Clinical Medicine* [online]. 2021, **10**(17) [cit. 2023-04-01]. ISSN 2077-0383. Dostupné z: doi:10.3390/jcm10173808

KUMAR, Bharat a Petar LENERT. Joint Hypermobility Syndrome: Recognizing a Commonly Overlooked Cause of Chronic Pain. *The American Journal of Medicine* [online]. 2017, **130**(6), 640-647 [cit. 2023-04-01]. ISSN 00029343. Dostupné z: doi: 10.1016/j.amjmed.2017.02.013

LAWRENCE, Able. Benign joint hypermobility syndrome. *Indian Journal of Rheumatology* [online]. 2014, **9**, S33-S36 [cit. 2023-04-02]. ISSN 09733698. Dostupné z: doi: 10.1016/j.injr.2014.09.009

KWON, Ji-Won, Won-Jae LEE, Si-Bog PARK, Mi Jung KIM, Seong Ho JANG a Chang Kweon CHOI. Generalized Joint Hypermobility in Healthy Female Koreans: Prevalence and Age-Related Differences. *Annals of Rehabilitation Medicine* [online]. 2013, **37**(6) [cit. 2023-04-06]. ISSN 2234-0645. Dostupné z: doi:10.5535/arm.2013.37.6.832

LEVY, Howard P. *Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome* [online]. In.: Seattle (WA): University of Washington: GeneReviews, 2004 [cit. 2023-04-20]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1279/>

LEWIT, Karel. *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně*. 5. přeprac. vyd. Praha: Sdělovací technika ve spolupráci s Českou lékařskou společností J.E. Purkyně, c2003. ISBN 80-86645-04-5.

LIAGHAT, Behnam, Søren T SKOU, Jens SØNDERGAARD, Eleanor BOYLE, Karen SØGAARD a Birgit JUUL-KRISTENSEN. Short-term effectiveness of high-load compared with low-load strengthening exercise on self-reported function in patients with hypermobile shoulders: a randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine* [online]. 2022, **56**(22), 1269-1276 [cit. 2023-04-20]. ISSN 0306-3674. Dostupné z: doi:10.1136/bjsports-2021-105223

LUDER, Gere, Daniel AEBERLI, Christine Mueller MEBES, Bettina HAUPT-BERTSCHY, Jean-Pierre BAEYENS a Martin L. VERRA. Effect of resistance training on muscle properties and function in women with generalized joint hypermobility: a single-blind pragmatic randomized controlled trial. *BMC Sports Science, Medicine and Rehabilitation* [online]. 2021, **13**(1) [cit. 2023-04-01]. ISSN 2052-1847. Dostupné z: doi:10.1186/s13102-021-00238-8

STEHLÍKOVÁ, M., M. HAVLÍČKOVÁ, L. KECLÍKOVÁ a A. STEINEROVÁ. Kombinovaný trénink uzavřených a otevřených kinematických řetězců v rehabilitaci na

příkladu systému FLOWIN. *Rehabilitace a fyzikální lékařství* [online]. 2013, **4**(20), 222-227 [cit. 2023-04-20]. Dostupné z: <https://1url.cz/1r88J>

MALFAIT, F., A. J. HAKIM, A. DE PAEPE a R. GRAHAME. The genetic basis of the joint hypermobility syndromes. *Rheumatology* [online]. 2006, **45**(5), 502-507 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1462-0332. Dostupné z: doi:10.1093/rheumatology/kei268

MALFAIT, Fransiska, Clair FRANCOMANO, Peter BYERS, et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics* [online]. 2017, **175**(1), 8-26 [cit. 2023-04-01]. ISSN 15524868. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.c.31552

MASTOROUEDES, H, I GIARENIS, L CARDOZO, S SRIKRISHNA, M VELLA, D ROBINSON, H KAZKAZ a R GRAHAME. Prolapse and sexual function in women with benign joint hypermobility syndrome. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology* [online]. 2013, **120**(2), 187-192 [cit. 2023-04-01]. ISSN 14700328. Dostupné z: doi:10.1111/1471-0528.12082

MICALE, Lucia, Carmela FUSCO a Marco CASTORI. Ehlers-Danlos Syndromes, Joint Hypermobility and Hypermobility Spectrum Disorders. In: HALPER, Jaroslava, ed. *Progress in Heritable Soft Connective Tissue Diseases* [online]. Cham: Springer International Publishing, 2021, 2021-11-23, s. 207-233 [cit. 2023-04-20]. Advances in Experimental Medicine and Biology. ISBN 978-3-030-80613-2. Dostupné z: doi:10.1007/978-3-030-80614-9_9

MIKLOVIC, Tyler a SIEG, Vanessa C., 2022. Ehlers Danlos Syndrome. In: *StatPearls*. online. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. [cit. 2023-01-04]. Dostupné z: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK549814/NBK549814>

MOHAMMED, Tariq Jassim a Tariq Jassim MOHAMMED. Mitral Valve Prolapse In Patients With Benign Joint Hypermobility Syndrome (BJHS). *AL-Kindy College Medical Journal* [online]. 2019, **13**(1), 8-10 [cit. 2023-04-01]. ISSN 2521-4365. Dostupné z: doi:10.47723/kcmj.v13i1.115

NATHAN, Joseph Alexander, Kevin DAVIES a Ian SWAINE. Hypermobility and sports injury. *BMJ Open Sport & Exercise Medicine* [online]. 2018, **4**(1) [cit. 2023-04-01]. ISSN 2055-7647. Dostupné z: doi:10.1136/bmjsem-2018-000366

PACEY, Verity, Leslie L. NICHOLSON, Roger D. ADAMS, Joanne MUNN a Craig F. MUNNS. Generalized Joint Hypermobility and Risk of Lower Limb Joint Injury During Sport. *The American Journal of Sports Medicine* [online]. 2010, **38**(7), 1487-1497 [cit. 2023-04-02]. ISSN 0363-5465. Dostupné z: doi:10.1177/0363546510364838

PACEY, Verity, Louise TOFTS, Alison WESLEY, Felicity COLLINS a Davinder SINGH-GREWAL. Joint hypermobility syndrome: A review for clinicians. *Journal of Paediatrics and Child Health* [online]. 2015, **51**(4), 373-380 [cit. 2023-04-01]. ISSN 10344810. Dostupné z: doi:10.1111/jpc.12731

PACEY, Verity, Louise TOFTS, Roger D ADAMS, Craig F MUNNS a Leslie L NICHOLSON. Exercise in children with joint hypermobility syndrome and knee pain: a randomised controlled trial comparing exercise into hypermobile versus neutral knee extension. *Pediatric Rheumatology* [online]. 2013, **11**(1) [cit. 2023-04-02]. ISSN 1546-0096. Dostupné z: doi:10.1186/1546-0096-11-30

PALMER, Shea, Samuel BAILEY, Louise BARKER, Lauren BARNEY a Ami ELLIOTT. The effectiveness of therapeutic exercise for joint hypermobility syndrome: a systematic review. *Physiotherapy* [online]. 2014, **100**(3), 220-227 [cit. 2023-04-20]. ISSN 00319406. Dostupné z: doi: 10.1016/j.physio.2013.09.002

PALMER, S., R. TERRY, K.A. RIMES, C. CLARK, J. SIMMONDS a J. HORWOOD. Physiotherapy management of joint hypermobility syndrome – a focus group study of patient and health professional perspectives. *Physiotherapy* [online]. 2016, **102**(1), 93-102 [cit. 2023-04-01]. ISSN 00319406. Dostupné z: doi: 10.1016/j.physio.2015.05.001

PALOMO, Telma, Tatiane VILAÇA a Marise LAZARETTI-CASTRO. Osteogenesis imperfecta. *Current Opinion in Endocrinology & Diabetes and Obesity* [online]. 2017, **24**(6), 381-388 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1752296X. Dostupné z: doi:10.1097/MED.0000000000000367

RAHMAN, Anisur, Clare DANIEL a Rodney GRAHAME. Efficacy of an out-patient pain management programme for people with joint hypermobility syndrome. *Clinical Rheumatology* [online]. 2014, **33**(11), 1665-1669 [cit. 2023-04-01]. ISSN 0770-3198. Dostupné z: doi:10.1007/s10067-014-2539-9

REUTER, Peter R. a Kaylee R. FICHTHORN. Prevalence of generalized joint hypermobility, musculoskeletal injuries, and chronic musculoskeletal pain among American university

students. *PeerJ* [online]. 2019, **7** [cit. 2023-04-01]. ISSN 2167-8359. Dostupné z: doi:10.7717/peerj.7625

REVIVO, Gadi, Diane K. AMSTUTZ, Christine M. GAGNON a Zachary L. MCCORMICK. Interdisciplinary Pain Management Improves Pain and Function in Pediatric Patients with Chronic Pain Associated with Joint Hypermobility Syndrome. *PM&R* [online]. 2019, **11**(2), 150-157 [cit. 2023-04-01]. ISSN 19341482. Dostupné z: doi: 10.1016/j.pmrj.2018.06.018

REYCHLER, Gregory, Maya-Mafalda DE BACKER, Elise PIRAUX, William PONCIN a Gilles CATY. Physical therapy treatment of hypermobile Ehlers–Danlos syndrome: A systematic review. *American Journal of Medical Genetics Part A* [online]. 2021, **185**(10), 2986-2994 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1552-4825. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.a.62393

REYCHLER, Gregory, Giuseppe LIISTRO, Gérald E. PIÉRARD, Trinh HERMANNNS-LÊ a Daniel MANICOURT. Inspiratory muscle strength training improves lung function in patients with the hypermobile Ehlers–Danlos syndrome: A randomized controlled trial. *American Journal of Medical Genetics Part A* [online]. 2019, **179**(3), 356-364 [cit. 2023-04-01]. ISSN 1552-4825. Dostupné z: doi:10.1002/ajmg.a.61016

ROMBAUT, Lies, Fransiska MALFAIT, Inge DE WANDELE, Youri THIJS, Tanneke PALMANS, Anne DE PAEPE a Patrick CALDERS. Balance, gait, falls, and fear of falling in women with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. *Arthritis Care & Research* [online]. 2011, **63**(10), 1432-1439 [cit. 2023-04-01]. ISSN 2151464X. Dostupné z: doi:10.1002/acr.20557

RUSSEK, Leslie N. Hypermobility Syndrome. *Physical Therapy* [online]. 1999, **79**(6), 591-599 [cit. 2023-04-02]. ISSN 0031-9023. Dostupné z: doi:10.1093/ptj/79.6.591

RUSSEK, Leslie N, Patricia STOTT a Jane SIMMONDS. Recognizing and Effectively Managing Hypermobility-Related Conditions. *Physical Therapy* [online]. 2019, **99**(9), 1189-1200 [cit. 2023-04-02]. ISSN 0031-9023. Dostupné z: doi:10.1093/ptj/pzz078

SACHSE, J. Die Formen der Hypermobilitat und ihre klinische Einordnung. *Manuelle Medizin* [online]. 2004, **42**(1), 27-32 [cit. 2023-04-02]. ISSN 0025-2514. Dostupné z: doi:10.1007/s00337-003-0274-4

SAHIN, Nilay, Akin BASKENT, Aysegul CAKMAK, Ali SALLI, Hatice UGURLU a Ender BERKER. Evaluation of knee proprioception and effects of proprioception exercise in

patients with benign joint hypermobility syndrome. *Rheumatology International* [online]. 2008, **28**(10), 995-1000 [cit. 2023-04-02]. ISSN 0172-8172. Dostupné z: doi:10.1007/s00296-008-0566-z

SATRAPOVÁ, L. a T. NOVÁKOVÁ. Hypermobilita ve sportu. *Rehabilitace a fyzikální lékařství* [online]. 2012, **19**(4), 199-202 [cit. 2023-04-07]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/rehabilitace-fyzikalni-lekarstvi/2012-4/hypermobilita-ve-sportu-39855>

SIMPSON, Michael R., 2006. Benign joint hypermobility syndrome: evaluation, diagnosis, and management. *The Journal of the American Osteopathic Association*. **106**(9), 531–536. ISSN 0098-6151.

SCHUBERT-HJALMARSSON, Elke, Anna ÖHMAN, Mårten KYLLERMAN a Eva BECKUNG. Pain, Balance, Activity, and Participation in Children With Hypermobility Syndrome. *Pediatric Physical Therapy* [online]. 2012, **24**(4), 339-344 [cit. 2023-04-02]. ISSN 0898-5669. Dostupné z: doi:10.1097/PEP.0b013e318268e0ef

SIMMONDS, Jane V. a Rosemary J. KEER. Hypermobility and the hypermobility syndrome. *Manual Therapy* [online]. 2007, **12**(4), 298-309 [cit. 2023-04-02]. ISSN 1356689X. Dostupné z: doi: 10.1016/j.math.2007.05.001

SIMMONDS, J.V. Masterclass: Hypermobility and hypermobility related disorders. *Musculoskeletal Science and Practice* [online]. 2022, **57** [cit. 2023-04-02]. ISSN 24687812. Dostupné z: doi: 10.1016/j.msksp.2021.102465

SPANHOVE, Valentien, Inge DE WANDELE, Fransiska MALFAIT, Patrick CALDERS a Ann COOLS. Home-based exercise therapy for treating shoulder instability in patients with hypermobile Ehlers-Danlos syndrome/hypermobility spectrum disorders. A randomized trial. *Disability and Rehabilitation* [online]. 1-11 [cit. 2023-04-06]. ISSN 0963-8288. Dostupné z: doi:10.1080/09638288.2022.2076932

TINKLE, Brad T. Symptomatic joint hypermobility. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* [online]. 2020, **34**(3) [cit. 2023-04-02]. ISSN 15216942. Dostupné z: doi: 10.1016/j.berh.2020.101508

TO, May a Caroline M. ALEXANDER. Are People With Joint Hypermobility Syndrome Slow to Strengthen? *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* [online]. 2019, **100**(7), 1243-1250 [cit. 2023-04-02]. ISSN 00039993. Dostupné z: doi: 10.1016/j.apmr.2018.11.021

TOPRAK CELENAY, Seyda a Derya OZER KAYA. Effects of spinal stabilization exercises in women with benign joint hypermobility syndrome: a randomized controlled trial. *Rheumatology International* [online]. 2017, **37**(9), 1461-1468 [cit. 2023-04-02]. ISSN 0172-8172. Dostupné z: doi:10.1007/s00296-017-3713-6

TUDINI, Frank, David LEVINE, Michael HEALY, Max JORDON a Kevin CHUI. Evaluating the effects of two different kinesiology taping techniques on shoulder pain and function in patients with hypermobile Ehlers-Danlos syndrome. *Frontiers in Pain Research* [online]. 2023, **4** [cit. 2023-04-02]. ISSN 2673561X. Dostupné z: doi:10.3389/fpain.2023.1089748

TUNA, Filiz. Prevalence of joint hypermobility, hypermobility spectrum disorder and hypermobile Ehlers-Danlos syndrome in a university population: an observational study. *The European Research Journal* [online] 2020, **6** (2), 120-129. [cit. 2023-04-20]. ISSN 2149-3189. Dostupné z: doi:10.18621/eurj.466831

VÉLE, František. *Kineziologie: přehled klinické kineziologie a patokineziologie pro diagnostiku a terapie poruch pohybové soustavy*. Vyd. 2., (V Tritonu 1.). Praha: Triton, 2006. ISBN 80-7254-837-9

VOUNOTRYPIDIS, P., E. EFREMIDOU, P. ZEZOS, M. PITIAKOUDIS, E. MALTEZOS, N. LYRATZOPOULOS a G. KOUKLAKIS. Prevalence of Joint Hypermobility and Patterns of Articular Manifestations in Patients with Inflammatory Bowel Disease. *Gastroenterology Research and Practice* [online]. 2009, **2009**, 1-5 [cit. 2023-04-02]. ISSN 1687-6121. Dostupné z: doi:10.1155/2009/924138

WOLF, Jennifer Moriatis, Kenneth L. CAMERON a Brett D. OWENS. Impact of Joint Laxity and Hypermobility on the Musculoskeletal System. *American Academy of Orthopaedic Surgeon* [online]. 2011, **19**(8), 463-471 [cit. 2023-04-02]. ISSN 1067151X. Dostupné z: doi:10.5435/00124635-201108000-00002

YUAN, Shi-Min a Hua JING. Marfan's syndrome: an overview. *Sao Paulo Medical Journal* [online]. 2010, **128**(6), 360-366 [cit. 2023-04-02]. ISSN 1516-3180. Dostupné z: doi:10.1590/S1516-318020100006000

10. Seznam obrázků, tabulek a příloh

Seznam obrázků

Obrázek č. 2.1 – Diagram Prisma	4
Obrázek č. 4.1 – cvičební program (Pacey et al.,2013)	37
Obrázek č. 4.2– cvičební program (Liaghat et al.,2022	43
Obrázek č. 4.3– aplikace tapu – experimentální skupina (Tudini et al.,2023)	54
Obrázek č. 4.4 – aplikace tapu – kontrolní skupina (Tudini et al.,2023)	54

Seznam tabulek

Tabulka č. 5.1 – Přehled studií zařazených do systematické rešerše – část 1	55
Tabulka č. 5.1 – Přehled studií zařazených do systematické rešerše – část 2	56
Tabulka č. 5.1 – Přehled studií zařazených do systematické rešerše – část 3	57
Tabulka č. 5.1 – Přehled studií zařazených do systematické rešerše – část 4	58

Seznam příloh

Příloha č. 1 – Diagnostika hypermobility dle Jandy	83
Příloha č. 2 – Hodnocení dle Cartera a Wilkinsona	86
Příloha č. 3 – Beighton score	86
Příloha č. 4 – Brightonská kritéria	87
Příloha č. 5 – Dotazník dle Hakima a Grahama	87
Příloha č. 6 – Cvičební intervence (Daman et al.,2019)	88
Příloha č. 7 – Interdisciplinární program (Hakimi et al.,2020)	89

11. Přílohy

Příloha č. 1 – Diagnostika dle Jandy

Zkouška rotace hlavy

Výchozí poloha pro vyšetření je sed nebo stoj. Vyšetřovaný provede rotaci hlavy na jednu a pak na druhou stranu. Vyšetřující na konci pohybu pasivně zjišťuje, zda je možné zvýšit rozsah pohybu. Normální rozsah pohybu je 80 stupňů ke každé straně. Pokud je test na hypermobilitu pozitivní, u vyšetřovaného je rotace v rozsahu 90 stupňů a výše s možností tento rozsah pasivně ještě zvětšit. Porovnáme, zda jsou obě strany symetrické. Při vyšetření dbáme, aby pohyb nebyl prováděn se současným záklonem nebo předklonem hlavy (Janda,2004).

Zkouška šály

Vyšetřovaný si ve stoji, či vsedě, obejmě svou paží šíji. Při normě loket dosáhne téměř vertikály těla a prsty se téměř dotýkají trnitých výběžků obratlů krční páteře. Hypermobilní jedinci mají větší rozsah obejmutí a prsty dosáhnou až za hranici výběžků obratlů. Zde měříme vzdálenost přesahující osu těla. Porovnááme rozsah pohybu s druhou končetinou, nedominantní končetina obvykle dosahuje většího rozsahu pohybu (Janda, 2004).

Zkouška zapažených paží

Vyšetřovaný se vstoje nebo vsedě snaží dotknout prsty obou rukou za zády. Ruce má při tom zapažené. Při normálním rozsahu pohybu se jedinec dotkne pouze špičkami prstů, aniž by došlo k lordotizaci v hrudní a bederní páteři. Hypermobilní jedinec se dokáže dotknout celými prsty, dlaněmi či dokonce zápěstím. Pokud se pacient nedotkne ani špičkami prstů, svědčí to o zkrácení tkání. Při zkoušce dbáme na to, aby nedošlo k velké lordotizaci páteře a nezapomeneme porovnat obě strany (Janda,2004).

Zkouška založených paží

Vyšetřovaný si vsedě překříží ruce na zátylí. Normou je, když se vyšetřovaný dotkne špičkami prstů acromionu druhostranné lopatky. Pokud je přítomna hypermobilita, lze překrýt lopatku celou dlaní a dosáhnout až k dolnímu úhlu lopatky (Janda,2004).

Zkouška extendovaných loktů

Výchozí poloha pro zkoušku je sed, flexe v ramenních kloubech a maximální flexe v loketních kloubech. Vyšetřovaného vyzveme, aby si přitisknul předloktí k sobě po celé délce a pak pomalu natahoval lokty bez oddálení předloktí od sebe. Při normálním rozsahu pohybu je možné provést extenzi do 110° mezi předloktím a paží, u hypermobility je tento úhel větší (Janda,2004).

Zkouška sepjatých rukou

Vyšetřovaný spojí dlaně k sobě a současně extenduje zápěstí zvedáním loktů, aniž by oddálil dlaně od sebe. Norma je dosažení 90 ° úhlů mezi zápěstím a předloktím. Menší úhel vykazuje přítomnost hypermobility. Důležité je dbát na přitisknutí dlaní obzvláště v konečné fázi zkoušky (Janda,2004)

Zkouška sepjatých prstů

Vyšetřovaný má přitisknuté natažené prsty k sobě a zápěstí je v prodloužení osy předloktí. Vyšetřovaný provádí hyperextenzi prstů, zároveň drží zápěstí po celou dobu v prodloužení osy předloktí. Norma je 80° který dlaně svírají mezi sebou. Při hypermobilitě je tento úhel větší. U zkrácení dlouhých flexorů prstů bude úhel naopak menší (Janda,2004).

Zkouška předklonu

Vyšetřovaný stojí a při extendovaných kolenech se začne předklánět. Při normálním rozsahu pohybu se dotkne podložky špičkami prstů. U hypermobility dojde k dotknutí celými prsty až celou plochou dlaně. Zároveň hovoříme o negativní Thomayerově zkoušce. Pokud se vyšetřovaný nedotkne podložky, jedná se o pozitivní Thomayerovu zkoušku a měříme vzdálenost, chybějící pro dotyk prsty. Při vyšetření sledujeme provedení a plynulost předklonu a překlápění pánve. Při zkrácených paravertebrálních svalech dochází ke zvýšení kyfozy v hrudní části páteře, a naopak malému rozvoji bederního úseku. Pokud jsou zkrácené flexory kyčelního kloubu, nedojde k dostatečnému překlopení pánve (Janda,2004).

Zkouška úklonu

Ve stoji spojném provádí vyšetřovaný lateroflexi trupu na jednu stranu, horní končetinu sune po zevní straně stehna. Při normálním rozsahu pohybu kolmice spuštěná z axily prochází intergluteální rýhou. Pokud je přítomna hypermobilita, lateroflexe je větší a kolmice z axily se dostane na kontralerální stranu těla. Tato zkouška není přesná z důvodu závislosti na délce paže (Janda,2004).

Zkouška posazení na paty

Vyšetřovaný si vkleče sedne na paty. Norma je, pokud se hýžděmi dostane pod pomyslnou spojnici mezi patami. Hypermobilní jedinec se dokáže hýžděmi dotknout podložky, naopak jedná-li se o zkrácení m. quadriceps, hýždě se dostanou pouze nad spojnici (Janda,2004).

Příloha č.2- Hodnocení dle Cartera a Wilkinsona

Pasivní opozice palce k flexorové straně předloktí
Pasivní hyperextenze prstů tak, že leží paralelně s extenzorovou stranou předloktí
Hyperextenze loketního kloubu větší než 10 °
Hyperextenze kolenního kloubu větší než 10 °
Zvětšení rozsahu při pasivní dorziflexi a everzi nohy v hlezenním kloubu

(Wolf et al.,2011)

Příloha č. 3 – Beighton score

Pasivní dorziflexe malíku nad 90 ° – pozitivní je extenze 90 ° a více
Pasivní přitažení palce k flexorové straně předloktí – pozitivní, pokud se palec dotkne předloktí
Hyperextenze loketního kloubu větší než 10 °
Hyperextenze kolenního kloubu větší než 10 °
Flexe trupu s plně extendovanými koleny, dlaně se dotýkají podložky

(Wolf et al.,2011)

Příloha č. 4- Brightonská kritéria

Hlavní kritéria
1. Beighton score 4/9 a vyšší
2. Přítomnost artralgie po dobu delší jak 3 měsíce a to u 4 nebo více kloubů
Vedlejší kritéria
1. Beighton score 1,2 nebo 3/9 (u věku 50 let a více platí i 0/9)
2. Artralgie delší než 3 měsíce v 1–3 kloubech, či bolest v zádech trvající déle jak 3 měsíce, přítomnost spondylozy, spondylolýzy, spondylolistézy
3. Dislokace nebo subluxace ve více než v jednom kloubu, nebo vícekrát v jednom kloubu
4. Revmatismus měkkých tkání, tři a více míst na těle (např. epikondylitida, synovitida, bursitida)
5. Marfanoidní vzhled, arachnodaktylie
6. Abnormality kůže (kožní strie, hyperextensibilita, tenká kůže)
7. Oční příznaky: povislá oční víčka, myopie, antimongloidní zešikmení
8. Křečové žíly, hernie, děložní nebo rektální prolaps

(Simmonds a Keer,2007)

Příloha č. 5- Dotazník dle Hakima a Grahama

Dokážete, nebo jste se v minulosti dokázal/a dotknout dlaněmi podložky bez pokrčení v kolenou ?
Dokážete/ dokázal jste se někdy dotknout svým palcem předloktí?
Byl/a jste v dětství schopen/schopna zaujmout abnormální pozice ohýbáním svého těla nebo udělat takzvanou roznožku/ šňůru?
Prodělal/a jste v dětství opakované dislokace/vymknutí ramene nebo česky?
Považujete se za osobu s nadměrnou pohyblivostí kloubů?

(Hakim a Grahame,2003)

Příloha č. 6 – Cvičební intervence (Daman et al.,2019)

1.týden	dřepy (5 opakování), bridging (5 opakování), baletní plie (5 opakování), chůze pozpátku (30 s), chůze po patách (30 s), chůze poslepu (30 s), stoj na jedné noze (30 s), předklon a záklon trupu na jedné noze s otevřenýma (30 s) a zavřenýma očima (30 s)
2. týden	dřepy (1x10 opakování) bridging (1x 10 opakování), baletní plie (1x10 opakování), výpad vpřed a v bok (5 opakování), chůze pozadu, chůze po patách, po špičkách, se zavřenýma očima, stoj na jedné noze, předklon trupu na jedné noze se zavřenými očima (vše 30 s), postavení ze židle a sed na židli (10x)
3. týden	dřepy (2x 10 opakování), bridging (2x 10 opakování), baletní plie (2x 10 opakování), výpad v bok a vpřed (1x 10 opakování), chůze pozpátku (30 s), chůze po patách (30 s) a po špičkách (30 s), předklon a záklon na jedné noze se zavřenýma očima (30 s), postavení ze židle a sed na židli (1x 10 opakování) chůze do kruhu-, pomalu (5 opakování)
4. týden	dřepy, bridging, baletní plie (vše 2x 15 opakování), výpad vpřed a v bok (2x 10 opakování) chůze pozpátku, chůze po patách, po špičkách, se zavřenýma očima, stoj na jedné noze, předklon a záklon trupu na jedné noze se zavřenýma a otevřenýma očima (vše 30 s), postavení ze židle a sed na židli (1x 10 opakování) chůze do kruhu – rychle (5 opakování)

(Daman et al.,2019)

Příloha č. 7- Interdisciplinární program (Hakimi et al.,2020)

Balneoterapie	Cvičení v bazénu, za účelem práce s odlehčením tělesné hmotnosti, analgezie svalů a jejich uvolnění.
Ergometr	Cvičení trvalo 30 min včetně zahřátí. Tepová frekvence a zátěž byly stanoveny pomocí předchozího testování před programem, aby bylo možné stanovit aerobní trénink. Cílem bylo zlepšení vytrvalostní kapacity.
Ergoterapie	Nácvik zvládnání každodenních aktivit.
Fyzická aktivita	Zvýšení svalové výkonnosti a koordinace. Byly zahrnuty aktivity jako např. badminton, posilování, využití gymnastických míčů. Posilování bylo prováděno s nízkou zátěží.
Arteterapie	Využití umění a kreativity jako terapeutické podpory.
Fyzioterapie	Léčba muskuloskeletálních obtíží, nácvik dechových technik.
Chůze	Zlepšení vytrvalosti
Propriocepce	Cvičení byla prováděna v tělocvičně, využití překážkové dráhy.
Sofrologie	Relaxační technika s cílem zlepšení emocionální pohody s využitím dechu, protahování, svalové relaxace.
Joga	Využití ke kontrole dýchání, tělesného vnímání, rovnováhy a propriocepce pomocí jemného protahování a jógových pozic.
Workshopy	Zahrnutí edukace o znalostech nemoci, doporučení a terapeutické možnosti.

(Hakimi et al.,2020)

