

UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE

2. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství

Bc. Michaela Havlišťová

**Respirační fyzioterapie ovlivňuje kvalitu
života dětí se SMA**

- Jak, kdy a proč?

Diplomová práce

Praha 2012

Autor práce: Bc. Michaela Havlišťová

Vedoucí práce: Doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph. D.

Oponent práce:

Datum obhajoby:

Bibliografický záznam

HAVLIŠTOVÁ, Michaela. *Respirační fyzioterapie ovlivňuje kvalitu života dětí se SMA - Jak, kdy a proč?*. Praha, 2012, 81 s. Diplomová práce. 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy. Vedoucí práce Doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph. D.

Anotace

Diplomová práce se zabývá otázkou ovlivnění dechových funkcí u dětí se spinální muskulární atrofií (SMA). Teoretická část práce uvádí přehled technik respirační fyzioterapie, které lze využít v péči o dýchací cesty u jedinců se SMA. Praktická část diplomové práce se zabývá otázkou, zda je možné pomocí vybraných technik respirační fyzioterapie po šestitýdenním tréninku ovlivnit ventilační parametry u dětí se SMA. Soubor zařazený do studie zahrnoval 6 probandů se SMA I. - III. typu ve věkovém rozpětí od 3,5 do 12 let. K objektivnímu posouzení změn bylo provedeno spirometrické vyšetření před zahájením terapie a po jejím ukončení. Hlavní náplní terapie byl každodenní dechový trénink s inspiračním trenažérem CliniFlo. Po ukončení terapie došlo k pozitivní změně ve všech měřených parametrech s výjimkou vitální kapacity (VC) a maximální výdechové rychlosti v 75% FVC (MEF75), kde se hodnoty nezměnily. Statisticky významná změna ($p < 0,05$) se potvrdila pouze u parametru inspiračního rezervního objemu (IRV). Na sledovaném souboru 6 probandů byl po šestitýdenní terapii potvrzen účinek cíleně zvolených technik na zlepšení funkcí plic u pacientů se SMA.

Klíčová slova

spinální muskulární atrofie, respirační fyzioterapie, plicní funkce, dechový trénink

Bibliographic identification

HAVLIŠTOVÁ, Michaela. *Respiratory physiotherapy affects the quality of life of children with SMA - how, when and why?* Prague: Charles University, 2nd Faculty of Medicine, Department of rehabilitation and sport medicine, 2012. 81 p. Supervisor Doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph. D.

Annotation

This thesis deals with the influence respiratory function in children with spinal muscular atrophy (SMA). The theoretical part provides an overview of respiratory physiotherapy techniques that can be used in the care of the airways in people with SMA. The practical part deals with the question whether it is possible using the selected techniques of respiratory physiotherapy after six weeks of training to affect ventilatory parameters in children with SMA. The group of six probands with SMA I. - III. type in the range of the age from 3.5 to 12 years participated in this study. To objectively assess changes was performed spirometry before the beginning of the therapy and after its conclusion.

The main therapy was daily training with inspiratory breath simulator CliniFlo. After the finishing of therapy there was a positive change in all measured parameters except for vital capacity (VC) and maximal expiratory flow at 75% of FVC (MEF75), where the values didn't change. Statistically significant change ($p < 0.05$) was confirmed only in the inspiratory reserve volume parameter (IRV). In the monitored sample of 6 probands was confirmed after six weeks of therapy, specifically the effect of selected techniques to improve lung function in patients with SMA.

Keywords

spinal muscular atrophy, respiratory physiotherapy, lung functions, inspiratory and expiratory muscle training

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci zpracovala samostatně pod vedením Doc. PaedDr. Libuše Smolíkové, Ph. D., uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky. Dále prohlašuji, že stejná práce nebyla použita k získání jiného nebo stejného akademického titulu.

V Praze 19. 4. 2012

Michaela Havlišťová

Poděkování

Ráda bych poděkovala Doc. PaedDr. Libuši Smolíkové, Ph. D. za odborné vedení a pomoc, kterou mi v průběhu zpracovávání diplomové práce poskytovala. Dále děkuji pracovníkům Kolpingovy rodiny Směčno, o.s. za projevenou důvěru a podporu. Velký dík patří rodinám dětí se spinální muskulární atrofií, bez kterých by nemohla být tato diplomová práce realizována. Za pomoc se statistickým zpracováním dat děkuji Lubošovi Štěpánkovi.

OBSAH

OBSAH.....	3
SEZNAM ZKRATEK.....	5
ÚVOD.....	7
1 PŘEHLED POZNATKŮ.....	8
1.1 SPINÁLNÍ MUSKULÁRNÍ ATROFIE.....	8
1.1.1 Charakteristika onemocnění.....	8
1.1.2 Klasifikace onemocnění.....	9
1.1.3 SMA I. typu (Morbus Werdnig-Hoffmann I, akutní infantilní forma).....	10
1.1.4 SMA II. typu (Morbus Werdnig-Hoffmann II, chronická infantilní forma).....	11
1.1.5 SMA III. typu (Morbus Kugelberg-Welander, juvenilní forma).....	11
1.1.6 SMA IV. typu (adultní forma).....	12
1.1.7 Multidisciplinární péče.....	12
1.1.8 Modifikovaná Hammersmithova funkční motorická škála.....	13
1.2 DÝCHÁNÍ A SPINÁLNÍ MUSKULÁRNÍ ATROFIE.....	14
1.2.1 Mechanika dýchání u zdravých jedinců.....	14
1.2.2 Patofyziologie dýchání u spinální muskulární atrofie.....	16
1.2.3 Změny ventilačních parametrů u spinální muskulární atrofie.....	17
1.2.4 Dechové obtíže pacientů se spinální muskulární atrofií.....	18
1.2.5 Změny dýchání při deformacích hrudníku, páteře a pánve.....	19
1.3 VYŠETŘENÍ DÝCHÁNÍ, DÝCHACÍCH SVALŮ A PRUŽNOSTI HRUDNÍKU.....	20
1.3.1 Vyšetření dechové mechaniky.....	21
1.3.2 Vyšetření síly a vytrvalosti dýchacích svalů.....	21
1.3.3 Pulzní oxymetrie.....	22
1.3.4 Pružnost hrudníku.....	22
1.4 FUNKČNÍ VYŠETŘENÍ PLIC.....	23
1.4.1 Statické ventilační parametry.....	24
1.4.2 Dynamické ventilační parametry.....	24
1.4.3 Klinické hodnocení výsledků vyšetření funkce plic.....	25
1.5 RESPIRAČNÍ KOMPLIKACE VE SPÁNKU.....	25
1.5.1 Příznaky a důsledky poruchy dýchání ve spánku.....	26
1.5.2 Terapie poruch dýchání ve spánku.....	27
1.5.3 Neinvazivní plicní ventilace.....	28
1.6 PLICNÍ REHABILITACE A RESPIRAČNÍ FYZIOTERAPIE U PACIENTŮ S SMA.....	29
1.6.1 Metodické postupy respirační fyzioterapie.....	30
1.6.2 Korekční fyzioterapie posturálního systému.....	31
1.6.3 Korekční reedukace motorických vzorů dýchání.....	32
1.6.4 Péče o motoriku hrudníku.....	33
1.6.5 Neurofyziologická facilitace dýchání.....	34
1.6.6 Úlevové polohy.....	35
1.6.7 Drenážní techniky.....	35
1.6.8 Nácvik expektorace.....	37
1.6.9 Posturálně - respirační funkce bránice.....	38
1.6.10 Další možnosti ovlivnění dýchání pomocí fyzioterapeutických metod.....	39
1.6.11 Akutní fáze onemocnění dýchacích cest.....	39
1.6.12 Trénink dýchacích svalů a dechové trenažéry.....	40
1.6.13 Respirační fyzioterapie novorozenců a kojenců.....	47
CÍLE A HYPOTÉZY.....	48
2 METODIKA PRÁCE.....	49
2.1 CHARAKTERISTIKA VÝZKUMNÉHO SOUBORU.....	49
2.2 PROTOKOL VYŠETŘENÍ.....	49
2.2.1 Spirometrické vyšetření.....	50
2.2.2 Vyšetření pružnosti hrudníku.....	51

2.2.3	Vyšetření funkčních schopností - Modifikovaná Hammersmithova funkční motorická škála 51	
2.3	POUŽITÉ FYZIOTERAPEUTICKÉ TECHNIKY K OVLIVNĚNÍ RESPIRAČNÍCH FUNKCÍ.....	52
2.4	STATISTICKÁ ANALÝZA DAT	54
3	VÝSLEDKY	55
3.1	VÝSLEDKY SPIROMETRICKÉHO VYŠETŘENÍ.....	55
3.2	VÝSLEDKY VYŠETŘENÍ PRUŽNOSTI HRUDNÍKU.....	61
3.3	SOUHRN VÝSLEDKŮ	61
4	DISKUZE	62
	ZÁVĚR.....	71
	REFERENČNÍ SEZNAM.....	72
	SEZNAM PŘÍLOH.....	77
	PŘÍLOHY	78

SEZNAM ZKRATEK

MVV	- maximální volní ventilace
ACT	- z angl. Airway Clearance Techniques - techniky hygieny dýchacích cest
AD	- autogenní drenáž
BiPAP	- angl. Bilevel positive airway pressure
CNS	- centrální nervový systém
CPAP	- z angl. Continuous Positive Airway Pressure
DMD	- Duchennova svalová dystrofie
EBM	- evidence based medicine
ERV	- expirační rezervní objem
FEV1	- objem vydechnutý za první sekundu usilovného výdechu vitální kapacity
FVC	- usilovná vitální kapacita
HCD	- horní cesty dýchací
IMT	- z angl. inspirative muscle training - trénink nádechových svalů
IRV	- inspirační rezervní objem
m.	- musculus
MEF _{25-75%}	- maximální výdechová rychlost mezi 25 a 75% FVC
MIP	- z angl. mouth inspiratory pressure - nádechový tlak v dutině ústní
NH	- náležité hodnoty
NIV	- neinvazivní plicní ventilace
p	- hladina statistické významnosti
PaO ₂	- parciální tlak kyslíku v krvi
PaCO ₂	- parciální tlak oxidu uhličitého v krvi
PEF	- vrcholová výdechová rychlost
PE _{max}	- maximální výdechový tlak
PEP	- pozitivní výdechový přetlak
PI _{max}	- maximální nádechový tlak
PIR	- postizometrická relaxace
RFT	- respirační fyzioterapie
RH	- respirační handlig
ROI _{II}	- reflexní otáčení druhá fáze
RV	- reziduální objem
SMA	- spinální muskulární atrofie
SMN	- survival motor neuron
SD	- směrodatná odchylka
TLC	- celková plicní kapacita
VC	- vitální kapacita plic

ÚVOD

Spinální muskulární atrofie (SMA) je druhé nejčastější dědičné degenerativní neuromuskulární onemocnění dětského věku. Nervosvalová onemocnění, včetně SMA, jsou spojena s oslabením dýchacích svalů s rizikem rozvoje respiračního selhání, které ohrožuje pacienta na životě. Právě respirační komplikace jsou nejčastější příčinou úmrtí u jedinců se SMA. Tato diplomová práce vznikla v důsledku vyššího zájmu laické i odborné veřejnosti o zdokonalování komplexní péče dětí a jedinců se SMA. Významný vliv na vznik práce nelze upřít rodičům dětí se SMA, kteří neměli od lékařů a fyzioterapeutů dostatek informací o možnostech ovlivnění dechových funkcí. V teoretické části práce jsou popsány patofyziologické projevy dýchání jedinců se SMA a podrobný přehled o možnostech jejich ovlivnění skrze techniky RFT a dechové rehabilitace. Cílem praktické části je přínos popsanych technik objektivizovat pomocí spirometrického vyšetření a měření pružnosti hrudníku na souboru šesti pacientů se SMA a zhodnotit statistickou významnost zjištěných změn. Dalším cílem diplomové práce je poukázat na úzký vztah mezi dechovou funkcí a kvalitou života jedinců se SMA.

1 PŘEHLED POZNATKŮ

1.1 Spinální muskulární atrofie

Spinální muskulární atrofie (SMA) jsou skupinou dědičných degenerativních chorob postihujících přední rohy míšni. SMA je po cystické fibróze druhou nejčastější autosomálně recesivní dědičnou chorobou s předpokládanou incidencí 1/10000 (Maříková, 2011, s. 15). Zároveň je SMA po Duchennově svalové dystrofii (DMD) druhé nejčastější neuromuskulární onemocnění dětského věku (Haberlová & Hedvičáková, 2002, s. 180).

1.1.1 Charakteristika onemocnění

SMA jsou klinicky heterogenní skupina onemocnění, jejímž společným znakem je degenerace alfa-motoneuronů v předních rozích míšních, často i motorických jader hlavových nervů, bez známek postižení periferního nervu nebo cerebrospinálních drah. SMA patří mezi vzácné vrozené neuromuskulární onemocnění s progresivním průběhem, je součástí široké skupiny chorob motoneuronu, tzv. hereditárních motorických neuropatií (Haberlová & Hedvičáková, 2002, s. 180).

Klinický obraz onemocnění zahrnuje symetrickou svalovou hypotonii. Výrazná svalová slabost postihuje více proximální svalové skupiny než distální a s větší závažností dolní končetiny než horní končetiny. U jedinců s SMA se objevují svalové atrofie až hypotrofie s pozdějším vznikem deformit. Často jsou v klinickém obrazu přítomny fascikulace jazyka. Šlachookosticové reflexy jsou snižené nebo nevýbavné. Intelekt a povrchové i hluboké čítí je intaktní (Schroth, 2009, s. 245; Haberlová & Hedvičáková, 2002, s. 180). V důsledku svalové nerovnováhy vznikají deformity skeletu, kontraktury a těžké asymetrie pánve i celé postury. Posturální patologie zhoršují respirační funkce, trávení, zvyšuje se riziko kožních defektů, přetížené svaly vyvolávají bolesti (Vašíčková, 2011, s. 41).

Diagnóza SMA je založena na klinickém obraze, elektrofyziologickém vyšetření a genetickém potvrzení nemoci. V 95% případů se jedná o tzv. proximální formu SMA podmíněnou mutací v SMN1 (z anglického survival motor neuron) a je lokalizován na dlouhém raménku chromozomu č. 5 s autosomálně recesivním typem dědičnosti (Kraus & Hedvičáková, 2006, s. 19). Mutace genu SMN1 vedou ke zkrácení

proteinu zvaného SMN protein, který je nezbytný pro přežití motorických neuronů. Bez proteinu SMN motoneurony zanikají a nervové impulzy se z mozku nemohou dostat ke svalům, což se klinicky projeví jako svalová slabost. Počet kopií genu SMN2 ovlivňuje závažnost průběhu onemocnění i věk objevení se prvních příznaků (Maříková, 2011, s. 15 - 22).

1.1.2 Klasifikace onemocnění

Neexistuje žádná mezinárodní sjednocená klasifikace forem a typů SMA. Kritéria hodnocení jsou také nejednotná. V roce 2007 mezinárodní komise sjednotila lékařské postupy a publikovala standard péče o pacienty s diagnózou SMA, které se snaží klasifikaci ujednotit. Jako hlavní kritérium zvolili nejvyšší dosaženou motorickou funkci a rozdělili proximální formu SMA do čtyř skupin (Tabulka 1). Podrobnější klasifikace spolu s průvodními znaky je uvedena v Tabulce 2.

Klinická klasifikace spinální muskulární atrofie dle konsenzu z roku 2007			
Typ SMA	Nástup prvních symptomů	Motorická funkce pacienta	Obvyklá délka života
<i>Typ 1</i>	0-6 měsíců	Není schopen sedu	<2 roky
<i>Typ 2</i>	7-18 měsíců	Je schopen sedu, není schopen stoje, ani chůze	>2 roky
<i>Typ 3</i>	>18 měsíců	Stoj a chůze	Dospělost
<i>Typ 4</i>	Druhá nebo třetí dekáda	Stoj a chůze	Dospělost

Tabulka 1: Klinická klasifikace spinální muskulární atrofie dle konsenzu z roku 2007 (Wang et al., 2007, s. 1030).

Tab. 2 – Přehled typů SMA onemocnění a jejich průvodních znaků			
Typ onemocnění	Rozlišovací znaky	Vždy přítomné znaky	Variabilní znaky a poznámky
SMA I. typu	<ul style="list-style-type: none"> – od narození hypotonický, časté dýchací obtíže – nikdy sám nesedí bez opory – manifestace obtíží do 6 měsíců – úmrtí u časné akutní formy zpravidla do 2–3 let 	<ul style="list-style-type: none"> – těžká postupující slabost, ušetření mimického svalstva – chybějící reflexy od počátku onemocnění – neurogenní EMG – autosomálně recesivní dědičnost 	<ul style="list-style-type: none"> – deformace skeletu – CK elevace
SMA II. typu	<ul style="list-style-type: none"> – kombinace nástupu v pozdějším věku, pomalejší progresse – sedí sám, staví se, nikdy sám nechodí bez opory – začátek obtíží mezi 6.–24. měsícem – dožívají se 20–50 let (podle péče) 	<ul style="list-style-type: none"> – relativně pomalu postupující progresse – reflexy od počátku nízké – neurogenní EMG – autosomálně recesivní dědičnost 	<ul style="list-style-type: none"> – fascikulace – kyfokolióza, deformity DK – dýchací obtíže – třes rukou – CK elevace zřídka
SMA III. typu	<ul style="list-style-type: none"> – kombinace nástupu v pozdějším věku, pomalé progresse a slabosti pletencevého svalstva – chodí bez opory – začátek obvykle až ve školním věku (ale i dříve) 	<ul style="list-style-type: none"> – pomalu narůstající slabost pletencevého svalstva, postupné horšení chůze i vstávání ze země – nízké reflexy, později nevybavné – neurogenní EMG – autosomálně recesivní dědičnost 	<ul style="list-style-type: none"> – slabost mimických svalů – fascikulace – připomíná myopatický syndrom
SMA IV. typu	<ul style="list-style-type: none"> – začátek po 30. roce věku – velmi pomalá progresse 	<ul style="list-style-type: none"> – proximální i distální formy postižení – různé typy dědičnosti 	

Tabulka 2: Přehled typů SMA a jejich průvodních znaků (Nováková et al., 2006)

1.1.3 SMA I. typu (Morbus Werdnig-Hoffmann I, akutní infantilní forma)

SMA I. typu je těžká klinická forma, která zahrnuje 35% všech případů SMA. Ve 35% matky udávají snížené pohyby plodu v těhotenství. Obtíže jsou často patrné již při narození, nebo se začnou rozvíjet do 6 měsíců věku dítěte. V klinickém obraze je těžká, rychle progredující svalová slabost s převážně proximální lokalizací, hypotonie s hyporeflexií až areflexií. Děti nikdy nejsou schopny samostatného sedu. 95 % dětí umírá do 18 měsíců věku. Příčinou úmrtí bývají respirační insuficience (Haberlová & Hedvičáková, 2002, s. 181).

Dítě leží v charakteristické „žabí“ poloze, dolní končetiny jsou v abdukci a flexi v kyčelních a kolenních kloubech, laterální strany stehů se opírají o podložku. U některých novorozenců se během poporodní adaptace v souvislosti se svalovou hypotonií mohou objevit polykací a dýchací obtíže. Převážná většina dětí po porodu ale dýchá spontánně a je plně při vědomí. Pláč bývá mnohdy nápadně tichý. Slabost interkostálních svalů je viditelná jako vpadávající mezižeberní prostory zejména při pláči dítěte. Při posazování dítě obtížně drží hlavičku, přepadává dopředu na obličej, je

patrná kyfotická páteř. Při držení v axilách má tendenci vyšetřujícím proklouzávat. Někdy nacházíme různé ortopedické deformity na akrech končetin, většinou však jako projevy artrogrypózy ve spojení se SMA (Nováková et al., 2006).

1.1.4 SMA II. typu (Morbus Werdnig Hoffmann II, chronická infantilní forma)

SMA typ II je středně těžká klinická forma. Je to nejčastější forma všech SMA, udává se až 45%. Klinicky se začne projevovat do 18 měsíce věku periferním hypotonickým syndromem. Svalová slabost je ve většině případů symetrická, více se projevuje na pletencích dolních končetin. Často dochází k rozvoji svalových kontraktur, mohou být patrné i pseudohypertrofie lýtek. (Haberlová & Hedvičáková, 2002, s. 181). Bývá pozorován jemný tremor prstů. Postižené dítě se zpravidla naučí sedět, někdy dokáže samo i stát a udělat v roce pár prvních krůčků, ale samostatné chůze není nikdy schopno, záhy po té dochází k regresi dosaženého motorického vývoje, ke ztrátě vzpřimovacích schopností, stoje i lezení. U některých dětí může být potom progrese i po několik let velmi pomalá, jindy tomu bývá naopak a záhy se již v předškolním či v časném školním věku objevují svalové kontraktury s deformitami nohou (pedes equinovari) a později těžká kyfoskolióza, obvykle větší než u pacientů s progresivní Duchennovou svalovou dystrofií. Ke zlepšení stavu prakticky nedochází. Obtíže pomalu progredují, délka života je zkrácena na 20-40 let, ovšem předpokladem je trvalá kvalitní zdravotní i psychosociální péče (Nováková et al., 2006).

1.1.5 SMA III. typu (Morbus Kugelberg-Welander, juvenilní forma)

SMA typ III je lehká klinická forma, u asi 8 % všech SMA. Více se projevuje u chlapců, zatím z neznámých příčin. Klinicky se první obtíže projeví v 95 % mezi 1. až 3. rokem. Věk počátku potíží příliš neumožňuje předpovědět průběh onemocnění. Prvním příznakem je porucha chůze, která je daná oslabením proximálního svalstva dolních končetin. Oslabení je symetrické s pomalou progresí, které se šíří jak na distální svalstvo dolních končetin, tak na svaly horních končetin (Haberlová & Hedvičáková, 2002, s. 181). Děti nemohou běhat, skákat, činí jim potíže chůze do schodů, do kopce, později i vstávání ze země, podobně jako myopatům. Postupně se horší i hybnost horních končetin s predilekcí proximálně, klesá síla trupového svalstva a mezi 20. - 40. rokem se pacienti stávají imobilními, ovšem někdy to bývá i daleko dříve. Díky dlouhodobé schopnosti chůze nemívají však tito pacienti tak výraznou skoliózu ani

osteoporózu jako formy předchozí. Z hlavových nervů bývají postiženy pouze n. accessorius a n. hypoglossus. Děti se většinou dožívají dospělosti (Nováková et al., 2006).

1.1.6 SMA IV. typu (adultní forma)

U adultní formy SMA se první paretické příznaky zpravidla objevují až po 35. roce života. Progrese může být rychlá, takže je nutno myslet i na amyotrofickou laterální sklerózu (ALS), ale obvykle bývá velmi pomalá. Lze rozlišit několik typů podle predilekce obtíží. Distální spinální svalová atrofie se hlásí symetrickou distální slabostí horních nebo dolních končetin, takže je nutno diferenciatně diagnosticky zvažovat i možnost hereditární motorickosenzitivní neuropatie (HMSN 1, 2). Segmentální spinální atrofie bývá často asymetrická s predilekcí postižení buď proximální, nebo distální (peroneální typ SMA). Bulbární postižení chybí (Nováková et al., 2006).

1.1.7 Multidisciplinární péče

Do dnešního dne neexistuje kauzální terapie. Základem symptomatické péče je multidisciplinární přístup - spolupráce neurologa, rehabilitačního lékaře, fyzioterapeuta, ortopeda, protetika, pneumologa, genetika, sociálního pracovníka, speciálního pedagoga, psychologa a dalších. Velká pozornost je celosvětově věnována možnostem zmírnění těžkého fenotypu SMA pomocí genetické intervence. V roce 2007 mezinárodní komise sjednotila lékařské postupy a publikovala Standardy péče o pacienty s diagnózou SMA, který je základem péče i v České republice (dostupné na <http://www.dumrodin.cz/ke-stazeni-.html>).

Vhodná terapie s cílenou rehabilitací u pacientů s chronickými formami SMA preventivně snižuje míru postižení, zpomaluje progresi, prodlužuje délku života a zlepšuje i jeho kvalitu. Důležitým cílem při rehabilitaci je prevence narůstajících flekčních svalových kontraktur s následnými kloubními deformitami nohou (pedes equinovari), a to za pomoci každodenního protahování a polohování končetin, nejlépe po předchozím prohřátí, např. parafinem. Důležité je i včasné preventivní používání ortopedické obuvi nebo korekčních ortéz (varózní držení nohy, ulnární dukce ruky). Dále je nutno u sedícího pacienta myslet včas na prevenci skoliózy a deformity hrudníku. U SMA je nesmírně důležitá respirační fyzioterapie (RFT) jak z preventivního, tak i z léčebného hlediska.

Vybrané metody léčebné rehabilitace u SMA jsou podrobně popsány v bakalářské práci Petry Noskové (2011). Při volbě krátkodobého i dlouhodobého rehabilitačního programu zohledňujeme typ SMA, klinický a funkční stav jedince, dále jeho funkční rezervy, denní režim a věk. Stejně jako u všech ostatních neuromuskulárních onemocnění i u SMA hraje významnou roli unavitelnost organismu, kterou musí fyzioterapeut při plánování a průběhu terapie vždy respektovat.

Kromě péče medicínské je významná podpora rodin pacientů se SMA občanskými sdruženími i mezinárodními organizacemi. V České republice spolupracuje s rodinami občanské sdružené Kolpingova rodina Smečno. V roce 2011 byl založen republikový registr pacientů s diagnózou SMA, do kterého mohou vstupovat lékaři i pacienti.

1.1.8 Modifikovaná Hammersmithova funkční motorická škála

Originální Hammersmith funkční motorická škála (HFMS) byla modifikována, aby zajistila standardní měření funkčních schopností u nechodících jedinců se SMA II a III. typu Uplatnění našla hlavně jako jeden ze zkoumaných parametrů v dlouhodobých mezinárodních klinických studiích. Konkrétní pracovní postup i bodové ohodnocení jednotlivých úkonů jsou jasně dané. Kromě toho byl postup modifikován, aby minimalizoval změny poloh při provádění testů a snížil tím únavu a nepatřičnou psychickou zátěž během testování (Krosschell et al, 2006). MHFMS je běžně používaná k hodnocení hrubé motoriky nechodících dětí s SMA jako parametr v klinických studiích i v klinické praxi.

Na internetové adrese www.smaoutcomes.org jsou přístupné fotografie s počáteční a konečnou testovací pozicí a videa s průběhem pohybu a s přesným hodnocením jednotlivých motorických úkonů. Reliabilita a validita této škály (MHFMS) již byla zdokumentována.

Provedení testu lékařem nebo fyzioterapeutem je jednoduché a časově nenáročné, trvá cca 10-15 minut. Hodnotí se provedení 20 různých úkonů na třibodové stupnici (Příloha 3). Pacient získá 2 body za samostatně provedený úkon, 1 bod v případě provedení s asistencí a 0 v případě, že požadovaný pohyb neprovede ani s dopomocí vyšetřujícího. Celkové skóre může dosahovat od minima 0 do maxima 40 bodů. Všechny části testu musí být prováděny bez korzetu nebo ortéz (Vondráček et al., 2007, s. 255). MHFMS je nevyhovující pro funkční hodnocení těžkého motorického postižení (např. SMA I. typu).

1.2 Dýchání a spinální muskulární atrofie

1.2.1 Mechanika dýchání u zdravých jedinců

Dechová mechanika nezahrnuje pouze biomechanický model pohybu kostěných struktur hrudního koše, ale i pohyby plicní tkáně, hrudní stěny, pohyb bránice a dalších dýchacích svalů účastnících se na dýchání.

Při dýchání dochází k roztažení hrudníku i měkkých tkání hrudního koše všemi směry (kraniokaudální, laterolaterální, anteroposteriorní) (Zatloukal et al., 2011, s. 168). Žebra se při dýchání zdvihají, klesají a otáčejí kolem osy kostovertebrálních kloubů - osy jdoucí krčkem žebra. Průběh osy rotace se u horních a dolních žebor liší. Žebra dolního sektoru rotují kolem osy, která se přiklání k sagitální rovině, hrudník se tedy rozšiřuje laterolaterálně. Při klidném dýchání se nejprve aktivuje dolní hrudní (abdominální část pod apertura thoracis inferior), pak střední (Th6 - Th12) a nakonec horní hrudní sektor (C5 - Th5) (Dylevský, 2009, s. 92).

Dýchací svaly můžeme třídít podle různých hledisek: na svaly inspirační a expirační, hlavní a pomocné nebo podle anatomických skupin (Tabulka 3). Primárně mají na dechovém ději podíl hlavní dýchací svaly, dominantním představitelem je bránice. Nejdůležitější pro pohyb bránice je její souhra s břišními svaly (m.obliquus externus abdominis, m obliquus internus abdominis a m. transversus abdominis) (Zatloukal et al., 2011, s. 168). Kostální část bránice začíná cípatě či zubovitě na kostěných nebo chrupavčitých, případně kostěných i chrupavčitých částech kaudálních šesti žebor. Zde se prokládají s podobně cípatě inzerujícími snopci m. transversus abdominis. Tato vlákna se budou pravděpodobně významně podílet zejména na posturální funkci bránice, tak jako její krurální část (Dvořák & Holibka, 2006, s. 56). Kontrakce bránice zvětšuje tři rozměry hrudníku. Jednotlivé partie bránice se mohou aktivovat i izolovaně, čehož se běžně využívá ve fyzioterapii při lokálních poruchách plic nebo při skolióze (Dylevský, 2006, s. 94).

Dýchací pohyby slouží k ventilaci plic a současně mají vliv na posturální funkce a držení. Svaly považované výrazně za respirační se účastní také na posturální funkci, mění konfiguraci pohybových segmentů při dýchání (především páteře) a ovlivňují tím držení těla, můžeme je nazývat svaly respiračně-posturální (Véle, 2006, s. 229). Za normální situace je posturální a respirační funkce bránice v dynamické rovnováze (Zatloukal et al., 2011, s. 169).

Primární inspirační svaly:
bránice, mm. intercostales externi, mm. levator costarum
Auxiliární inspirační svaly:
mm. scaleni, mm. suprahyoidei et infrahyoidei, m. sternocleidomastoideus, mm. pectorales, m. serratus anterior, m. serratus posterior superior, m. latissimus dorsi (při abdukci paže), m. iliocostalis, m. erector spinae
Primárně expirační svaly:
mm. intercostales interni, m. transversus thoracis
Auxiliární expirační svaly:
břišní svaly (m. transversus abdominis, m. obliquus abdominis externus et internus, m. rectus abdominis), svaly pánevního dna, m. iliocostalis, m. erector spinae, m. serratus posterior inferior, m. quadratus lumborum

Tabulka 3: Přehled dýchacích svalů (Čihák, 2006; Dylevský, 2009, Věle, 2006)

Výdech je převážně pasivní proces, který je zajišťován pružností plicního vaziva a elasticitou hrudní stěny. Pokud vydechujeme bez odporu (např. otevřenými ústy), postačí pružnost všech dýchacích komponent a gravitační síla působící na vzpřímený trup. Při výdechu nosem se expirační svaly již mírně aktivují. Auxiliární expirační svaly se uplatňují při dýchání proti odporu. Obecně ale platí, že expirium je vzhledem k akumulaci energie elastickými strukturami hrudní stěny a plic u zdravého člověka méně energeticky náročné než inspirium a je spojován s podporou relaxace a uvolněním svalového napětí (Dylevský, 2009, s. 95).

Aktivní kontrakce expiračních svalů na konci výdechu protáhne vlákna bránice a změnou jejich výchozího postavení - délka - napětí - zlepší podmínky pro následnou kontrakci bránice. Pacienti s bronchiální obstrukcí nemohou tento nepřímý inspirační příspěvek expiračních svalů použít, protože je práce expiračních svalů využita k překonání zvýšeného odporu v dýchacích cestách. Aktivní kontrakci bránice při nádechu předchází pasivní nádech, kdy dojde k uvolnění naakumulované elastické energie z práce expiračních svalů, tato energie způsobí pokles intrathorakálního tlaku ještě před vlastní aktivací bránice (Kolář in Kolář et al., 2009, s. 256).

1.2.2 Patofyziologie dýchání u spinální muskulární atrofie

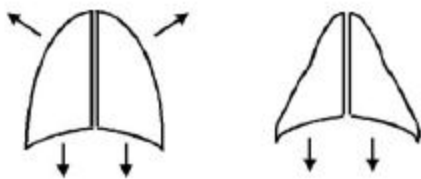
Na dýchání má příznivý vliv fyziologický psychomotorický vývoj dítěte. Rozvíjením svalových souher dochází k postupné změně dechových pohybů - povrchní svalově nekoordinované dýchání přechází ve svalově koordinované dýchání s rozvojem kostálního dýchání s využitím svalových souher zejména břišní stěny, pánevního dna a bránice. Správná aktivace, koordinace a regulace svalových souher závisí na dozrávání centrálního nervového systému (CNS). Tyto svalové souhry zajistí nejen fyziologické dechové pohyby, ale i fyziologický vývoj motoriky člověka (Ošťádal et al, 2008, s. 23). U dětí se SMA vzniká poškození funkce plic sekundárně jako komplikace neurologického onemocnění, které se v závislosti na typu SMA projeví nejpozději do 3. roku dítěte, pokud se nejedná o adultní formu. Už v průběhu psychomotorického vývoje se mohou manifestovat patofyziologické posturálně-respirační funkce dýchacích svalů. Oslabené dýchací svaly nebudou mít správnou dechovou, ale ani posturální funkci.

Atrofující a denervované svaly nemohou plnit funkci mechanické pumpy dýchání. Ventilační parametry dětí jsou velmi nízké a snaha o jejich zlepšení je provázena rychle nastupující únavou a vyčerpáním dechových svalů. Síla inspiračních svalů je nízká a svalová rezerva pro výdech, potřebná například pro kašel, je také nízká. Hypoventilace je příčinou stagnace sekrece v dýchacích cestách. Jedinci se vyznačují patologicky změněným dechovým stereotypem, který formuje a prohlubuje výskyt respiračních komplikací. Většinou převažuje určitý typ mechanismu, záleží na mnoha faktorech. K významným patří např. typ hrudníku, poloha těla, aktivace svalů a jejich napětí. U zdravého člověka probíhá dýchání velmi ekonomicky a úsporně (Smolíková & Máček, 2010, s. 148).

Respirační funkce u SMA ovlivňuje velmi slabé zapojení mezižebních svalů a relativně silnější zapojení bránice, která vykonává funkci hlavního svalu při dýchání u dětí se SMA typu I a II. Díky formativnímu vlivu dýchacích svalů na hrudní koš a plíce v dětském věku nacházíme u dětí se SMA často tzv. zvonovitý hrudník. Ten je vzhledem k dominantní práci bránice rozšířen v oblasti dolní hrudní apertury. Naopak inaktivita mezižebních svalů způsobuje omezený vývoj hrudníku v horní a střední části (Obrázek 1). Další častou deformitou hrudníku je pectus excavatum. Vpadlé sternum je společně s aktivitou bránice vtahováno do hrudního koše (Schroth, 2009).

Rigidní a těžko pohyblivý hrudník je hlavní překážkou volného dýchání. Omezení pohybu hrudníku je způsobeno patologickými změnami dýchacích svalů,

poklesem svalové síly a ztrátou elasticity plicní tkáně. Hrudník přetrvává v inspiračním postavení a délka výdechu se postupně zkracuje (Smolíková & Máček, 2009, s. 48).



Obrázek 1: Nefyziologický vývoj plic a hrudníku:
vlevo - zdravé plice vpravo - zvonovité plice pacienta SMA (Schroth, 2009, s. 245)

Pro SMA je typické tzv. „břišní dýchání“, kdy nedochází ke zvětšování rozměrů hrudního koše, ale převažuje dýchání do břicha. Malé plicní objemy jsou kompenzovány zvýšenou dechovou frekvencí. Často se objevuje paradoxní dýchání.

Následkem oslabení dýchacích svalů, které zabraňují fyziologické expanzi a clearance plic, dochází k postupnému poklesu dechových objemů. Poruchu plic označujeme jako restriktivní.

1.2.3 Změny ventilačních parametrů u spinální muskulární atrofie

Respirační funkce se progresivně během let zhoršují u všech typů SMA. Ioos et al. (2004) prokázali jasnou korelaci mezi snižováním pohybových funkcí a snižováním dechových funkcí. Nejčastější změnou bývá pokles maximálních inspiračních a expiračních tlaků (P_Imax, P_Emax) spojený se selháváním inspiračních a expiračních svalů. Dle typu SMA může progresivně klesat inspirační kapacita. Není možná efektivní kontrola ventilace, vzniká generalizovaná alveolární hypoventilace s globální respirační insuficiencí (klesne-li inspirační vitální kapacita asi na třetinu náležité hodnoty) (Kandus & Satinská, 2001, s. 105). Pokles inspirační kapacity koleruje s oslabením inspiračních svalů. Během fáze růstu se zvyšuje i vitální kapacita plic (VC). Plató fáze dosahuje kolem 10 až 12 let u dětí s DMD (u dětí se SMA záleží na typu onemocnění), po dosažení maximální hodnoty VC plic dochází k jejímu postupnému snižování, které je ještě umocněno deformitami skeletu. VC je dobrým parametrem progresu onemocnění zahrnující celý respirační systém společně s funkcí dýchacích svalů, hrudníku a plicní poddajnosti (Koessler et al., 2001, s. 766). Dalšími sníženými parametry jsou celková plicní kapacita (TLC) a expirační rezervní objem (ERV). Reziiduální objem (RV) může být zvýšen v případě, kdy jsou dýchací svaly příliš slabé, aby mohly vydechnout vzduch z plic. Usilovné výdechové parametry jsou snižené.

Poměr mezi FEV1 a usilovnou vitální kapacitou (FVC) jen normální nebo zvýšen (Howard & Panitch, 2009).

Spirometrické křivky průtok-objem bývají nedokončené (vyčerpání expiračních svalů, nekoordinující kontrakce bránice, předčasný nádech a další), nemají typický vrchol v expirační části (nemožnost maximálního expiračního úsilí) a vypadají jako křivky špatně spolupracujících pacientů. Maximální volní ventilace (MVV) je všeobecným ukazatelem neuromuskulární funkce. Je téměř tak citlivá jako maximální respirační tlaky a někdy i citlivější než spirometrie samotná, ale na začátku onemocnění je méně vyjádřena. Pokles MVV odraží progresi onemocnění. Funkční reziduální kapacita (FRC) se nemění, dokud nejsou změny poddajnosti plic a hrudní stěny velké. Čím slabší je pacient, tím vyšší je RV (Kandus & Satinská, 2001, s. 106).

1.2.4 Dechové obtíže pacientů se spinální muskulární atrofií

Jedinci se SMA netrpí primárním respiračním onemocněním, ale oslabení dýchacích svalů vede ke vzniku častých zánětů dýchacích cest, které vyžadují zvýšenou pozornost ze strany rodičů i lékařů z důvodu snížené schopnosti hygieny dýchacích cest u těchto dětí. Funkce respiračního systému bývá často výrazně porušena a podílí se spolu s ostatními faktory na zvýšené morbiditě a mortalitě pacientů. Včasná diagnóza a léčba ventilační či respirační insuficience je pro výsledný stav nemocného klíčová.

Nejčastější respirační problémy u dětí se SMA:

- nefyziologický vývoj plic a hrudníku
- snížená schopnost hygieny dýchacích cest
- opakované respirační infekce zhoršující svalovou slabost
- hypoventilace během spánku
- poruchy polykání s rizikem aspirace

Mezi hlavní příčiny respirační insuficience patří snížení alveolární ventilace, redukce funkčního plicního parenchymu, porucha alveolokapilární membrány či změna poměru ventilace a perfuze.

SMA mají vysokou predispozici ke vzniku zánětlivých plicních komplikací. Mezi nejčastější důvody patří zhoršená možnost odkašlávání, větší riziko aspirace a inaktivita. Podle Howard & Panitch (2009) vyžaduje normální kašel inspirační úsilí 60 - 90% z TLC, které je následováno uzavřením glottis. Při samotném kašli dojde

k otevření glottis a expulzi vzduchu plic s vysokou průtokovou rychlostí. Pacienti, kteří nedokáží tento tlak vyvinout nebo zkoordinovat výdech a otevření glottis, jsou v ohrožení recidivujících pneumonií.

Nejčastějšími příčinami bronchopneumonie u SMA jsou nozokomiální infekce, většinou bakteriálního původu. Klinický výsledek je výrazně lepší, čím dříve plicní zánět zjistíme a adekvátně léčíme. Bez otálení nasazujeme antibiotika v dostatečné dávce, zprvu většinou širokospektrá ve snaze postihnout nejběžnější patogeny. Po zjištění výsledků kultivačních nálezů měníme terapii cíleně dle citlivosti vyvolávajícího agens (Vondráčková & Šonková, 2007, s. 14).

Převážně u jedinců se SMA 1. typu se vyvíjí i slabost bulbárních svalů se zvýšeným rizikem dysfagie a aspirace. Během nachlazení potřebuje většina dětí 1. typu dodatečnou podporu dýchání. 1. typ SMA je nejčastěji indikován k celodenní podpoře dýchání s nebo bez tracheostomální trubice (Howard & Panitch, 2009).

Nutností jsou pravidelné návštěvy u pneumologa (alespoň jednou ročně), který by měl v průběhu času hodnotit klinický vývoj funkcí respiračního systému. Při předpokládaném ventilačním selhání monitorujeme vitální funkce (krevní tlak, EKG, pulsní oxymetrie, případně kapnometrie), v indikovaných případech měříme vitální kapacitu (VC).

1.2.5 Změny dýchání při deformacích hrudníku, páteře a pánve

Novorozenec má kuželovitý tvar hrudníku s téměř kruhovitým tvarem průřezu. Tvarově se dětský hrudník začíná podobat dospělému mezi 6. - 8. rokem. V dospělosti je hrudník charakterizován výrazným předozadním oploštěním, svěšenými žebry a úzkými mezižebními prostory. Tento typ hrudníku se vyznačuje značnými dechovými exkurzemi při nádechu a výdechu a poměrně dobrou ventilační výkonností (Dylevský, 2009, s. 91).

Dýchací svaly mají v období růstu značný formativní vliv na hrudní koš. Oslabení mezižebních svalů a dominantní funkce bránice formuje hrudník u dětí se SMA do „zvonovitého tvaru“, který je rozšířen v oblasti dolní hrudní apertury (Obrázek 1). Další častou deformitou hrudníku je pectus excavatum. Vpadlé sternum je společně s aktivitou bránice vtahováno do hrudního koše (Schroth, 2009, s. 246 - 248). U zdeformovaných hrudníků se dýchací svaly, které jsou již primárně oslabené, nemohou plně uplatnit při ventilaci i z důvodu změny výchozího biomechanického nastavení.

Další deformitou, kterou často vidáme u pacientů se SMA je výrazné kyfoskoliotické zakřivení páteře (Obrázek 2). U kyfoskoliózy je přítomný tuhý hrudník s malými plícemi, mechanika dýchání je abnormální, poddajnost hrudní stěny je snižena, dýchání je mělké a rychlé. Usilovně ventilován je spíše mrtvý prostor než alveolární oblast (Kandus & Satinská, 2001, s. 89). Zároveň dochází k nerovnoměrné distribuci vdechovaného vzduchu a změně poměru ventilace - perfuze. V konečných důsledcích může dojít až ke vzniku plicní hypertenze a přetížení pravého srdce (Smolíková & Máček, 2010, s. 36). U těžkých případů vpáčeného hrudníku bývá vyjádřena restriktivní porucha plicní ventilace. Plicní objemy a dechové rezervy jsou vždy výrazně sníženy. Časté exacerbace pravidelně přítomné vleklé bronchitidy vyvolávají vedle výraznější obstrukční poruchy plicní ventilace i globální respirační insuficienci (Kandus & Satinská, 2001, s. 89 - 91). Z důvodu těžkých deformit hrudníku a páteře vyžaduje fyzioterapie přísně individuální přístup.



Obrázek 2: 10letý pacient, SMA 2. typu, kyfoskolióza (Spiegel, 2005)

1.3 Vyšetření dýchání, dýchacích svalů a pružnosti hrudníku

Mezi základní vyšetřovací metody patří spirometrické vyšetření se zhodnocením statických a dynamických ventilačních parametrů. Pulzní oxymetrií zjišťujeme saturaci hemoglobinu kyslíkem. Pro další podrobnější nálezy může být využita celá řada rozšířených vyšetřovacích metod (např. celotělová pletysmografie; skiagram hrudníku; spiroergometrie; nádechové a výdechové tlaky v dutině ústní, nosní a hrudní; povrchová polyelektromyografie), tyto metody nebudou v následujícím textu

charakterizovány. Pro účely diplomové práce podrobně popíšeme běžně využívané metody k hodnocení funkcí plic a hrudníku, vhodné i pro účely ambulantního zařízení.

1.3.1 Vyšetření dechové mechaniky

Nejjednodušším vyšetřením dechové mechaniky je aspekční hodnocení stereotypu dýchání se zaměřením na „timing“ a zapojování svalů v rámci klidového a prohloubeného dýchání v různých polohách těla. Vyšetření doplňujeme o palpační hodnocení dechových pohybů (Lewit, 2003, s. 142).

1.3.2 Vyšetření síly a vytrvalosti dýchacích svalů

Svalovou sílu dýchacích svalů můžeme hodnotit pomocí vyšetření maximálních inspiračních (P_Imax) a expiračních (P_Emax) ústních tlaků. Tato technika patří mezi nejčastěji používané neinvazivní vyšetření síly dýchacích svalů. Další využití testování P_Imax a P_Emax nacházíme při stanovování velikosti odporu pro dýchání s dechovými pomůckami a při posuzování efektu léčby (Neumannová & Zatloukal, 2011, s. 189). Tlaky v dutině ústní měříme prostřednictvím oronazální masky, kdy pacient vyvíjí maximální inspirační a expirační úsilí proti záklopce, uzavřené u úst. U onemocnění a stavů spojených s únavou dýchacích svalů bývají P_Imax a P_Emax často sniženy (Kandus & Satinská, 2001, s. 53; Fiksa et al., 2003, s. 253).

Fiksa et al. (2003, s. 256): „Metody měření inspiračních tlaků vykazují pokles již u lehčích postižení, jsou tedy senzitivnější již v počátcích onemocnění.“ Fiksa et al. (2003) dále prokázali, že FVC není pro hodnocení síly dýchacích svalů příliš sensitivní u pacientů s lehkým postižením. Hodnota FVC signifikantně klesá pouze tehdy, když je síla dýchacích svalů redukována asi na polovinu. Dále se potvrdilo, že u pacientů v pokročilém stupni nervosvalového onemocnění existují velmi těsné korelace mezi měřením FVC a inspiračního tlaku v dutině ústní (P_Imax).

Koessler et al. (2001) použili pro hodnocení svalové vytrvalosti u pacientů s nervosvalovým onemocněním 12ti-sekundovou maximální usilovnou ventilaci (12sMMV), zaznamenanou spirometrem. Kandus & Satinská (2001, s. 26): „Pacient dýchá maximálním dechovým objemem při maximální frekvenci, obvykle 12-15 sekund. Neúměrně snížená hodnota u spolupracujícího pacienta vede k podezření na nervosvalovou slabost. U pacientů se závažnější nervosvalovou poruchou může být omezení ventilačních rezerv jedinou prokazatelnou funkční poruchou. Vyšetření je však velmi závislé na spolupráci pacienta.“

1.3.3 Pulzní oxymetrie

Pulzní oxymetrie je neinvazivní metoda měření saturace hemoglobinu kyslíkem. Čidlo je umístěné nad kapilárou nejčastěji v oblasti ušního lalůčku nebo prstu. Pokles saturace pod 92% je indikací k laboratorní analýze krevních plynů a parametrů acidobazické rovnováhy (Kandus & Satinská, 2001, s. 42). Schroth (2009) udává hodnotu saturace 92% jako indikaci k neinvazivní ventilaci (NIV).

Kontrolní měření saturace krve kyslíkem informuje o úspěšnosti drenáže dýchacích cest a průběhu ventilace. Hodnoty mají objektivní výpovědní hodnotu o toleranci cvičební zátěže v průběhu cvičební lekce.

Sledování saturace hemoglobinem pulzní oxymetrií by mělo být standardem, prokazatelně snižuje morbiditu pacientů (Vondráčková & Šonková, 2007, s. 13). Prstový pulzní oxymetr může být vhodnou pomůckou pro kontrolu saturace kyslíku v krvi při domácím ošetřování.

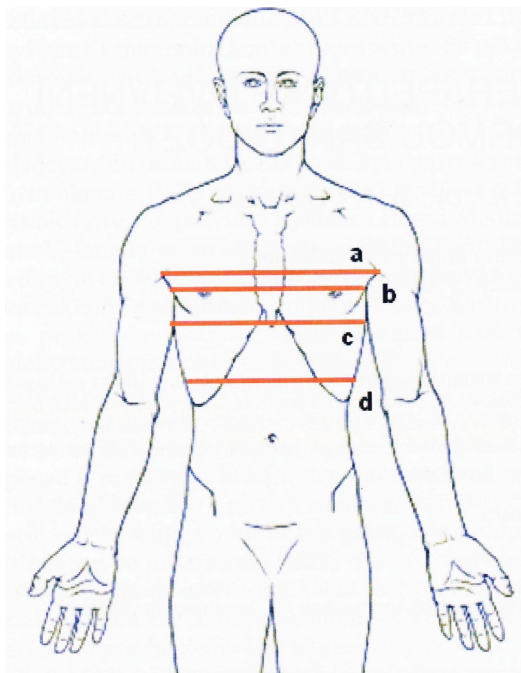
1.3.4 Pružnost hrudníku

Objektivní metodou vyšetření rozvíjení hrudníku v anteroposteriorním a laterolaterálním směru je měření kaliperem na úrovni processus xiphoideus nebo cirkumferenciálně v různých úrovních hrudníku pomocí páskového metru (Zatloukal et al., 2011, s. 167).

Výška přiložení páskového metru je standardně udávána na úroveň čtvrtého mezižebří a processus xiphoideus. Pro cílenější hodnocení pohybů horní části hrudníku je však možné měřit rozvíjení v úrovni axil a pro hodnocení pohybu dolní části hrudníku na úrovni poloviny vzdálenosti mezi body processus xiphoideus a umbilicus (Obrázek 3). Cirkumferenciální vyšetření má vysokou inter- i intra- personální validitu při opakovaném měření, a je tedy spolehlivým testem pro hodnocení míry rozvíjení hrudníku nejen lékařem, ale i fyzioterapeutem (Bockenbauer et al., 2007, s. 195).

Pružnost hrudníku v předem definované oblasti zjišťujeme měřením rozdílem hodnot mezi maximálním nádechem a výdechem. Hodnoty rozdílu menší než 2,5 cm svědčí pro snížené rozvíjení hrudníku (Neumannová & Zatloukal, 2011, s. 189).

Tato metoda je levná, neinvazivní, jednoduchá a vhodná k porovnávání výsledků progresu nemoci nebo úspěšnosti terapie. Hodnocení pružnosti hrudníku využíváme u ankylozující spondylitidy, astma bronchiale, chronické obstrukční plicní nemoci, hrudní skoliózy, pooperačních stavů a u nervosvalových onemocnění.



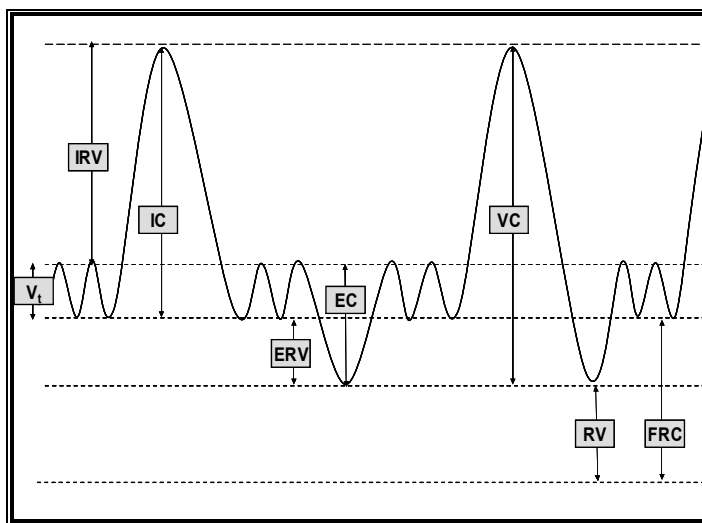
Obrázek 3: Hodnocení rozvíjení hrudníku: a) na úrovni axil, b) mezosternální, c) xiphosternální, d) polovina vzdálenosti umbilicus-proc.xiphoideus (Zatloukal et al., 2011)

1.4 Funkční vyšetření plic

Metody funkčního vyšetřování plic slouží k diagnostice a ke sledování poruch dechových funkcí. Tyto metody podávají orientační výsledky, určí přítomnost či nepřítomnost poruchy. Kvantitativně vyjádří stupeň obstrukční poruchy a podezření na poruchu restriktivní. Kontraindikací základních vyšetřovacích metod je akutní onemocnění respiračního traktu, celkový těžký stav pacienta a neschopnost spolupracovat při vyšetření. Vyšetření musí být prováděna standardizovanými postupy a kvalifikovaným personálem (Kandus & Satinská, 2001, s. 19). Spirometrie je základní metodou ve vyšetřování plicních funkcí. Vyšetření se provádí vsedě ve vzpřímené poloze. Náustek se vkládá mezi zuby a je držen rty, nutný je nosní klip. Vyšetření se provádí opakovaně, za validní hodnoty se považují nejlepší ze tří technicky dobrých manévřů (Palatka, 2006). Naměřené objemy a kapacity dělíme na statické a dynamické.

1.4.1 Statické ventilační parametry

Pacient je během vyšetření statických parametrů instruován pouze ohledně hloubky dýchání, tedy zda má provádět klidový nebo co nejhlubší nádech nebo výdech, bez požadavku na rychlost. Naměřené parametry jsou zaznamenány do tzv. spirometrické křivky neboli spirogramu, který v souřadnicovém systému vyjadřuje závislost změny objemu v čase (Tabulka 2). Ze spirogramu stanovujeme dechový objem (VT), expirační a inspirační rezervní objem (ERV a IRV), vitální a inspirační kapacitu (VC a IC), eventuálně dechovou frekvenci (df), maximální minutovou ventilaci (MVV) či reziduální objem (RV) (Palatka, 2006).



Tabulka 4: Statické ventilační parametry (Palatka, 2006)

1.4.2 Dynamické ventilační parametry

Zjišťujeme základní dynamické ventilační parametry, a také hodnoty výdechových rychlostí (průtoků). Grafické znázornění v souřadnicovém systému vyjadřuje vztah mezi průtokem vzduchu dýchacími cestami a objemem usilovně vydechnutého a nadechnutého vzduchu. Spirometrické vyšetření dynamických parametrů má zkrácený název křivka průtok-objem (Kandus & Satinská, 2001, s. 23).

Hodnotíme následující parametry: usilovná vitální kapacita (FVC); usilovně vydechnutý objem za první sekundu (FEV1); vrcholový výdechový průtok (PEF); maximální výdechové průtoky (rychlosti) na různých úrovních FVC (MEF nejčastěji na 75%, 50% a 25% FVC); maximální průtok dosažený na vrcholu nádechu (MIF), Tiffeneauův index (FEV1/VC).

1.4.3 Klinické hodnocení výsledků vyšetření funkce plic

Vyšetřené parametry srovnáváme s hodnotami náležitými (referenčními). Posuzování hodnot se děje pomocí tabulek zohledňujících věk, hmotnost, výšku a pohlaví vyšetřovaného jedince. Naměřené hodnoty jsou také uváděny v procentech normy. Jako lehkou poruchu posuzujeme výsledky v rozmezí 75 - 90% hodnoty normy, hodnoty mezi 60 - 74 % normy jako střední poruchu a hodnoty nižší než 60% za poruchu těžkou (Ošřádal et al., 2008, s. 11).

Kromě konstitučních faktorů se na získaných výsledcích projevuje i úroveň spolupráce nemocného. Při nedostatečné snaze nemocného dochází ke zkreslení především těch parametrů, které jsou závislé na vyvinutém volním úsilí nemocného, zejména hodnot VC a FEV1 (Salajka, 1996, s. 25). Opakováním vyšetření u téhož pacienta odstraníme rovněž některé interpretační nejasnosti způsobené variabilitou u jednoho subjektu v čase. Je žádoucí u konkrétního jedince porovnávat výsledky získané stejným měřicím přístrojem. Samozřejmostí je standardní provedení testů (Kandus & Satinská, 2001, s. 56).

Převaha patologických statických hodnot svědčí pro plicní emfyzém, zatímco převaha zhoršených dynamických parametrů je charakteristická pro bronchiální obstrukci (Ošřádal et al., 2008, s. 12).

1.5 Respirační komplikace ve spánku

Jako první se slabost dýchacích svalů projeví během spánku. Noční porucha tak většinou předchází nástupu denní dechové nedostatečnosti. Poruchy dýchání ve spánku se vyskytují až u 50% pacientů s nervosvalovými chorobami, v případě SMA především u I. a II. typu (Wang et al., 2007, s. 1035). Pacienti si sami na poruchy spánku většinou nestěžují, proto je nutností aktivní přístup lékaře v diagnostice a také seznámení pacienta s možnými příznaky vznikající dechové nedostatečnosti (Příhodová & Kemlink, 2011, s. 30).

Arens & Muzumdar (2010) uvádí důvody, proč se porucha dýchání projevuje nejdříve právě ve spánku. Spánek je stav, při kterém přirozeně dochází k hypotonii až atonii. Pacienti s nervosvalovým onemocněním trpí svalovou hypotonií již během dne. V bdělém stavu však může být tonus dýchacích svalů ještě dostatečný k udržení přiměřeného dýchání. Během spánku je omezen podíl mezižeberních svalů na dýchání a nezapojují se pomocné dýchací svaly, které pomáhají kompenzovat ventilační poruchu

během dne. Dýchání ve spánku zajišťuje tedy především bránice, nejvíce se její slabost projeví v paradoxní (REM) fázi spánku. Šonka (2004, s. 234 - 235) dodává: „Vlivem polohy vleže klesá funkční kapacita plic a zhoršuje se výměna krevních plynů. Během spánku se také mění citlivost chemoreceptorů v mozgovém kmeni. Tyto receptory podle parciálního tlaku oxidu uhličitého (PaCO_2) v krvi zprostředkují impulzy k dýchání. Zejména během REM spánku jejich citlivost klesá.“

1.5.1 Příznaky a důsledky poruchy dýchání ve spánku

Pacienti často špatně snášejí polohu vleže a vyžadují během noci častější polohování. Pacienti se spánkovou apnoe často chrápou. Chrápání bývá přerušováno zástavami dechu nebo změlením dýchání. Snaha o obnovení dýchání při apnoe se projevuje lapáním po dechu, zatahováním mezižebních prostor a nadbříšku. Toto úsilí dýchacích svalů vede ke krátké probouzecí reakci, při níž se díky aktivaci hltanových svalů dýchací cesty opět otevřou (někdy s krátkým zachrčením). Opakovaná probuzení si většinou pacient neuvědomuje, ale výrazně narušují kvalitu spánku s důsledkem řady denních příznaků (Příhodová & Kemlink, 2011, s. 32).

Počáteční příznaky dechové insuficience mohou být mírné nebo nespecifické a je nutné se na ně cíleně soustředit. Patří mezi ně únava a ospalost přes den, potíže se spánkem jako špatné usínání, obrácený spánkový režim, divoké noční sny, ranní bolesti hlavy, úzkost až depresivita, tachypnoe, dyspnoe - zpočátku ponámahová nebo v poloze vleže, snížení chuti k jídlu a snížení hmotnosti, viditelné zapojování pomocných dýchacích svalů, opakující se infekce horních cest dýchacích (Danielová in Kolář et al., s. 377).

Stupeň noční hypoxémie a hyperkapnie má důležitou roli v rozvoji chronického respiračního selhání. Hyperkapnie zhoršuje činnost kosterního svalstva a přispívá k jeho zvýšené unavitelnosti a slabosti, zhoršuje také funkci srdečního svalu, podílí se na rozvoji srdečního selhání a arytmie (Příhodová & Kemlink, 2011, s. 32).

K přesné diagnostice poruchy dýchání ve spánku slouží noční polysomnografie. Názory na to, které příznaky, dechové hodnoty a hodnoty krevních plynů signalizují počínající poruchu dýchání, nejsou zatím jednotné (Arens & Muzumdar, 2010, s. 27), proto je ideální provádět pravidelné noční polysomnografické vyšetření u rizikových pacientů s nervosvalovým onemocněním jedenkrát ročně, aby se projevy noční hypoventilace zachytily co nejdříve (Wang et al., 2007, s. 1036).

1.5.2 Terapie poruch dýchání ve spánku

U pacientů s nervosvalovým onemocněním spočívá terapie spánkové apnoe a hypoventilace v neinvazivní noční ventilaci. Obecně se pro léčbu apnoe používá léčba trvalým pozitivním přetlakem v HCD (Continuous Positive Airway Pressure, CPAP). U pacientů s nervosvalovým onemocněním upřednostňujeme léčbu dvojúrovňovým přetlakem v dýchacích cestách (Bilevel Positive Airway Pressure, BiPAP), protože v případě CPAP mohou mít potíže s vydechnutím proti relativně vysokému tlaku z důvodu slabosti respiračních svalů. V případě BiPAP udržuje přístroj pozitivní tlak při nádechu, ale při výdechu tlak klesá a umožní tak pacientovi snadnější vydechnutí (Schroth, 2009, s. 247). Součástí přístroje je nosní maska, vlastní přístroj a někdy i zvlhčovač. Při nočním polysomnografickém vyšetření se většinou provádí nastavení optimálního tlaku na přístroji, kontroly probíhají vždy po půl roce. Léčba je většinou snášena velmi dobře, komplikacemi může být unikání vzduchu mimo masku a dráždění očních spojivek, otlaky, vysušování sliznice dýchacích cest nebo polykání vzduchu a jeho hromadění v žaludku. U dětí je také nutné pravidelně kontrolovat velikost masky vzhledem k růstu obličeje (Příhodová & Kemlink, 2011, s. 34).

Při progresi slabosti dýchacích svalů se prodlužuje ventilační podpora do denní doby (Schroth, 2009, s. 247). Neinvazivní plicní ventilace (NIV) má jednoznačně přednost před invazivními metodami. Výhodou je jednoduchost připojení k ventilačnímu systému, minimální ovlivnění kvality života nemocných a zachování funkce horních cest dýchacích (HCD) (Příhodová & Kemlink, 2011, s. 35).

Pokročilou léčbou dechového selhání je invazivní ventilace, která vyžaduje tracheostomii a používání domácích ventilátorů a výrazně ovlivňuje kvalitu života nemocných. Indikace k invazivní ventilaci jsou: obtížná hygiena dýchacích cest a hromadění hlenů; potíže s polykáním; aspirace potravy a opakované pneumonie; NIV nutná více než 20 hodin denně nebo nevedla ke zlepšení respiračního selhání (Schroth, 2009, s. 248). V praxi je ventilační podpora aplikována po zvážení celé řady faktorů, které se týkají pacientova fyzického a psychického stavu i jeho rodinného zázemí (Fiksa et al., 2003, s. 257).

1.5.3 Neinvazivní plicní ventilace

Léčba pomocí NIV zlepšuje kvalitu života nemocného, oddaluje rozvoj chronického respiračního selhání a může tak prodlužovat délku života (Ioons et al, 2004; Příhodová & Kemlink, 2011, s. 30).

Při nutnosti podpory dýchání dítěte volíme mezi neinvazivní nebo invazivní plicní ventilací. Cílem NIV je snížit dechovou práci, zlepšit nebo stabilizovat výměnu dýchacích plynů, optimalizovat pacientův dechový komfort a předejít intubaci. K dlouhodobým cílům NIV patří zlepšení kvality a trvání spánku, maximalizace kvality života, zlepšení funkčního stavu jedince, prodloužení života a zmírnění únavy. Nevýhodou může být dráždění kůže a nekomfortnost. NIV je aplikována ve formě masky nebo nasální sondy (Schroth, 2009).

Indikace k domácí NIV zahrnují hypoventilaci, snížení pO₂ a zvýšení pCO₂ nebo spánková apnoe. Dalšími důvody k zahájení NIV může být respirační selhávání během respirační infekce, opakující se pneumonie, atelektázy, pooperační péče, markantní deformity hrudníku. Prakticky všechny děti s SMA I. typu by měly být indikovány k noční NIV od raného věku (; Ioons et al. 2004, Schroth, 2009).

Simonds et al. (2000), MacDuff et al (2003), Ioons et al. (2004) a Ishikawa et Bach (2010) dokázali jasnou souvislost s používáním NIV a délkou života dětí s SMA. NIV může zlepšit vývoj deformit hrudníku a plic a potenciálně i plicní funkce, jak publikovali Bach et Bianchi (2003).

1.6 Plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie u pacientů s SMA

U pacientů s nervosvalovým onemocněním se často setkáváme s poklesem funkčních schopností dýchacího systému přinášejících řadu komplikací, které v konečném důsledku mohou vést ke snížení kvality života nemocného. Největší vliv na omezení respiračních funkcí mají oslabené dýchací svaly spolu s deformitami hrudníku a páteře. Společnou snahou fyzioterapeutů a rodičů by mělo být využití technik respirační fyzioterapie (RFT) s cílem zvýšení síly dýchacích svalů a eliminace či minimalizace komplikací spojených s jejich oslabením.

Plicní rehabilitace je individuálně stanovený multidisciplinární program péče o pacienty s chronickou respirační poruchou směřující k optimalizaci fyzické a sociální výkonnosti (Zdařilová et al., 2005, s. 267). U neuromuskulárních onemocnění není primárně postižen respirační systém. Porucha mechaniky dýchání jako motorické funkce má sekundárně vliv na respirační a posturální funkce. Vhodně zvolenou terapií můžeme pomocí technik RFT u pacientů s SMA posturální i dechové funkce zlepšit a dosáhnout požadovaných cílů RFT (kapitola 1.6.1).

Je důležité si uvědomit, že dýchání je jediná autonomní funkce, kterou lze ovlivnit vůlí. Prvky plicní rehabilitace a RFT by neměly být aplikovány v rehabilitační praxi pouze u pacientů s onemocněním nebo poruchou v dýchacím systému, ale i u ostatních onemocnění spojených s patologickým stereotypem dýchání (Ošřádal et al., 2008, s. 37).

Pokroky v terapeutických postupech v rámci pediatrie dnes umožňuje přežít i dětem se SMA, které se dříve nedoživaly dlouhého věku, a téma zlepšení kvality života těchto jedinců bude stále aktuálnější. RFT je u dětí s neuromuskulární poruchou často zanedbávaným prvkem ve fyzioterapii, i přes prokazatelné účinky v prevenci a terapii respiračních komplikací. Fyzioterapeuti nemají dostatečné povědomí o široké škále technik RFT, které lze u jedinců se SMA bezpečně aplikovat nebo se bojí svalového přetížení během práce s dýchacími svaly.

Cílem této části diplomové práce je informovat o možnostech využití technik RFT u pacientů s SMA spolu s objasněním základních principů doporučených metod. Speciální část je věnována přístupům RFT během akutního infekčního onemocnění respiračního systému. Podrobněji se zmiňujeme o zásadním preventivním vlivu dechového tréninku s instrumentálními technikami, který je většinou ve stínu ostatních

technik RFT. Mimořádnou kapitolu věnujeme technikám RFT u novorozenců, kojenců a batolat se SMA.

1.6.1 Metodické postupy respirační fyzioterapie

RFT je systém dechové rehabilitace, při kterém mají specificky provedené postupy přímý léčebný význam a zároveň plní funkci sekundární prevence. Je indikována jako léčebná metoda reagující na individuální problémy nemocného. Jednotlivé dechové techniky, jejichž účinnost je ověřena EBM, lze aplikovat u nemocných všech věkových kategorií, aktivně spolupracujících i u pacientů neschopných spolupráce (Smolíková & Máček, 2010, s. 8, 41).

Cíle respirační fyzioterapie (Smolíková & Máček, 2010, s. 41; Ošťádal et al., 2008, s. 22):

- snížení bronchiální obstrukce
- zlepšení průchodnosti dýchacích cest
- zlepšení ventilačních parametrů
- prevence zhoršování funkce plic
- zvýšení fyzické zdatnosti
- dosažení a udržení optimálního pocitu zdraví
- ovlivnění mobility hrudníku
- snížení sympatické aktivity

Fyzioterapeutický postup je stanoven na základě kineziologického vyšetření. Při vyšetření se zaměřujeme na mechaniku dýchání, vliv odchylek dýchání na pohybový systém, tělesné deformity a funkční schopnosti jedince. Každý nemocný by měl mít individuální cvičební program vedený zkušeným fyzioterapeutem.

Pro efektivní vedení respirační péče u pacientů se SMA je klíčová spolupráce s rodinou dítěte. Je třeba rodinu seznámit s možnostmi RFT a jejich pozitivy ve prospěch dítěte. Spolupracující člen rodiny by měl být zaučen ve správném provádění technik respirační fyzioterapie společně s udáním konkrétních cílů, kterých chce společně s fyzioterapeutem dosáhnout (Schroth, 2009, s. 246).

1.6.2 Korekční fyzioterapie posturálního systému

Pro aplikaci technik plicní rehabilitace a RFT je důležité nastavení výchozí polohy trupu a končetin (postura) do nejvýhodnější pozice pro dýchání. Zvolením vhodné polohy startujeme proprioceptivní a exteroceptivní aferenci, která automaticky vyvolá dechovou reakci. Směrodatná je vždy dechová tolerance pacienta na danou polohu. Individuálně sestavujeme takové prvky korekce, které přispějí k úlevě od vertebrogenních bolestí, snížení dechového diskomfortu, uvolnění zvýšeného napětí svalů a především snížení únavy dýchacích svalů. Vertikální poloha je pro dýchání fyziologická, RFT využívá vzpřímený sed pro nácvik většiny technik. Samotný leh na zádech s nataženými dolními končetinami patří k zátěžovým polohám pro dýchání. Oblíbenou polohou v horizontální rovině je leh na zádech s podloženými dolními končetinami do trojflexe (horizontální sed) využívaná na nácvik koncentrační fáze dechového tréninku, ale i pro relaxaci. Poloha na boku omezuje pohyby žebber na naléhající straně a změna tlaků mediastina, srdce a orgánů v dutině břišní mění poměry pro dýchání (Smolíková & Máček, 2010, s. 52-55).

Je třeba polohu na boku pečlivě zvažovat dle tolerance pacienta a kineziologického vyšetření. Děti se SMA I. a II. typu jsou často kachektické a nevydrží příliš dlouho v jedné statické poloze. V místě kontaktu prominujících částí kostí s podložkou vznikají bolestivé otlaky nebo poloha nevyhovuje z důvodu nepříjemného tahu svalových a vazivových kontraktur. Z těchto příčin musí rodiče dítě ve dne i v noci neustále polohovat. I při polohování klademe důraz na stabilní polohu s otevřenou nebo úlevovou polohou pro dýchání. V závislosti na výchozí cvičební poloze u skolióz a deformit hrudníku doporučujeme derotační podkládání dle Schrothové s cílem maximálního napřímění páteře a usnadnění dechových funkcí. Při korekční práci s tělem můžeme s výhodou využít vizuální zpětnou vazbu před zrcadlem.

Korekční snahou **na pánvi** je výchozí neutrální poloha, která startuje fyziologické vzpřímení páteře a současně umožňuje plnou dechovou motoriku trupu - postavení pánve výrazně ovlivňuje funkci bránice (Smolíková & Máček, 2010, s. 47).

I **na hrudní páteři** je naší snahou udržet její napřímění a zároveň izolovaný pohyb hrudního koše nezávisle na pohybu hrudní páteře s maximálním možným sekvenčním pohybem žebber. U pacientů se SMA mnohdy dochází v průběhu výdechu k výrazné kyfotizaci hrudní a bederní páteře. Pro napřímění hrudní páteře je důležitá správná fixace lopatek. Stabilizační aktivita m. serratus anterior je možná pouze při

aktivaci laterální skupiny břišních svalů, které spolu s bránicí vytvářejí punctum fixum (Kolář in Kolář et al., 2009, s. 238). Aby docházelo k optimálnímu rozvíjení hrudníku, musí být páteř stabilní.

Zakřivení **krční páteře** velmi ovlivňuje funkci bránice a tím celý dechový cyklus. Udržet vyváženou pozici hlavy je pro pacienty se SMA I. a II. typu velký problém. Hlava je v reklinaci a má tendenci vychylovat se do záklonu a úklonu. Tomu můžeme zabránit hlavovými opěrkami v sedu.

Respirační funkce můžeme zlepšit výběrem vhodného vozíku a nácvikem korigovaného sedu v něm. Děti s SMA II. typu aktivně neudrží v sedu trup ve volném prostoru bez použití nekvalitní opory o horní končetiny. Tato posturálně náročná poloha není vhodná pro nácvik technik RFT. Pro zajištění stability sedu je důležitá velikost zádové opěrky. Sed na vozíku je obvykle první pozice, ve které uplatňujeme techniky RFT. Stejně jako při nácviku výchozí polohy pro nácvik technik RFT i v sedu na vozíku korigujeme postavení pánve, páteře a hlavy pomocí korekčních pomůcek (např. sedací polštář, peloty, individuálně tvarovaná zádová opěrka). Často pouhá korekce sedu s důrazem na napřímění páteře přináší svalovou i dechovou úlevu.

Při korekční práci s tělem a při provádění reedukace motorických vzorů dýchání pracuje fyzioterapeut také s uvědoměním si vlastního těla pacienta a tím zintenzivňuje prožitek z daného pohybu. Během cvičební lekce můžeme zařadit prvky Feldenkraisovy metody.

1.6.3 Korekční reedukace motorických vzorů dýchání

Dýchání je jediná autonomní funkce, kterou lze ovlivnit vůlí. Zůstává otázkou, na kolik může pacient se SMA vědomě ovlivnit aktivitu dýchacích svalů a změnit tak svůj obvyklý dechový stereotyp. Estrup et al., (1986); Wanke et al., (1994) a Koessler et al. (2001) prokázali zlepšení svalové síly a zapojení dýchacích svalů po několikátýdenním tréninku s inspiračním trenažérem. Aktivaci dýchacích svalů můžeme podpořit pomocí neurofyziologické facilitace dýchání (např. kontaktní dýchání, reflexně modifikovaného dýchání). Cílem je navození prožitku během aktivace, aby došlo k somatoestetickému vjemu, který je možné později přenést do cvičení s volní kontrolou. Naším cílem je zapojit bránici do dýchání bez účasti pomocných dýchacích svalů a dosáhnout optimálnější ekonomiky dechových vzorů. Předpokladem pro tuto funkci je napřímění páteře a nastavení hrudníku do kaudálního postavení (Smolíková & Máček, 2010).

Je-li možná aktivní spolupráce s pacientem, snažíme se o nácvik základního dechového vzoru bez patologických souhybů v oblasti pohybového aparátu (při nádechu např. nadměrná elevace ramenních pletenců, lordotizace krční a bederní páteře a při výdechu např. kyfotizace hrudní a bederní páteře, protrakce ramenních pletenců a další). Tento základní mechanismus podporujeme příslušnými technikami plicní rehabilitace (např. pomocí drenážních technik usnadníme expektoraci a tím ovlivníme i dýchání). Zásadně ale nedoporučujeme zasahovat do pacientova rytmu dechu a určovat moment nádechu a výdechu. Dýchání by u pacienta nemělo vyvolávat žádné negativní pocity, jako jsou pocit nedostatečného dechu, svírání na hrudi či dušnost. Zasahováním do pacientova rytmu můžeme tyto nepříjemné pocity vyvolat a odradit ho tím od dalšího zájmu o plicní rehabilitaci. (Ošťádal et al, 2008, s. 23; Smolíková & Máček, 2010, s. 55).

1.6.4 Péče o motoriku hrudníku

Chybným krokem je zvýšení nároků na dechovou práci v nepřipravené pohybové soustavě (Smolíková & Máček, 2010, s. 42 - 43). Hrudník u pacientů se SMA je tuhý s omezením dechových pohybů všemi směry. Hrudní koš přetrvává v inspiračním postavení. Jako terapii a prevenci omezení rozvíjení hrudníku a plicní restriktce ošetřujeme měkké tkáně v oblasti hrudního koše. Provádíme uvolnění tuhosti hrudníku a uvolňujeme inspirační postavení hrudníku.

Motorika hrudníku je spojena s distribucí vzduchu v dýchacích cestách. Pouze u volného dýchání může dojít při aktivaci bránice k rozšíření hrudního koše a tím i k rozšíření mezižeberních prostor (Smolíková & Máček, 2010, s. 42 - 43).

Pozornost je zaměřena na ovlivnění reflexních změn, vyskytujících se v jednotlivých vrstvách (kůže, podkoží, fascie a svaly). Cílem je ovlivnit patologickou funkční bariéru pomocí aplikací tahů, tlaků a posunů v cílové tkáni a normalizovat jejich elasticitu a pohyblivost. Vhodné je zahájit relaxaci pro pacienty příjemnou technikou hlazení. Pomocí soft míčků můžeme s úspěchem facilitovat i relaxovat měkké tkáně v oblasti mezižeberních prostor. Tato technika je oblíbená u dětí i u maminek, ale nelze ji zaměnit s technikami RFT, měla by sloužit pouze jako předpříprava hlavního cvičení.

K ovlivnění spoušťových bodů ve svalech (trigger points) se běžně s úspěchem využívá postizometrická relaxace. U jedinců se SMA není příliš vhodná pro rychle nastupující únavu svalu po izometrické aktivaci.

Techniky měkkých tkání můžeme spojit s celkovou relaxační přípravou. Cílem svalového a kloubního uvolnění je pocit volného dýchání spojený s psychickým klidem. Při relaxačních technikách vyzýváme pacienta k maximálnímu prožitku polohy a pohybu (Smolíková & Máček, 2010).

1.6.5 Neurofyziologická facilitace dýchání

Smolíková & Máček (2010, s. 130): „Principem neurofyziologické facilitace dýchání je externě aplikovaná taktilní a proprioceptivní stimulace, nejčastěji formou manuálního kontaktu, která provokuje reflexní dechové odpovědi a ty jsou příčinou změny rytmu hloubky dýchání.“ Na poznacích neurofyziologické facilitace dýchání je založeno reflexně modifikované dýchání a kontaktní dýchání. Jejich výhodou je, že nevyžadují vědomou spolupráci pacienta a jsou hlavním přístupem v terapii u novorozenců a kojenců.

Reflexně modifikované dýchání - v reflexním přístupu cíleně ovlivňujícím respiračně-posturální svalovou funkci vycházíme z neurofyziologického principu, který je základem determinovaných motorických programů v CNS. Jde o globální svalové souhry, které jsou zásadní pro držení těla a lokomoci a jako dílčí motorické vzory se zapojují do funkce v průběhu posturální ontogeneze. Je možné je reflexně aktivovat prostřednictvím stimulace spouštěvých zón v lokomočním vzoru reflexního otáčení nebo plazení. Do lokomočních vzorů je zabudován fyziologický způsob dýchání. Hrudník se tahem svalů posouvá z inspirační polohy do expirační, bránice se oplošťuje, břišní muskulatura se rovnoměrně aktivuje při nádechu a tím společně s bránicí ovlivňuje výsledný nitrobřišní tlak. Zároveň je reflexně aktivována autochtonní muskulatura, která stabilizuje páteř, což umožňuje pohyb žeber a následné rozšíření hrudníku v příčném směru. Směr aktivace hrudníku do výdechové polohy stimuluje činnost hladkého svalstva bronchů a tím reguluje změny odporu dýchacích cest. Pro ovlivnění rozvíjení hrudníku je nejvhodnější komplex reflexního otáčení s použitím zóny na hrudníku (první fáze reflexního otáčení). Stálou stimulací hrudní zóny jsou interkostální svaly „facilitovány“ protažením, kontrahují se a tato kontrakce se šíří po celém hrudníku. Při extendované páteři se prostřednictvím interkostálních svalů rozšíří interkostální prostor a dýchání se zintenzivní (Smolíková & Máček, 2010).

Kontaktní dýchání - jedná se o manuální stimulaci dechových pohybů hrudníku a břišní oblasti pomocí manuálních kontaktů a manévrů. Při výdechu doprovázíme hrudník do expiračního postavení (Obrázek 4). Celý postup můžeme kombinovat s vibrací a s dalšími technikami plicní rehabilitace (Obrázek 5). Kontaktní dýchání lze aplikovat i u nespolupracujících jedinců. Přiložené dlaně mají význam kontrolní, diagnostický terapeutický a facilitační (Smolíková & Máček, 2010, s. 77, s. 130).



Obrázek 5: Kontaktní dýchání vleže na boku (SMA III. typu, 7 let)



Obrázek 4: Kontaktní dýchání vleže na zádech (SMA II. typu, 7 let)

1.6.6 Úlevové polohy

V úlevových polohách dechové svaly vyvíjejí co nejmenší svalovou práci, a to i při chronické únavě a přetrvávajícím hypertonu. Fyzioterapeut se individuálně snaží s pacientem najít polohu těla a nastavení končetin tak, aby došlo k uvolnění svalového napětí a odstranění únavy (Smolíková & Máček, 2010, s. 57). Příkladem úlevové polohy pro jedince se SMA může být sed na pohovce, paže volně položeny na opěradlech a hlava opřena týlem o podložku. Úlevovou polohu pacient zaujímá při pocitu dušnosti nebo zhoršení dechových funkcí.

1.6.7 Drenážní techniky

Hypersekrece hlenu bývá známkou aktivity zánětlivého procesu uvnitř dýchacích cest. U pacientů se SMA si musíme pečlivě všimnout prvních příznaků akutního onemocnění dýchacích cest, protože kvůli sníženým schopnostem expektorace hrozí přechod infekce z horních do dolních cest dýchacích a do plic s následkem pneumonie. U pacientů je nutné neprodleně zahájit techniky hygieny dýchacích cest, v případě potřeby NIV a farmakologickou léčbu. Dříve používané pokleповé a polohové drenáže

jsou nahrazovány technikami hygieny dýchacích cest (ACT). Pacient a rodiče se učí „poslouchat“ dýchací cesty během dýchání. Akustické posouzení dýchání a vnímání proudění vzduchu v dýchacích cestách může napovědět o přítomnosti hleny či zúžení dýchacích cest.

Techniky hygieny dýchacích cest neboli airway clearance techniques (ACT) s kontrolou kašle jsou základní metodou fyzioterapie pacientů s retencí sputa v dýchacích cestách (Smolíková & Máček, 2010, s. 74). U jedinců se SMA je schopnost aktivní drenáže dýchacích cest snížena a hlen se hromadí v dýchacích cestách. Správně vedenou terapií může dojít k efektivnějšímu provedení expektorace bez vzniku svalové únavy. Drenážní techniky vyžadují od pacienta určitou vědomou aktivitu a spolupráci a jsou určeny k domácí autoterapii. Drenážní techniky zahrnují autogenní drenáž, aktivní cyklus dechových technik, PEP systém dýchání, intrapulmonální perkusivní ventilaci, inhalační léčbu a aktivní cvičení.

Autogenní drenáž (AD) - je vědomě řízené modifikované dýchání s cílem odlepit, sesbírat a evakuovat hleny do HCD a následně kontrolovanou expektorací odstranit. Nahradila klasické poklepové posturální drenáže. Principem je pomalé plynulé inspirium s inspirační pauzou a aktivní, svalově podpořené expirium pootevřenými ústy. Součástí drenáže jsou manuální kontakty a manévry, automasáž, manuální pružení a jemné expirační komprese na hrudníku. Pro rychlé odstranění hlenů je nutná manuální komprese hrudníku s vibračním efektem při výdechu. AD může být kombinována s inhalací a flutterem a může být zakončena huffingem. AD se většinou začíná nacvičovat s dětmi ve čtyřech až pěti letech (Chevaillier, 2009; Smolíková & Máček, 2010, s. 77, 125).

Aktivní cyklus dechových technik (ACBT) - obsahuje tři samostatné techniky dýchání a cvičí se v různých polohách (Pryor, 2009; Smolíková & Máček, 2010, s. 79 - 80).

- kontrolované dýchání (BC) - odpočinkové, uvolněné dýchání směřované do oblasti břicha, bez cílené aktivace břišních svalů. Nejvyšší účinnost má v úlevových polohách.
- cvičení na zvýšení pružnosti hrudníku (TEE) - inspirační technika s důrazem na maximální množství pomalu nadechnutého vzduchu s třísekundovou pauzou na konci nádechu a pasivního krátkého výdechu ústy. Podpora kolaterální alveolární ventilace.

- technika silového výdechu a huffing (FET) - aktivní, svalově podpořený výdech s modifikovanou rychlostí. Huffing je rychlý výdech otevřenými ústy skrz uvolněnou hlasivkovou štěrbinu. Slouží k mobilizaci sekretu z dolních do horních dýchacích cest.

PEP systém dýchání - pozitivní výdechový přetlak při dýchání proti dávkovanému odporu zvyšuje intrabronchiální tlak. Bronchiální sekret se tak snadněji posouvá i z periferních oblastí plic. PEP dýchání podporuje prevenci bronchiálního kolapsu a usnadňuje terapii atelektáz s následnou prevencí jejich opakování z důvodu kolapsu bronchů. Existují 3 typy PEP systém - nízký pozitivní výdechový přetlak (10 - 20 cm H₂O), vysoký pozitivní výdechový přetlak (40 - 100 cm H₂O) a oscilující pozitivní výdechový přetlak (Lannefors & Leif Eriksson, 2009; Smolíková & Máček, 2010, s. 81). PEP maska a TheraPEP jsou příklady zástupců konstantního nízkotlakého výdechového přetlaku. O ostatních aparátích se zmíníme podrobně v kapitole 1.6.12.

Inhalační léčba - o zahájení inhalační léčby rozhoduje vždy lékař a v rukou fyzioterapeuta je nácvik samotné inhalace. Účinek inhalace z velké části závisí na správném provedení dechového manévru. Děti se SMA většinou nevyvinou maximální sílu při nádechu a vdechovaná látka se ani nemusí přiblížit místu určení. Pro zlepšení inhalačního efektu zařazujeme do technik RFT práci s inspiračními trenažéry. Efekt inhalace zvyšuje kombinace s dalšími technikami RFT. Do dvou let tolerujeme při inhalaci masku, třetím rokem postupně učíme dítě používat inhalační náustek (Smolíková & Máček, 2010, s. 117).

1.6.8 Nácvik expektorace

Konečná fáze odstranění hlenu z horních cest dýchacích nebo z dutiny ústní. Správné provedení manévru vyžaduje soustředění a schopnost dokonale ovládat vlastní dech. Při nácviku můžeme začít od kontrolovaného dýchání, aby měl pacient čas „prozkoumat“ vlastní dechové možnosti. I přes naši velkou snahu nemusí pacientovi se SMA síly ke konečné evakuaci hlenu stačit. Pacientovi můžeme přispět k úspěšné expektoraci manuálními vibracemi spolu s jemnou expirační kompresí hrudníku. Pokud hlenu v horních dýchacích cestách zůstávají, mohou být manuálně odstraněny pomocí mechanického odsávání.

Kontrolované dýchání - cílem kontrolovaného dýchání je navození přirozených automatických dechových pohybů s příjemným pocitem postupného

uklidnění dýchání. Instrukcí pro pacienta je provést uvolněný nádech a volný, pasivní výdech v pravidelném rytmu dýchání (Smolíková & Máček, 2010, s. 65 - 69).

Ústní brzda - ústní brzda je pomalé brzdění vydechovaného proudu vzduchu přes mírně sevřené rty. Pomocí ústní brzdy dochází ke zvýšení intrabronchiálního tlaku a působí proti kolapsu bronchů, přináší nemocnému odpočinek a vyvolává celkové uklidnění (Smolíková & Máček, 2010, s. 65 - 69).

Kontrolovaný kašel - kašel je obranný dýchací reflex, který napomáhá udržovat volně průchodné dýchací cesty. Nejčastější příčinou dráždivého kašle je přítomnost nadměrného množství bronchiální sekrece nebo nežádoucího tělesa uvnitř dýchacích cest. RFT modifikuje přirozenou formu kašle na tzv. kontrolovaný kašel, který podporuje a usnadňuje expektoraci. Spolu s ústní brzdou pomáhají nemocnému předcházet či zmírnit dušnost, cíleně kontrolovat kašel a spolu s huffingem odstranit hleny z dýchacích cest bez průvodního vyčerpání a vysílení (Smolíková & Máček, 2010, s. 65 - 69).

Huffing - huffing je rychlé prudké vydechnutí skrz uvolněnou glottis a otevřené horní cesty dýchací. Huffing je alternativou kašle, která snižuje vyčerpání z expektorací námahy. K expektoraci maximálně možného množství sputa by mělo dojít do dvou krátkých zakašlán (Pryor, 2009; Smolíková & Máček, 2010, s. 65 - 69). Po posunutí hlenu do horních cest dýchacích může být vykašlán nebo odsán.

1.6.9 Posturálně - respirační funkce bránice

Bránice plní dvě významné funkce: respirační a posturální. Její optimální funkce je také základem úspěšnosti RFT a efektivity jejích jednotlivých technik (Smolíková & Máček, 2010, s. 56). Značný důsledek pro respirační fyzioterapeutické postupy má prokazatelný korelační vztah mezi posturální aktivitou bránice a ukazateli plicních funkcí (dynamické plicní objemy, VC, ukazatele průchodnosti dýchacích cest), proto pro zlepšení respiračních parametrů nestačí fyzioterapie zaměřená na techniky ovlivňující pouze dechový stereotyp, ale je třeba ji rozšířit o techniky spojené s posturální aktivitou bránice. Tyto funkční souvislosti splňují techniky silového výdechu a huffing, výdech proti dávkovanému odporu (PEP) a ovlivnění posturální aktivity bránice systémem neuromuskulární stabilizace. Funkce dýchacích svalů ovlivňuje funkce stabilizační a naopak přes stabilizační systém je možné cíleně vstoupit do funkce svalů dýchacích (Kolář in Kolář et al., 2009, s. 255-259).

1.6.10 Další možnosti ovlivnění dýchání pomocí fyzioterapeutických metod

Dýchání jako motorickou funkci můžeme ovlivnit pomocí dalších fyzioterapeutických postupů. Příkladem může být Vojtova metoda reflexní lokomoce, propioceptivní nervosvalová facilitace, Bobath koncept, Brüggerův princip, senzomotorická stimulace, relaxační cvičení, dynamická neuromuskulární stabilizace a další (Neumannová & Zatloukal, 2011, s. 188).

1.6.11 Akutní fáze onemocnění dýchacích cest

Nejčastějšími příčinami bronchopneumonie u SMA jsou nozokomiální infekce, většinou bakteriálního původu (Vondráčková & Šonková, 2007, s. 14). Každá infekce dýchacích cest a dráždivý kašel ještě zhoršují svalovou slabost a celkový stav pacienta. Může dojít i k nenávratnému poškození plicního parenchymu. Cílem v akutním stádiu nemoci je normalizovat výměnu dýchacích plynů, snížit atelektázy v plicích a zvýšit schopnost čištění dýchacích cest.

RFT řeší především akutní projevy onemocnění a uplatňuje techniky hygieny dýchacích cest. U pacientů se SMA musí být zahájeny při prvních projevech nemoci jako prevence dalších komplikací spojených s nedostatečnou schopností hygieny dýchacích cest. Čím dříve je RFT zahájena, tím je větší naděje na úspěšnou léčbu. Podle Smolíkové & Máčka (2010) praktikují RFT do tří let věku dítěte rodiče. S postupným zdokonalováním pohybových i mentálních možností zařazujeme větší aktivní spolupráci pacienta bez závislosti na další osobě. Při nahromadění hlenu v dýchacích cestách využíváme nácvik technik hygieny dýchacích cest s důrazem na individuální schopnosti jedince, jeho funkčnímu stavu, věku, spolupráci a mentální vyspělosti. U dětí mohou být techniky RFT provázeny brzkou únavou dechových svalů a sníženou schopností koncentrace na dechový výkon.

Děti se SMA dobře tolerují modrou nebo zelenou acapellu, která jim pomáhá k odstranění sekretu z dýchacích cest. U všech dětí se soustředíme na nácvik huffingu, který se využívá jako alterace kašle a u dětí se SMA výrazně snižuje svalovou únavu oproti fyzicky náročnému dráždivému kašli. V případě nahromadění velkého množství hlenu v horních cestách dýchacích je nejsnadnějším a nejrychlejším postupem odsávání hlenu po správném zavedení sondy do dutin horních dýchacích cest.

Aktuální i longitudinální monitoring krevní saturace pomocí pulzního oxymetru by měl být u dětí se SMA samozřejmostí. Respirační selhávání během respirační

infekce, opakující se pneumonie, atelektázy a hodnoty saturace krve hemoglobinem pod 92% jsou podle Schroth (2009) indikací k zahájení NIV. Pokud je saturace nižší než 94% snažíme se použít techniky hygieny dýchacích cest s cílem zvýšení průchodnosti dýchacích cest a zlepšení výměny plynů na alveokapilární membráně. Pokud nedojde ke zlepšení saturace, přidáváme NIV. BiPAP umožňuje menší svalovou námahu ve srovnání se systémem CPAP (Schroth, 2009, s. 248). BiPAP snižuje práci dýchacích svalů zvětšováním dechového objemu a snižováním frekvence dechu. Kyslíková podpora není metodou první volby. Přistupujeme k ní v případě, že přetrvává hypoxémie i přes maximální úsilí hygieny dýchacích cest a dechové podpory.

Simonds et al. (2000) dokázali jasnou souvislost s používáním NIV a délkou života dětí se SMA. Pokud nezačneme hygienu dýchacích cest a ventilační podporu včas, je pro jedince s I. typem SMA respirační selhání nevyhnutelné a u SMA II. typu velmi pravděpodobné (Schroth, 2009, s. 247).

1.6.12 Trénink dýchacích svalů a dechové trenážéry

Mnoho studií potvrdilo, že pomocí dechového tréninku lze zlepšit svalovou sílu a vytrvalost dýchacích svalů u osob zdravých (Estrup et al., 1986), u osob s chronickým respiračním onemocněním, kyfaskoliózou, ale i u osob s neuromuskulárním onemocněním (Estrup et al., 1986; Wanke et al., 1994; Koessler et al., 2001). I přesto je na trénink dýchacích svalů u osob s neuromuskulárním onemocněním nahlíženo kontroverzně. Na jedné straně je inspirační svalový trénink (IMT) potencionálně hazardní vzhledem k možné zvyšující se únavě už tak oslabených a přetížených dýchacích svalů. Na straně druhé, většina provedených studií toto tvrzení jednoznačně vyvrací a prezentuje pozitivní efekt tréninku. Estrup et al., (1986); Wanke et al., (1994) a Koessler et al. (2001) nezaznamenali zhoršení u žádného ze zjišťovaných parametrů funkcí dýchacích svalů.

Koessler se svými spolupracovníky (2001) rozdělili 27 pacientů s neuromuskulárním onemocněním do tří skupin (v každé 6 pacientů s DMD a 3 pacienti s SMA) podle závažnosti oslabení respiračních funkcí, kdy jako hlavní parametr zvolili VC plic (skupina A: 27-50%, skupina B: 51-70%, skupina C: 71-96%). U všech tří skupin došlo ke zlepšení svalové síly (P_Imax) a vytrvalosti (12sMVV) s maximem do 10 měsíců tréninku, po kterých byla zjištěna plató fáze v měřených hodnotách a poté už jen pomalu rostoucí zlepšení. Wanke et al. (1994) již dříve prokázali, že u pacientů s VC < 25% nedošlo ke zlepšení měřených parametrů. Důležité

bylo i zjištění, že během 24 - měsíčního nádechového tréninku nedošlo ke snížení hodnot VC, ale ani k signifikantnímu zlepšení. Kontrolní skupina pacientů bez tréninku nevykazovala žádné zlepšení měřených parametrů (Wanke et al., 1994). Velmi zásadní je informace, že vytrvalostní a silová adaptace získaná během 6 měsíců tréninku zůstala dle naměřených hodnot i půl roku po ukončení cvičení. Zdraví jedinci, kteří trénovali IMT 4 nebo 5 týdnů, klesli na polovinu zvýšených hodnot po tréninku za 8 až 15 týdnů bez tréninku (Wanke et al., 1994).

Zlepšení funkce inspiračních svalů může mít významné klinické důsledky. Při vyšších nárocích na respirační funkce (např. infekce, zvýšená fyzická aktivita, stresová situace) může dojít díky vytvořené funkční rezervě k pozdějšímu nástupu svalové únavy a k minimalizaci respiračního selhání. Zlepšení funkce expiračních svalů pomáhá efektivnější expektoraci.

Ačkoli jsou výhody zlepšené funkce inspiračních svalů zřejmé, určitě není jednoduché namotivovat děti a rodiče ke každodennímu tréninku. Většina pacientů přestane s tréninkem dřív, než se dostaví pozitivní efekt na funkci dýchacích svalů. Wanke et al. (1994) používali jako motivaci videohru, která se spustila po správně provedeném tréninku.

Ve chvíli, kdy už nejsou pacienti se SMA schopni aerobního tréninku, je práce s dechovými trenažéry jedna z mála možností, které se naskytují ke zlepšení vitálních funkcí. V následující části se podrobně věnujeme výběru pomůcek pro trénink dechových funkcí a vedení tréninku s dechovými trenažéry.

Pomůcky pro dechový trénink

Na trhu je celá řada pomůcek pro trénink nádechu a výdechu proti nastavitelnému odporu. Výběr závisí na požadovaném efektu tréninku, funkčním stavu pacienta a jeho dechových funkcí, věku, cenových možnostech rodiny a zkušenostech fyzioterapeuta. Výhodou těchto pomůcek je jejich možnost kombinace s ostatními technikami RFT (např. drenážní techniky, dechová gymnastika, kontaktní dýchání, techniky k usnadnění expektorace) a jejich využití pro autoterapii. Smolíková & Máček (2010, s. 87): „Úkolem dechových trenažérů je zdokonalit techniky dýchání a efektivněji zapojit do dýchání respirační svaly.“ Využití dechových pomůcek není jen v době akutního infektu dýchacích cest, ale jejich velkou výhodou je právě preventivní vliv na posturální i respirační systém, jak je uvedeno níže.

Smolíková (2010, s. 80, 87): „**Inspirační trenažéry** zdokonalují inspirační dechovou techniku pro efektivnější provedení inhalační léčby, zlepšují ventilaci, zlepšují ekonomiku práce inspiračních svalů, snižují jejich trvalé svalové napětí a předcházejí jejich chronické únavě a tím zdokonalují konfigurační proporce hrudníku. Spolu s maximálním pohybovým nádechovým rozpětím hrudníku stimulují zlepšení ventilačních parametrů v důsledku aktivace kolaterální alveolární ventilace. Prohloubené inspirium je rovněž jedním z mobilizačních prvků kloubních spojů hrudního koše s meziobratlovými a páteřními segmenty a s protažením nepružných, tuhých svalových struktur trupu.“ Díky pravidelnému používání může být udržována průchodnost dýchacích cest a zabráněno vzniku plicní atelektázy (Hilling et al., 1991). Rafea et al. (2009) uvádí zlepšení mechanismu kašle v důsledku zlepšení inspirační kapacity a zesílení bránice díky používání inspiračních trenažérů. Typy trenažérů využívajících nádech proti odporu se využívají pro zvýšení svalové síly inspiračních svalů, vytrvalostní trénink dechových svalů a pro zvýšení odolnosti vůči zátěži a únavě (Zdařilová et al, 2005). Příklady inspiračních trenažérů: CliniFlo, Coach 2, TriFlo, Threshold IMT, Voldyne .

Inspirační trenažéry

CliniFlo - je určen pouze k nácviku plynulého nádechu bez ohledu na velikost objemu nadechnutého vzduchu. Na aparátku je nastavitelná rychlost průtoku od 100ml/sec do 600 ml/sec (Příloha 1). Nastavitelná délka hadice s náustkem určuje velikost mrtvého prostoru. Čím kratší délka hadice, tím je menší mrtvý prostor. Výhodou je vizuální zpětná vazba, která určuje optimální nádechovou airflow v dýchacích cestách (žluté kolečko se dostane do obrazu obličeje). Děti považují trenažér za hračku a rádi se s ním učí pracovat a plní úkoly založené na modulaci dýchání (např. dlouhý pomalý plynulý nádech nebo krátký nádech zacílený do nakresleného obličeje apod.), zároveň se cvičí ve vědomé kontrole vlastního dýchání (Obrázek 8, s. 45). Nevýhodou CliniFlo je nutnost vodorovné polohy aparátku při nácviku. Děti se SMA kvůli snížení svalové síly nemohou držet pomůcku ve vlastních rukách a jsou odkázáni na pomoc okolí. Poloha trenažéru musí být přesně ve vodorovné poloze, jinak jsou výsledky zkreslené. Trénovat s trenažérem lze vsedě nebo vleže na boku. Podle informací výrobce je kontraindikací používání vitální kapacita plic nižší než 10 ml/kg tělesné hmotnosti.

Coach 2 - slouží k nácviku plynulého nádechu s cílem dosáhnout určitého měřitelného, postupně se zvyšujícího objemu nadechnutého vzduchu. Pro děti se SMA je tento trenažér méně výhodný, protože jsou děti namotivovány k maximálnímu kvantitativnímu výkonu a nesoustředí se na kvalitu. Pro většinu dětí jsou i minimální hodnoty nádechových tlaků příliš vysoké a mohlo by dojít snadno k přetížení dýchacích svalů.

Threshold IMT - výhodou je možnost využití v jakékoli poloze. Při praktickém provádění po nastavení příslušného odporu pacient dýchá ústy přes dechovou pomůcku Threshold IMT. Pacient má na nose nasazený nosní klip. Nádech je proti odporu, ale není maximální, výdech je delší než nádech (Neumannová & Zatloukal, 2011, s. 191).

Mezi účinky **expiračních trenažérů** podle Smolíkové (2010, s. 88, 127) patří: „Expektorační podpora, obnovení ventilační funkce periferních cest dýchacích, prevence bronchiálních kolapsů, zlepšení dechové flexibility stěn bronchů a hrudníku a prevence vzniku deformit.“ Další výhodou je možnost nácviku efektivní expektorace. Příklady: Threshold PEP, TheraPEP, Magic ball, RC-Cornet, acapella, flutter .

Expirační trenažéry - PEP systém dýchání - oscilující:

RC-Cornet - řadíme do oscilujícího PEP systému dýchání. Gumová rourka uvnitř zahnuté trubice se při výdechu rozechvívá (Obrázek 6). Opakované nárazy rourky na stěnu v ohybu vytváří odpor o velikosti 5 - 20 cm H₂O, při kterém vzniká jemné vibrační bronchiální chvění. Cornet se často uplatňuje u malých a nesoustředěných dětí díky absolutní funkční nezávislosti na poloze pacienta, ve které cvičí (Smolíková & Máček, 2010, s. 88). Cegla et al. (2000) popsali stejnou efektivitu cornetu ve srovnání s flutterem u pacientů se chronickou obstrukční plicní nemocí (CHPON).

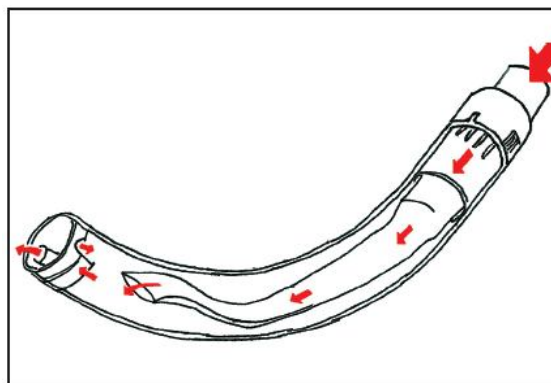
Flutter - pro děti s SMA I. a II. typu není flutter příliš vhodný, z důvodu vysokých nároků na dechové funkce, náročného správného technického provedení, špatně korigovatelného odporu a závislosti na výchozí poloze. Jako vhodná pomůcka pro snadnější odstranění hlenů, prevenci bronchiálních kolapsů, pružnosti dýchacích cest a nácviku dechových funkcí se nám jeví acapella nebo cornet.

Acapella - u dětí se SMA můžeme použít zelenou acapellu s průtokem nad 15l/min při délce výdechu alespoň tří vteřin nebo modrou acapellu, jejíž průtok je do 15l/min. Záleží na dechových schopnostech každého jedince. Pacient by měl být pro

práci s acapellou zaškolen zkušeným fyzioterapeutem. Často se setkáváme s chybou, že modulovaný výdech udržuje jen v dutině ústní (vidíme vibraci tváří). V takovém případě při nácviu doporučujeme mezi palcem a ukazovákem jedné ruky lehkým tlakem držet tvář, které se s výdechem nesmí pohybovat v rytmu modulace výdechu, která je určena především pro horní sety dýchací. Výhodou je nezávislost na cvičební poloze těla. Pomocí acapelly můžeme úspěšně odstranit hlen především z horních cest dýchacích a v mezidobí ji můžeme s úspěchem využít pro trénink dýchacích svalů a pružnosti dýchacích cest. Během tréninku si dítě osvojí práci s acapellou a dýchací cesty budou připraveny zareagovat na aktuální potřeby jednotlivce. V případě zahlenění by mělo po práci s acapellou následovat efektivní odstranění hlenu (max. 3 - 4krát kontrolovaný kašel). Model apacella choice je vhodná pro pacienty SMA s tracheostomií, protože je s ní kompatibilní.



Obrázek 7: Modrá a zelená acapella
(<http://www.asker.cz/sortiment/rehabilitace/dechova-rehabilitace.htm>)



Obrázek 6: RC - Cornet - princip oscilace
(Papadopoulou et al., 2008)

Expirační trenážery a pomůcky - PEP systém dýchání - konstantní:

PEP-mask - není dětmi subjektivně dobře vnímána. Dnes jsou pro děti dostupné atraktivnější pomůcky se stejným efektem. PEP - masku volíme v případě, pokud pacient nedokáže náustek dechového aparátu obemknout rty (slabost svalů orofaciální oblasti, deformity čelistí a zubů).

TheraPEP - vodorovné čárky na průhledné části aparátu s modrým válcem, který se při výdechu zvedá, označují velikost výdechového odporu 10 - 20 cm tlaku

H₂O sloupce (Smolíková & Máček, 2010, s. 83). Jeho snadné používání pochopí i nejmenší děti ve věku dvou let (Příloha 2).

Magic ball - je zábavnou alternativou PEP- systému dýchání. Při správné edukaci a provedení může posloužit jako vhodná a levná tréninková pomůcka. Děti musí být schopné podle instrukcí měnit polohu polystyrenového balónku nad košíčkem a tím i výdechovou airflow. Instrukce mohou vést k udření balónku několik sekund v jednom nejvyšším možném bodu od košíčku. Dalším úkolem může být vydechovaným vzduchem jen otáčet balónkem v košíčku, což vyžaduje náročnější dechovou i svalovou koordinaci s použitím malého množství síly (Obrázek 9).



Obrázek 9: Magic ball a kontaktní dýchání, SMA II. typ, 5 let



Obrázek 8: Cliniflo, SMA III. typ, 7 let

Instruktaž práce s dechovými trenážéry

Při tréninku dýchacích svalů musí být dodržovány zásady správného dávkování tréninkových parametrů, stejně jako při cvičení jiných příčně pruhovaných svalů. Důležité je určení intenzity, délky a druhu cvičení. Trénink může být silový, vytrvalostní nebo zaměřený na zlepšení koordinace dýchacích svalů (Neumannová & Zatloukal, 2011, s. 189 - 190). Součástí instruktáže je i edukace pacienta pro domácí trénink: stanovení velikosti nádechového/výdechového odporu, intenzity vdechu a

výdechu, zařazení dechových pauz, výchozí poloha těla a končetin, frekvence tréninku a další (Smolíková & Máček, 2010, s. 88).

Po seznámení se s trenažérem a principech jeho fungování začínáme nastavením výchozí polohy těla při práci s pomůckou. Výchozí poloha zásadně ovlivňuje zapojení dýchacích svalů do dechového cyklu (Kapitola 1.6.2).

Na dechových pomůckách je možné nastavit velikost odporu dle zjištěné maximální hodnoty nádechového (P_Imax) nebo výdechového (P_Emax) ústního či nosního tlaku. Většinou se tato hodnota nastavuje na 30% maximální nádechového, resp. výdechového ústního tlaku (Neumannová & Zatloukal, 2011, s. 190). Namáhavé dýchání proti velkému odporu vede k rychle nastupující únavě se známkami ztíženého dýchání až dyspnoe a s bolestí na hrudníku (Smolíková & Máček, 2010, s. 82). Protože ale hodnoty P_Imax a P_Emax většinou nemáme k dispozici, řídíme se subjektivními pocity pacienta, zhodnocením dechového vzoru a také cílem naší terapie. Pokud pacient nezvládá dodržet podmínky korigované pozice a správného stereotypu dýchání, snížíme odpor na dechové pomůcce.

Nastavení velkého odporu má převážně vliv facilitační. Nízké odpory vyžadují od pacienta větší soustředěnost a schopnost kontroly vlastního dechu. V dechovém tréninku zařazujeme, i z důvodu větší pestrosti cvičení, obě varianty. Dech by měl být při použití pomůcky klidný, pomalý a dlouhý. Zkušený fyzioterapeut posoudí změnu kvality dechu podle slyšitelných fenoménů.

U dětí se SMA jsou obzvláště důležité pauzy mezi jednotlivými dechovými cykly. Trénink prokládáme kontrolovaným dýcháním mimo trenažér. Během cvičení, ale i po něm, nesmí pacient pociťovat náznaky únavy, dechového diskomfortu nebo hyperventilace.

Celková doba cvičení je vždy stanovena individuálně dle cíle cvičení a aktuálního zdravotního stavu, ale nepřekračuje 15 minut v jednom sezení (Neumannová & Zatloukal, 2011, s. 191). K usnadnění mobility sekretu v dýchacích cestách a zlepšení svalové síly dýchacích svalů se používají trenažéry několikrát denně nebo dle potřeby. Počet dechových cyklů v tréninku a nastavení odporu je přísně individuální, zátěž v tréninku můžeme individuálně zvyšovat. Pro dosažení maximálního benefitu z dechového tréninku je, kromě správného provedení s individuálně nastavenými parametry a pravidelnou denní frekvencí, zásadní i délka terapie. Wanke et al. (1994) udávají, že u většiny probandů se významně zlepšily respirační funkce po 1 měsíci tréninku. Koessler et al. (2001) se podařilo stabilizovat pokles VC po několikaměsíčním

tréninku nádechových svalů. Až po určité době (adaptace na zátěž) může pacient z tréninku dlouhodobě těžit. Adaptace získaná během 6 měsíců tréninku zůstala dle naměřených hodnot i půl roku po ukončení cvičení (Koessler et al., 2001). Proto musíme pacienta neustále motivovat k dlouhodobému každodennímu tréninku dechových funkcí. Osvědčilo se nám v rámci jednoho tréninku spojit práci s nádechovými a výdechovými trenažéry. Velkou výhodou dechových trenažérů je i možnost kombinace s dalšími technikami RFT (Obrázek 8).

1.6.13 Respirační fyzioterapie novorozenců a kojenců

Při přítomnosti příznaků hypotonického syndromu a podezření na diagnózu SMA zařazujeme jako součást každodenního cvičení prvky z RFT. „Při fyzioterapii kojenců a batolat klademe důraz na neurofyziologickou facilitaci dýchání a reflexně stimulačními podněty vyvoláváme cílenou dechovou a pohybovou reakci dítěte.“ Specifická technika aplikovaná u novorozenců a kojenců se nazývá respirační handling (RH) (Smolíková & Máček, 2010, s. 124).

Respirační handling - Manuální kontakty, manévry a stimulační z reflexních kontaktů při fyzioterapii, které jsou přesně lokalizovány na těle dítěte, vyvolají požadované a předem určené pohybové reakce s dechovou odezvou. RH vychází z principů vývojové kineziologie a neurofyziologické facilitace dýchání. Původně byl RH určen pro novorozence, kojence a batolata s typickou chronickou respirační symptomatologií (Smolíková & Máček, 2010, s. 133). Svě nezastupitelné místo má RH i u dětí s SMA hlavně I. typu. U SMA, jejíž hlavním projevem je svalová hypotonie, mají zásadní roli různé facilitační podněty a aferentní vjemy z povrchových receptorů (dotek, tlak, teplo, chlad). Významný facilitační vliv z povrchových receptorů vzniká při tlaku ze spouštěvých zón, jak je tomu u Vojtovy metody. Smolíková & Máček (2010, s. 133 - 140): „Respirační handling reaguje na individuální potřeby dítěte v rámci RFT formou kontaktní stimulační fyzioterapie reflexně modifikovaným dýcháním, dále se uplatňuje kontaktní dýchání, modifikovaná autogenní drenáž a asistovaná autogenní drenáž, nejčastěji ve vertikální poloze v náručí jednoho z rodičů. RH trvá nepřetržitě 24 hodin denně a speciální pohyby a uchopení dítěte se musí rodiče přesně naučit. RH by neměl nikdy provokovat respirační diskomfort dítěte. Včasné zahájení RH je prevencí nežádoucích dýchacích pohybů hrudníku, má preventivní vliv na vznik chronické únavy respiračních svalů a deformit hrudníku, snižuje jejich četnost a tíži.“

CÍLE A HYPOTÉZY

CÍLE

1. Poukázat na možnosti respirační fyzioterapie a dechové gymnastiky, které mohou být využívány u pacientů se spinální muskulární atrofií (SMA).
2. Posoudit, jak námi vedená šesti týdenní respirační fyzioterapie cílená na zlepšení posturálně-respirační funkce dýchacích svalů a bránice a dechový trénink s inspiračním trenažérem CliniFlo, ovlivňují motoriku hrudníku a funkce plic u pacientů se SMA.
3. Zjistit, zda jsou předpokládané změny funkcí plic a motoriky hrudníku po šesti týdenní fyzioterapeutické intervenci signifikantní.

HYPOTÉZA 1

H1₀: Po šestitýdenní fyzioterapii cílené na dechový trénink a zlepšení posturálně-respirační funkce dýchacích svalů a bránice nebudou přítomny změny sledovaných parametrů při spirometrickém vyšetření u sledované skupiny pacientů se SMA.

H1_A: Po šestitýdenní fyzioterapii cílené na dechový trénink a zlepšení posturálně-respirační funkce dýchacích svalů a bránice budou přítomny změny sledovaných parametrů při spirometrickém vyšetření u sledované skupiny pacientů se SMA.

HYPOTÉZA 2

H2₀: Po šestitýdenní fyzioterapii cílené na dechový trénink a zlepšení posturálně-respirační funkce dýchacích svalů a bránice nebudou přítomny změny pružnosti hrudníku u sledované skupiny pacientů se SMA.

H2_A: Po šestitýdenní fyzioterapii cílené na dechový trénink a zlepšení posturálně-respirační funkce dýchacích svalů a bránice budou přítomny změny pružnosti hrudníku u sledované skupiny pacientů se SMA.

2 METODIKA PRÁCE

2.1 Charakteristika výzkumného souboru

Výzkumný soubor tvořilo 6 probandů s geneticky potvrzenou diagnózou spinální muskulární atrofie (SMA). V souboru byli 2 ženy a 4 muži. Průměrný věk dosahoval 6,6 let (ve věkovém rozsahu od 3,5 do 12 let), průměrná hmotnost probandů byla 20,3 kg (v rozsahu 14 až 30 kg) a průměrná výška 124,3 cm (v rozsahu 110 až 150 cm). U 1 probanda byla diagnostikována SMA I. typu (16,5 %), 4 probandi měli II. typ SMA (66%) a u posledního probanda byla prokázána SMA III. typu (16,5%) (Tabulka 4). Podrobná charakteristika jednotlivých probandů je uvedena v Příloze 3. Nikdo z vyšetřovaných nebyl v době vstupního a výstupního vyšetření sledován pro akutní onemocnění respiračního systému. Žádný z probandů nebyl indikován k neinvazivní plicní ventilaci nebo tracheostomii. Žádný z probandů si nestěžoval na přerušovaný spánek, únavu, ranní bolesti hlavy či spavost během dne. Respirační fyzioterapie a práce s dechovými trenažéry nebyla u vyšetřovaných jedinců nikdy součástí běžně prováděné fyzioterapie. Minimální věk pro zařazení do studie jsme stanovili 3,5 roku. Dalším kritériem byla dobrá spolupráce vyšetřovaného dítěte, která je nezbytná pro správné provedení spirometrie a nácviku činnosti s dechovými trenažéry. Zákonní zástupci všech zařazených probandů podepsali informovaný souhlas k účasti na této studii, byli dopředu seznámeni s průběhem testování a nutností spolupráce během terapie.

n	věk	pohlaví	hmotnost(kg)	výška (cm)	typ SMA
6	6,6 ± 3,0	4x muž 2x žena	20,3 ± 7,2	124,3 ± 14,9	1x I. typ 1x III. typ 4x II. typ

Tabulka 4: Charakteristika vyšetřovaného souboru, n = počet probandů

2.2 Protokol vyšetření

Vstupní vyšetření se skládalo z orientačního kineziologického vyšetření, vyšetření funkčních schopností jedince podle Modifikované Hammersmith funkční motorické škály (MHFMS), vyšetření pružnosti hrudníku a spirometrického vyšetření. Výstupní měření proběhlo po 6-ti týdnech vedené fyzioterapie zaměřené na zlepšení respiračních funkcí a zahrnovalo spirometrii a vyšetření pružnosti hrudníku. U třech

probandů nastoupil v době kontrolního vyšetření akutní infekcí dýchacích cest spojený s léčbou antibiotiky. Po odeznění všech příznaků jsme opět zahájili cvičební program a kontrolní vyšetření u těchto tří probandů proběhlo za další 4 týdny. Vyšetření a terapie probíhaly od září do prosince 2011 ve cvičební místnosti ZŠ Rudolfovská v Českých Budějovicích (3 probandi) a v domácím prostředí na území Prahy (3 probandi).

2.2.1 Spirometrické vyšetření

Spirometrické vyšetření by mělo do určité míry objektivizovat funkčnost respiračního systému. Homogenita výzkumného souboru pro statistické vyhodnocení spirometrického vyšetření dat byla vztažena na věk, tělesnou výšku, hmotnost a pohlaví. Pro účely vyšetření funkcí plic byl použit přenosný přístroj ZAN 100 Handy USB s lamelovou proměnnou clonou (ZAN, Messgeräte GmbH, Oberthulba, Německo) (Příloha 4). Proudový odpor clony průtokového snímače je tak malý, že nepředstavuje žádnou přídavnou zátěž pro vyšetřovaného. Ke zpracování a vyhodnocení naměřených údajů jsme využili originální software ZAN GPI 2.00, který byl dle instrukcí výrobce nainstalován do notebooku značky Asus. Na začátku vyšetření byl proband seznámen s celým postupem spirometrického vyšetření a do systému byly uloženy potřebné antropometrické parametry. Při vyšetření byly použity jednorázové antibakteriální spirometrické filtry Pulmosafe spolu s náustkem a nosní svorkou. Těsně před začátkem měření proběhla kontrola umístění nosního klipu a náustku. Před každým měřením byl přístroj kalibrován. Měření prováděla vždy jedna osoba (autorka práce) za přítomnosti zákonného zástupce dítěte. Absolutní hodnoty dechových objemů, i jejich vyjádření v % náležitých hodnot, byly automaticky vygenerovány programem a zobrazeny graficky i číselně v tabulce. Výchozí poloha při měření byla identicky zachována při vstupním a výstupním vyšetření (sed na vozíku nebo sed na židli s oporou chodidel o podložku/stupínek) (Příloha 5). Vyšetření proběhlo podle standardizovaných postupů. Pro účely diplomové práce byly zaznamenány nejlepší hodnoty ze tří kvalitně provedených pokusů. Proběhlo měření křivky objem-čas a průtok-objem. O dobré spolupráci dítěte jsme se přesvědčili optickým hodnocením zápisu křivky, kdy pravidelné dechové cykly identického tvaru a ve stejných časových odstupech svědčí o dobré spolupráci vyšetřovaného.

Měření křivky objem - čas

Po krátkém intervalu klidového dýchání pro určení klidové dechové polohy (6 až 8 dechových cyklů) jsme probanda vyzvali k maximálnímu pomalému výdechu po 3 - 6s (do polohy RV). Maximální pomalý výdech byl vzápětí následován pomalým

maximálním nádechem až do polohy TLC a opět následoval maximální pomalý hluboký výdech a klidové dýchání až do ukončení měření. Získané hodnoty byly zaznamenány do křivky objem-čas a vyjádřeny číselně v absolutních hodnotách i % náležitých hodnot. Pro další zpracování byly použity následující parametry: VC, IRV, ERV.

Měření křivky průtok - objem

Po několika cyklech klidového dýchání byl pacient vyzván k pomalému maximálnímu nádechu, po kterém následoval co nejrychlejší prudký maximální výdech. Snahou pacienta bylo, aby usilovný výdech trval alespoň 3s. Pro větší motivaci maximálního silového výdechu po co nejdelší dobu jsme zvolili programovou animační grafiku s balónky. Děti byly motivovány i instrukcemi a intonací hlasu vyšetřujícího. Zjišťovali jsme základní dynamické ventilační parametry, a také hodnoty výdechových rychlostí (průtoků): FVCex, FEV1, PEF, FEV1/FVC, MEF75, MEF50 a MEF25.

2.2.2 Vyšetření pružnosti hrudníku

Pružnost hrudníku v předem definované oblasti zjišťujeme měřením rozdílem hodnot mezi maximálním nádechem a výdechem (Bockenbauer et al., 2007, s. 195). Test měření rozdílu obvodů hrudníku během maximálního inspira a expira byl zvolen jako jeden z parametrů ovlivňující dechovou funkci. Obvody hrudníku byly měřeny v xifosternální rovině ve vertikální poloze těla (vsedě) pomocí pásové míry. Vyslečený sedící pacient byl vyzván k maximálnímu nádechu - zaznamenali jsme obvod hrudník přes xifosternale v cm, následoval pokyn k co největšímu výdechu a byl opět změřen tentýž obvod. Vyšetření bylo provedeno 3x, za validní se považoval nejlepší dosažený výsledek. Hodnoceno bylo procentuální zvětšení obvodu hrudníku mezi maximálním inspiriem a maximálním expiriem, přičemž největší obvod při maximálním inspiriu byl považován za 100%.

2.2.3 Vyšetření funkčních schopností - Modifikovaná

Hammersmithova funkční motorická škála

Modifikovaná Hammersmithova funkční motorická škála (MHFMS) je standardizovaná škála k hodnocení hrubé motoriky nechodících dětí se SMA. Každý vyšetřující musí ovládat pravidla pro testování, jednotlivé pozice a jejich hodnocení. Na webové adrese: http://smaoutcomes.org/hammersmith_manual/MHFMS_manual.php je dostupné instruktážní video s ukázkami jednotlivých úkonů společně s bodovým ohodnocením, které si autorka práce nastudovala a osvojila ještě před zahájením

testování. Hodnotí se provedení 20 různých motorických úkonů na 3bodové stupnici (Příloha 3). Pacient získá 2 body za samostatně provedený úkon, 1 bod za provedení s asistencí a 0 v případě, že požadovaný pohyb neprovede ani s pomocí vyšetřujícího. Celkové skóre může dosahovat hodnot od minima 0 do maxima 40 bodů, body byly zapsány do záznamového protokolu. Všechny části testu byly prováděny bez korzetu a ortéz. Vyšetření trvalo 10-15 minut.

2.3 Použité fyzioterapeutické techniky k ovlivnění respiračních funkcí

Fyzioterapie se zaměřením na respirační funkce probíhala, pod dohledem autorky práce, 1x týdně po dobu 6-ti týdnů. Důležitou součástí terapie bylo pravidelné domácí cvičení, podmíněno dobrou spoluprací vyšetřovaného dítěte a rodičů. Rodič se ukázkové terapie vždy účastnil a byl zaučen do technik, které dle instrukcí terapeuta vykonával s dítětem každý den v domácím prostředí. Po dobu 6-ti týdenní studie byly zachovány pravidelné návštěvy osobního fyzioterapeuta, který byl požádán, aby výrazně neměnil dosavadní průběh terapie z důvodu možnosti zkreslení výsledků studie. Frekvence návštěv probandů u osobního fyzioterapeuta se lišila (minimálně 1x za tři týdny a maximálně 3x týdně).

V terapii zaměřené na respirační funkce jsme zvolili techniky s cílem zlepšit sílu a vytrvalost dýchacích svalů, jejich dechově-posturální funkce, mobilitu hrudníku a celkově tak přispět ke zdokonalení dechových funkcí.

Do terapie byly v uvedeném pořadí zařazeny tyto techniky: techniky manuální medicíny k ovlivnění mobility hrudníku (protahování fascií, využití soft míčků, relaxace apod.), reflexně modifikované a kontaktní dýchání (vleže na zádech nebo na boku), nácvik dechového stereotypu a posturálně-respirační funkce bránice (na zádech a na boku). Na závěr terapie proběhla instruktáž práce s nádechovým trenažérem CliniFlo a s výdechovou pomůckou Magicball. Jednotlivé techniky jsme kombinovali v závislosti na kvalitě spolupráce s dítětem a s rodiči. Při zácviku jsme dodržovali výše stanovený postup terapie, ale vždy s maximálním důrazem na individuální schopnosti a potřeby jedince. Rodičům byly doporučeny cviky, kterým se měli s dětmi pravidelně věnovat během domácího cvičení 1x denně. Obsah domácího cvičení se shodoval s výše popsaným programem.

Techniky zařazené do terapie a jejich provedení jsou podrobně popsány v teoretické části práce. V metodické části detailněji popíšeme instrukce, které se týkají nácviku posturálně-respirační funkce bránice a práce s dechovými trenažéry.

K ovlivnění posturálně-respirační funkce bránice jsme zvolili polohy z reflexní lokomoce a z vývojové kineziologie (na zádech, na boku) spolu s technikou výdechu proti mírnému odporu pomocí souhlásky „š“ při výdechu (Příloha 8, Příloha 9).

Každý proband obdržel vlastní inspirační trenažér CliniFlo od firmy Medical Smith (Příloha 1). Trénink probíhal po dobu 6-ti týdnů, 3x-4x denně v poloze vsedě nebo vleže na boku dle nastavených parametrů a instrukcí. V prvním sezení byli jedinci seznámeni s technikou používání inspiračního trenažéru. Při každém setkání byl kladen především důraz na uvědomění si nastavení výchozí polohy (korigovaný sed nebo leh na boku), ve které jedinci prováděli trénink, a na správnou techniku dýchání s inspiračním trenažérem. Probandy jsme slovně a pomocí kontaktního dýchání instruovali k maximální snaze rozšířit oblast spodních žebér v laterálním směru bez patologických souhybů v oblasti celého pohybového aparátu. Nastavení a zvyšování velikosti nádechového průtoku od 100ml/s do 600ml/s proběhlo dle individuálních dechových schopností jedince. Frekvence provedených nádechů na nastaveném výchozím průtoku se postupně zvyšovala od 4 do maximálně 7. Pacient byl instruován ke klidnému, pomalému nádechu s cílem udržet žlutý ukazatel průtoku co nejdéle ve vyznačeném poli (obličej se smajlíkem). Během dýchání probandi nedrželi trenažér v ruce, trenažér byl umístěn ve vodorovné poloze tak, aby bylo zachováno napřímení krční páteře. Ústa byla pevně obemknutá kolem náustku trenažéru, aby nedocházelo k úniku vzduchu. Pacient a zákonní zástupci byli poučeni o nežádoucích příznacích a stavech, při kterých musí cvičení omezit nebo přerušit.

Pro práci s výdechovou pomůckou Magicball byla zvolena poloha vsedě. 2 - 3 minutový trénink se skládal ze dvou úkolů. V prvním případě měl proband plynulým pomalým výdechem udržet polystyrenový míček co nejdéle v jednom bodě několik centimetrů nad košíčkem. V druhém případě vydechovaným vzduchem co nejdéle jen otáčet míčkem v košíčku bez jeho nadzvednutí do vzduchu. Trénink probíhal 3 - 4x denně společně v kombinaci s nádechovým trenažérem CliniFlo, který předcházел dechovému cvičení s Magicball.

2.4 Statistická analýza dat

Pro statistické vyhodnocení získaných dat byly použity výsledky funkčního vyšetření plic vyjádřené v % náležitých hodnot, které automaticky vygeneroval Software použitého spirometru ZAN 100 Handy USB. Referenční hodnoty jsou vztaženy na zdravé jedince evropské populace. Normovaná data jsou vhodná pro další statistickou analýzu, při které jsme porovnávali rozdíl hodnot spirometrického vyšetření získaných před terapií se zaměřením na zlepšení respiračních funkcí, a po ukončení 6-ti týdenní terapie.

K porovnání získaných dat jsme použili jednostranný párový t-test. T-test předpokládá normální rozložení dat. Byl proveden test odlehlých hodnot a test normálnosti dat. U zjištěných odlehlých hodnot jsme opakovaným měřením ověřili, že skutečně odpovídají realitě, a proto s nimi budeme nadále statisticky počítat. Je-li splněno kritérium šikmosti (skew) a špičatosti (kurt) dat, mají data normální, nebo jemu blízké pravděpodobnostní rozdělení v Gaussově rovině, a můžeme použít jednostranný párový t-test.

Jako statisticky významná byla stanovena hladina $p < 0,05$. Při hodnocení a zpracování výsledků byl použit program Microsoft Excel verze 2007.

3 VÝSLEDKY

Výsledky porovnávají změny průměrných hodnot jednotlivých parametrů funkcí plic [%NH] a pružnosti hrudníku [%] před terapií a po ní. Pro přehlednost jsou získaná data uvedena v tabulkovém přehledu a graficky znázorněna pomocí grafů. Naměřené hodnoty ze spirometrického vyšetření [%NH] u jednotlivých probandů jsou uvedeny v Příloze 5.

3.1 Výsledky spirometrického vyšetření

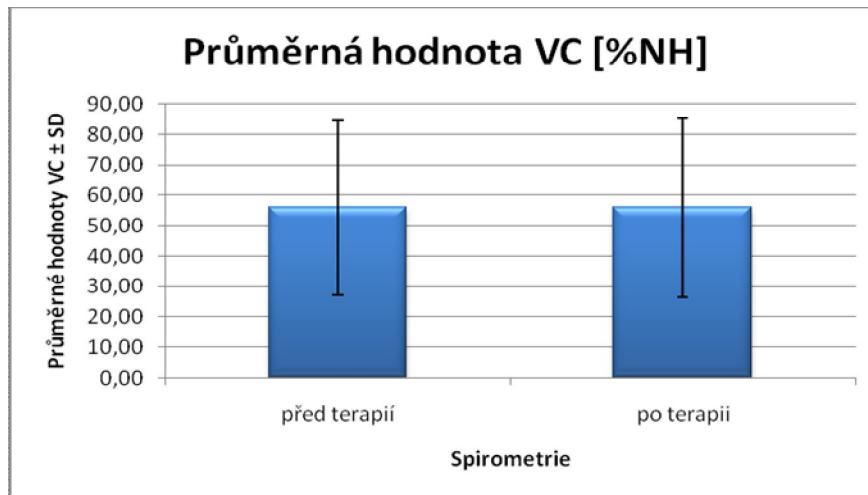
Hodnoty funkčního vyšetření plic naměřené před a po terapii jsou uvedeny v souhrnné Tabulce 5:

Hodnoty funkčního vyšetření plic naměřené před a po terapii				
Měřené parametry [%NH]	Průměr	SD	Medián	t-test (p)
VC pre	55,83	28,74	54,5	0,500
VC post	55,83	29,53	55,5	
ERV pre	28,17	23,94	21,0	0,378
ERV post	30,33	35,79	12,5	
IRV pre	57,33	31,99	63,5	0,034
IRV post	71,67	34,61	78,0	
FVCex pre	53,17	30,84	44,5	0,195
FVCex post	58,67	27,94	58,5	
FEV1 pre	59,50	30,95	53,0	0,107
FEV1 post	67,33	31,66	67,0	
PEF pre	62,83	25,94	64,0	0,421
PEF post	63,50	30,28	62,5	
FEV1/FVC pre	113,67	7,84	114,5	0,458
FEV1/FVC post	113,33	3,14	112,5	
MEF75 pre	67,33	26,28	69,0	0,484
MEF75 post	67,17	32,42	67,0	
MEF50 pre	78,33	29,32	81,0	0,235
MEF50 post	82,17	36,56	79,0	
MEF25 pre	84,00	25,13	89,5	0,134
MEF25 post	92,67	31,31	108,0	

Tabulka 5: Průměrné hodnoty spirometrického vyšetření a jejich změny po terapii, n = 6
(p - hladina významnosti, NH - náležitě hodnoty, SD - směrodatná odchylka, n - počet probandů)

Vitální kapacita (VC)

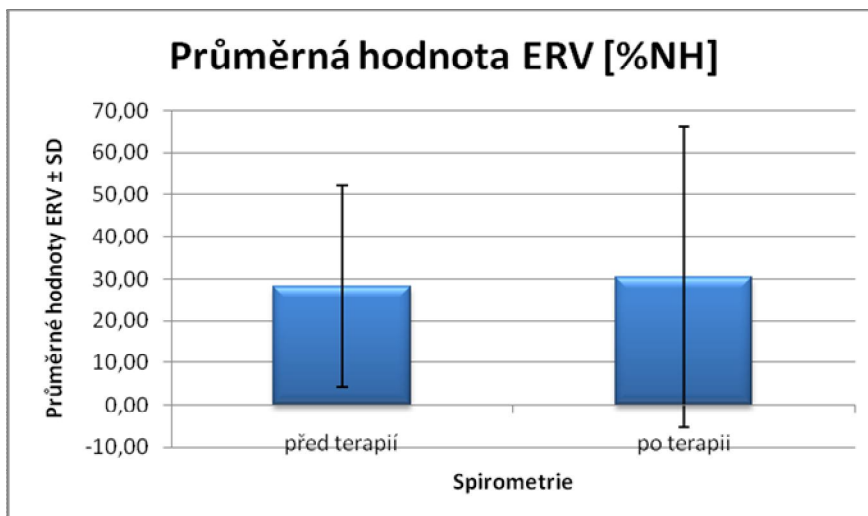
Průměrná naměřená hodnota VC před terapií $55,83 \pm 27,94$ je identická s hodnotou naměřenou po terapii $55,83 \pm 29,53$. Pomocí párového t-testu byla stanovena statistická hladina významnosti porovnání parametrů $p = 0,500$. Hodnoty VC po terapii nejsou považovány za statisticky signifikantní.



Obrázek 10: Zobrazení průměrných hodnot VC před a po terapii

Expirační rezervní objem (ERV)

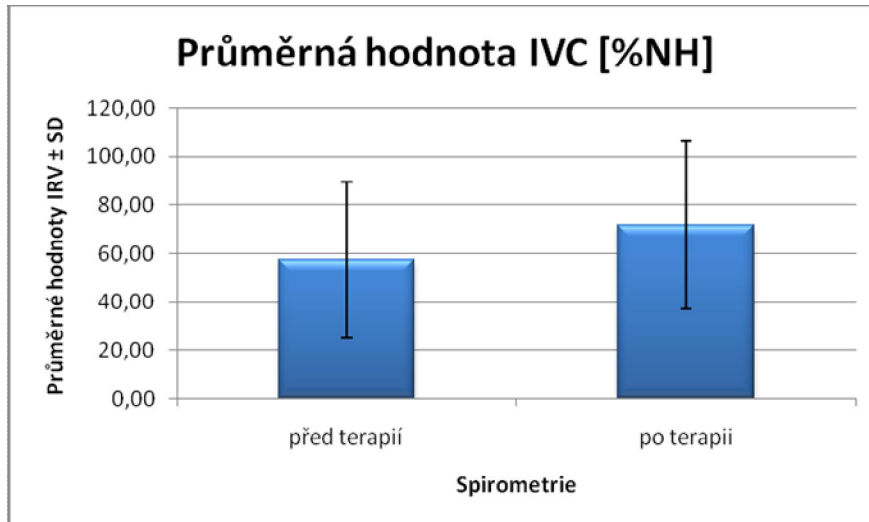
Před terapií byly u probandů naměřeny průměrné hodnoty ERV $28,17 \pm 23,94$. Po terapii se hodnota zvýšila na $30,33 \pm 35,79$. Změna ERV byla statisticky nevýznamná ($p = 0,378$).



Obrázek 11: Zobrazení průměrných hodnot ERV před a po terapii

Inspirační rezervní objem (IRV)

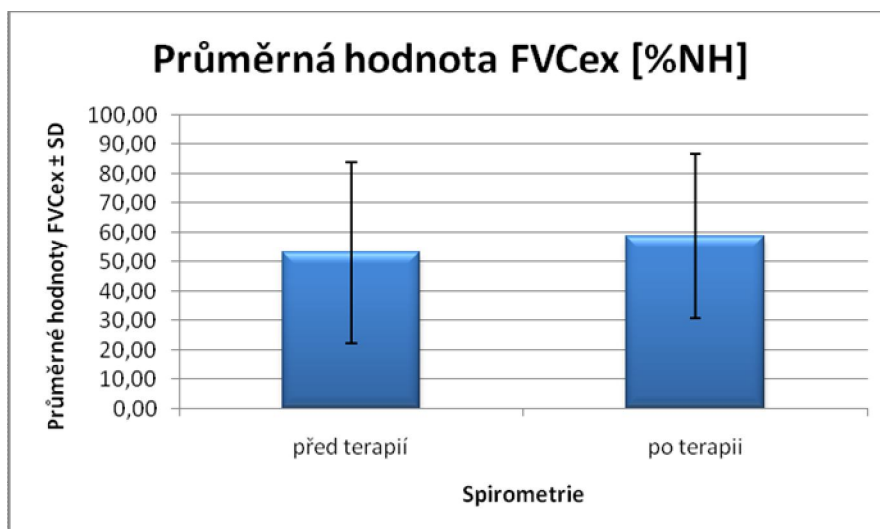
Hodnota IRV se po terapii zvýšila z původních $57,33 \pm 31,99$ na $71,67 \pm 34,61$. Tato změna splnila naše požadavky o statistické významnosti $p < 0,05$, konkrétně $p = 0,034$. Po terapii došlo ke zvětšení IRV o necelých 14%.



Obrázek 12: Zobrazení průměrných hodnot IRV před a po terapii

Usilovná výdechová vitální kapacita (FVCex)

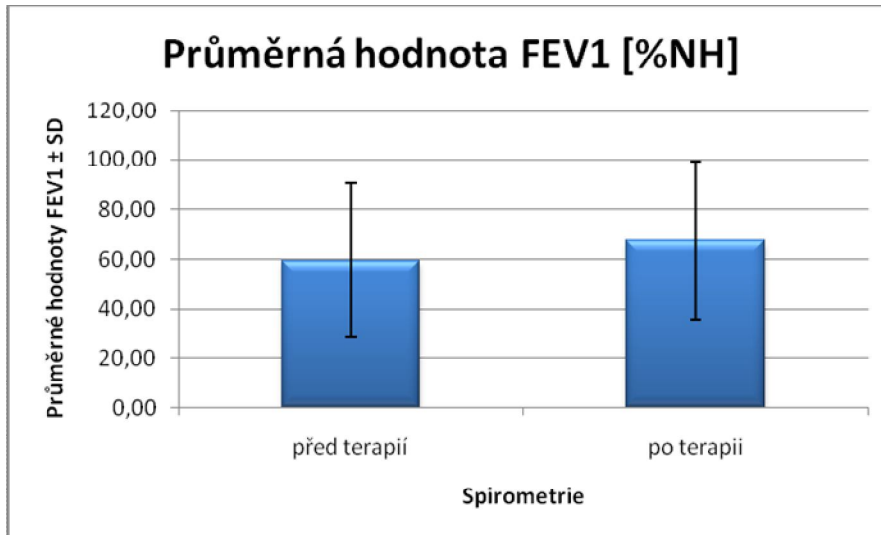
U hodnoty FVCex došlo po terapii ke zlepšení, ale změny nebyly statisticky významné ($p = 0,195$). Původní hodnota se z $53,17 \pm 30,84$ zvýšila na $58,67 \pm 27,94$.



Obrázek 13: Zobrazení průměrných hodnot FVCex před a po terapii

Usilovně vydechnutý objem za první sekundu (FEV1)

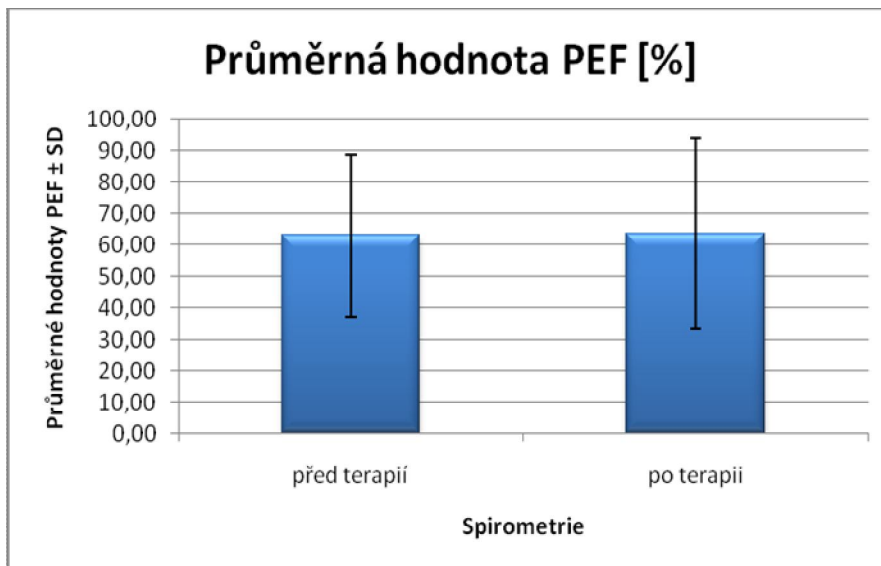
Po terapii došlo ke zvýšení hodnot FEV1 z původních $59,50 \pm 30,95$ na $67,33 \pm 31,66$. Statistická hladina významnosti je blízká 10% ($p = 0,107$), ale signifikanci ($p < 0,05$) jsme u zvýšení hodnot FEV1 neprokázali.



Obrázek 14: Zobrazení průměrných hodnot FEV1 před a po terapii

Vrcholový výdechový průtok (PEF)

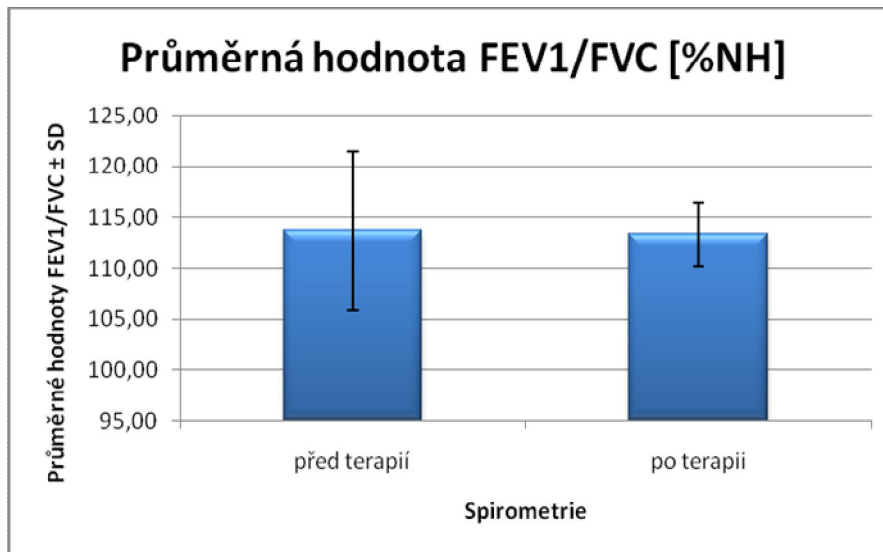
Hodnoty PEF se po terapii z původních $62,38 \pm 25,94$ zvýšily na $63,50 \pm 30,28$. Tato minimální změna je statisticky nevýznamná ($p = 0,421$).



Obrázek 15: Zobrazení průměrných hodnot PEF před a po terapii

Usilovná vteřinová vitální kapacita ku usilovné vitální kapacitě (FEV1/FVC)

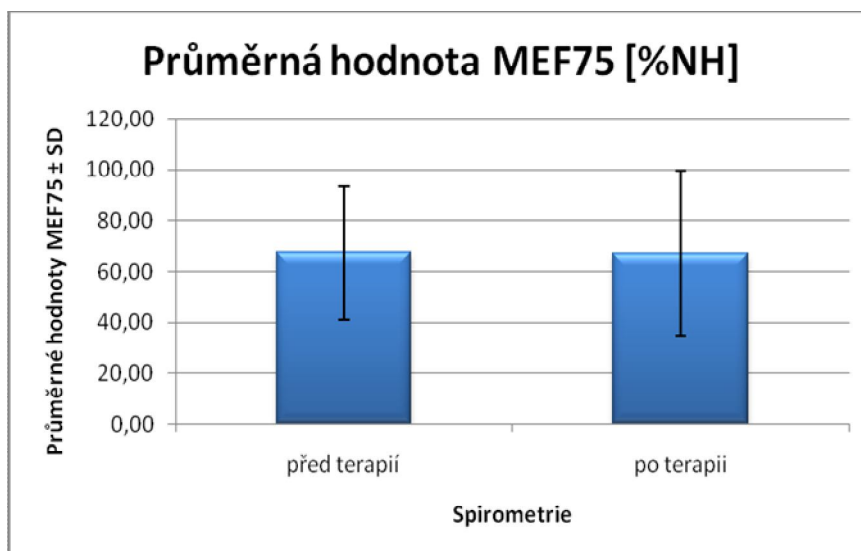
Statisticky nesignifikantní změna ($p = 0,458$) nastala při porovnání vstupního měření FEV1/FVC $113,67 \pm 7,84$ s výstupní hodnotou $113,33 \pm 3,14$.



Obrázek 16: Zobrazení průměrných hodnot FEV1/FVC před a po terapii

Maximální střední výdechový průtok na 75% usilovné vitální kapacity (MEF 75)

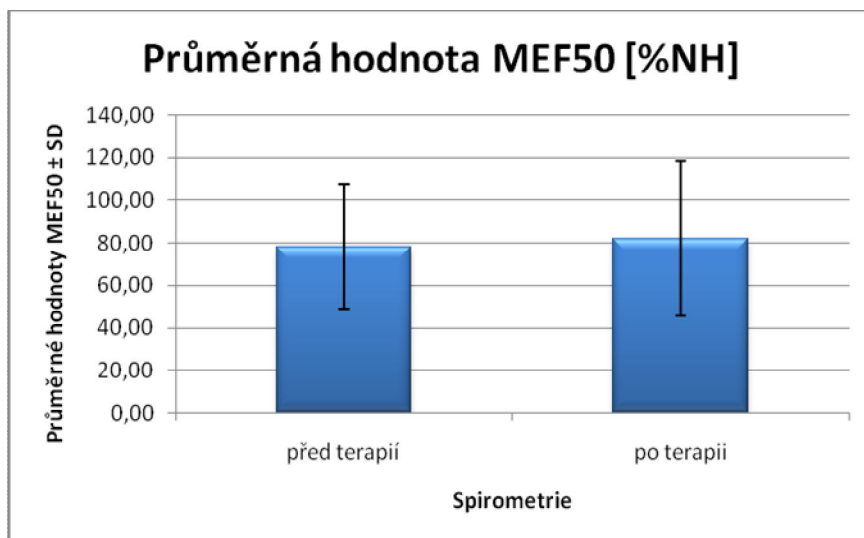
U hodnocení MEF75 nedošlo po terapii k žádnému signifikantnímu zlepšení ani zhoršení ($p = 0,484$). Původní naměřená hodnota se změnila z $67,33 \pm 26,28$ na $67,17 \pm 32,42$.



Obrázek 17: Zobrazení průměrných hodnot MEF75 před a po terapii

Maximální střední výdechový průtok na 50% usilovné vitální kapacity (MEF 50)

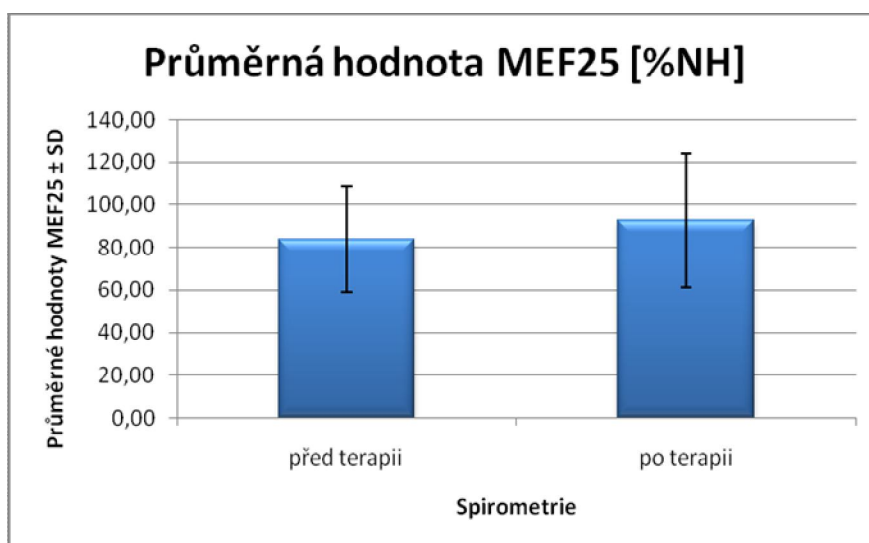
Hodnota MEF 50 se po terapii zvýšila z původních $78,33 \pm 29,32$ na $82,17 \pm 36,56$. Dle t-testu je změna hodnot statisticky nesignifikantní ($p = 0,235$).



Obrázek 18: Zobrazení průměrných hodnot MEF50 před a po terapii

Maximální střední výdechový průtok na 25% usilovné vitální kapacity (MEF25)

Hodnoty MEF25 se z původních $84,00 \pm 25,13$ po terapii zvýšily na $92,67 \pm 31,31$. Zlepšení hodnot MEF25 po terapii není statisticky signifikantní ($p = 0,134$).



Obrázek 19: Zobrazení průměrných hodnot MEF25 před a po terapii

3.2 Výsledky vyšetření pružnosti hrudníku

Výsledky informují o tom, kolik % obvodu v inspiriu tvoří rozdíl obvodů maximálního inspiria a expiria. Po terapii došlo ke statisticky signifikantnímu zvýšení pružnosti hrudníku ($p = 0,005$). Pružnost hrudníku se zvýšila průměrně o 2,2 %. Z původní hodnoty $2,3 \pm 1,16$ [%] na hodnotu $4,6 \pm 2,47$ [%].

Proband	OBVOD HRUDNÍKU V MAX INSPIRIU A [cm]		OBVOD HRUDNÍKU V MAX EXPIRIU B [cm]		% ROZDÍL MEZI A a B	
	Před terapií	Po terapii	Před terapií	Po terapii	Před terapií	Po terapii
1	66,0	68,0	63,0	61,5	4,5	9,6
2	75,0	76,0	73,0	73,0	2,7	3,9
3	65,0	66,0	64,0	64,0	1,5	3,0
4	52,0	54,0	51,0	52,0	1,9	3,7
5	61,0	62,0	60,0	60,0	1,6	3,2
6	61,0	62,0	60,0	59,5	1,6	4,0
Průměr ± SD					2,3 ± 1,16	4,6 ± 2,47
					p = 0,005	

Tabulka 6: Obvody hrudníku v max. inspiriu a expiriu a jejich změny po terapii, p - hladina významnosti

3.3 Souhrn výsledků

Po ukončení šestitýdenní terapie cílené na dechový trénink a zlepšení posturálně-respirační funkce dýchacích svalů a bránice na sledovaném souboru šesti probandů se SMA došlo ke statisticky významné změně pouze v případě IRV. Hodnota IRV se po terapii zvýšila o necelých 14% ($p = 0,034$). Hodnoty ERV, FVC_{ex}, FEV₁, PEF, MEF₅₀ a MEF₂₅ se po terapii také zvýšily, ale pozorovaná změna nebyla statisticky signifikantní. V případě těchto hodnot přijímáme alternativní hypotézu H_{1A}. U parametrů VC, MEF₇₅ a FEV₁/FVC se hodnoty po terapii nezměnily a potvrdila se nulová hypotéza H₁₀.

U změny pružnosti hrudníku přijímáme s plnou platností alternativní hypotézu H_{2A}. Po ukončení terapie se pružnost hrudníku zvýšila průměrně o 2,2%. Toto zvětšení je statisticky signifikantní ($p = 0,005$).

4 DISKUZE

Diskuze k teoretické části

Tato diplomová práce vznikla v důsledku vyššího zájmu laické i odborné veřejnosti o zdokonalování komplexní péče dětí a jedinců se spinální muskulární atrofii (SMA). V teoretické části práce jsou popsány patofyziologické projevy dýchání jedinců se SMA a podrobný přehled o možnostech jejich ovlivnění skrze techniky respirační fyzioterapie (RFT) a dechové rehabilitace. V praktické části jsme chtěli přínos popsaných technik objektivizovat pomocí spirometrického vyšetření a měření pružnosti hrudníku na souboru šesti pacientů se SMA a zhodnotit signifikantnost zjištěných změn. SMA je druhé nejčastější dědičné degenerativní neuromuskulární onemocnění dětského věku. Zatím neexistují přesné informace o počtu pacientů se SMA v České republice, ale z údajů o incidenci a mortalitě tohoto onemocnění (Haberlová & Hedvičáková, 2002) předpokládáme, že se na našem území nachází zhruba 200 jedinců. Od roku 2011 ve spolupráci s Občanskými sdruženími Parent Project a Kolpingova rodina Smečno vzniká celorepublikový registr svalových dystrofií a SMA. Registr má přispět k mezioborové spolupráci, která je předpokladem kvalitní péče o jedince s neuromuskulárním onemocněním. Nízký počet velkých klinických studií věnovaných péči o osoby se SMA způsobuje nedostatek dat založených na důkazech a znesnadňuje tak rozhodování o péči o jednotlivé pacienty. V roce 2007 byly vydány mezinárodní standardy péče o pacienty se SMA (Wang et al., 2007) s cílem sjednotit doporučené postupy v péči o tyto pacienty. Vznik standardů umožňuje zdravotníkům, aby se zorientovali v základní problematice poměrně vzácného onemocnění. Obecně je snaha centralizovat pacienty do větších měst a neurologických center s cílem zajistit komplexní péči o tyto pacienty.

Fyzioterapeut je rovnocenným partnerem všech členů multidisciplinárního týmu. Fyzioterapie je důležitá u všech typů SMA už od kojeneckého věku a je součástí každodenního programu rodin se členem se SMA. Fyzioterapie by však měla být zahájena už při přítomnosti příznaků hypotonického syndromu ještě před tím, než je stanovena konečná diagnóza. Rodiče nově diagnostikovaných dětí jsou odkázáni na pomoc fyzioterapeutů v nejbližším okolí, kteří se s podobnou diagnózou nemuseli dosud setkat. Do rehabilitačního programu by kromě běžně doporučovaných technik na neurofyziologickém podkladě měly být zařazeny i techniky zaměřené na prevenci a terapii dechových potíží. Obzvláště prevence respiračních komplikací je v terapeutickém

programu vysoce opomíjená. Návštěvy probandů u fyzioterapeuta zahrnovaly hlavně pasivní protahování, Vojtovu metodu reflexní lokomoce a ve třech případech prvky dynamické neuromuskulární stabilizace. V našem výzkumném souboru nebylo ani jedno ze šesti dětí v rámci fyzioterapie nikdy cíleně vedeno k prevenci zhoršování plicních funkcí. Pozitivní je, že všichni rodiče udávali zkušenost s hygienou dýchacích cest během akutního infektu. Většinou se jednalo o inhalaci, míčkování, odsávání, asistovaný kašel, poklepy a v jednom případě byla k odstranění hlenů použita acapella.

Všechny typy SMA mají společnou progresi zhoršování pohybových funkcí v korelaci s progresí funkcí respiračních, což potvrdili i Ioos et al. (2004). Podle Ioos et al (2004) končí progresi u dětí se SMA I. typu nutnou mechanickou podporou dýchání nebo tracheostomií u 40%, 38% se neobejde bez NIV. U SMA II. typu v průběhu života potřebuje 38% NIV a 13% tracheostomii. Jedinice se SMA III. typu provází poruchy funkcí plic až v druhé dekádě života (ve 13 letech funkce plic okolo 100%, v 17 letech 79%, v dospělosti nebyla zkoumána), což jsme potvrdili i v naší studii u sedmiletého probanda se SMA III. typu, který vykazoval v naměřených parametrech téměř 100% úspěšnost. Progresi onemocnění bohužel zabránit nedokážeme, nemůžeme zabránit ani infekčním agens, které s určitou pravidelností zhoršují psychický i fyzický stav pacienta. Pomocí RFT a dechové gymnastiky ale můžeme ovlivnit funkční dechovou aktivitu a snížit četnost komplikací a tíži dopadů na pacienta a jeho rodinu.

Šance na přežití dětí se SMA I. typu se v minulých letech zvýšily díky narůstajícímu trendu multidisciplinární a aktivnější péče a většímu povědomí odborné společnosti o této diagnóze. Včasná diagnostika umožňuje brzké zahájení rehabilitace, v jejímž programu nesmí chybět ani RFT. Jedinou náplní fyzioterapie v kojeneckém období bývá u neuromuskulárních pacientů Vojtova metoda reflexní lokomoce. Primární porucha hybného systému má sekundární vliv na respirační funkce. V rámci 24hodinové péče o dítě můžeme do denního programu zařadit i respirační handling. Metodika RFT je podobná jako u dětí s bronchopulmonální dysplázií a cystickou fibrózou. Na prvním místě klademe důraz na kvalitní posturálně - dechovou funkci dýchacích svalů, nikoliv na kvantitu.

V dostupné literatuře nejsou žádné studie, které by hodnotily efekt technik RFT na funkce plic u pacientů se spinální muskulární atrofií. Z neurofyziologických principů, znalostí souvislostí a zkušeností můžeme kýžený efekt terapie předpokládat, ale vědecky podložené důkazy zatím nemáme. Ovšem oblast, která si vyžádala velkou pozornost vědeckých pracovníků, je neinvazivní ventilační podpora (NIV) a

mechanická podpora dýchání. Existují desítky prací na toto téma s prakticky stejným pozitivním závěrem. Simonds et al. (2000), MacDuff et al (2003), Ioons et al. (2004) a Ishikawa & Bach (2010) dokázali jasnou souvislost s používáním NIV a délkou života dětí se SMA. NIV může zlepšit vývoj deformit hrudníku a plic a potenciálně i plicní funkce, jak publikovali Bach et Bianchi (2003). NIV zvyšuje kvalitu života - snižuje nutnost hospitalizací pro respirační selhání a snižuje potřebu tracheostomie. I přesto, nemůže ani tato strategie respirační péče zabránit progresivitě choroby. NIV je prokazatelně velmi užitečná, ale problémem u pacientů s nervosvalovým onemocněním bývá nedostatek motivace k užívání ventilační podpory, protože si sami poruchu dýchání a počínajícími projevy ve spánku neuvědomují a pociťují negativně určitý diskomfort při užívání přístroje. Pro indikaci k NIV nejsou jednotná pravidla. MacDuff et al. (2003) tvrdí, že mají být k noční NIV indikovány prakticky všechny děti se SMA I. typu od raného dětství. Schroth (2009) jako indikaci zvolila hodnotu saturace hemoglobinu kyslíkem nižší než 92%. Ioons et al. (2004) se snažili zjistit hranici poklesu funkcí plic, které by sloužily jako kritérium k zahájení NIV. Došli k závěru, že pacienti s FVC mezi 20- 50% mají vysoké předpoklady pro vznik respiračních komplikací. Hodnoty nižší než 20% už většinou byly indikovány k tracheostomii, ale obecně neshledali FVC jako vhodný marker pro hodnocení rizika plicních komplikací a rozhodně by nemělo být indikací k tracheostomii.

U námi popsané skupiny probandů s fenotypy SMA I., II. i III. typu nebyl ani jeden proband indikován k NIV nebo tracheostomii. U jednoho probanda naměřené hodnoty dynamických a statických objemů plic nepřesáhly v žádném ze sledovaných parametrů 30%. V tomto případě byla doporučena návštěva ošetřujícího lékaře a po provedení dalších klinických testů případné zvažování domácí NIV. Pneumologické vyšetření s návštěvou spánkové laboratoře by mělo proběhnout minimálně jednou za rok. Jen jeden z dotazovaných probandů ještě nikdy nepodstoupil vyšetření funkcí plic, ale jen z důvodu nízkého věku. Naproti tomu ve spánkové laboratoři byli vyšetřeni jen dva probandi z šesti. Průkopníci v péči o pacienty se SMA (Schroth, Wang, Krosschell) považují NIV za stěžejní, na západě se jedná o běžně využívanou součást výbavy pro domácí ošetřovatelství. Malé povědomí ošetřujících lékařů a pneumologů o možnostech NIV a jeho benefitech pro pacienty může, v případě nezájmu o tuto problematiku, urychlit progresi onemocnění.

Diskuze k praktické části

Nízký počet probandů a kvalitativní nejednotnost výzkumného souboru. To jsou problémy, na které naráží většina studií zabývajících se problematikou SMA. Náš soubor zařazený do studie zahrnoval šest probandů se SMA I. - III. typu ve věkovém rozpětí od 3,5 do 12 let. Abychom předešli vlivu odlišných charakteristik jednotlivých probandů pro statistické zpracování (typ SMA, věk, výška, hmotnost), byla všechna získaná data převedena na procento normy v případě spirometrického vyšetření a na procentuální změnu obvodu hrudníku v případě vyšetření jeho pružnosti. I přes veškeré snahy jsme nemohli předejít velkým rozdílům ve funkčních schopnostech jedinců, které se projevily i na výsledcích spirometrického vyšetření. Hodnoty nejlepšího a nejhoršího naměřeného výsledku u jednotlivých parametrů se ve skupině pacientů liší průměrně o 70%. U zjištěných odlehklých hodnot jsme opakovaným měřením ověřili, že skutečně odpovídají realitě, a proto jsme s nimi i nadále statisticky počítali. Uvědomujeme si, že právě vysoké rozpětí naměřených hodnot v naší popsané skupině, mohlo ovlivnit validitu výsledků. Dalším rušivým faktorem na průběhu studie byly infekty dýchacích cest řešené antibiotiky u tří probandů v době kontrolního vyšetření, které přerušily fyzioterapeutický program. Po odeznění všech příznaků jsme opět zahájili cvičební program a kontrolní vyšetření u těchto tří probandů proběhlo za další 4 týdny.

Zároveň jsme si ověřili úzký korelační vztah mezi funkčními schopnostmi jedince a parametry funkcí plic. Pomocí standardizované škály k hodnocení hrubé motoriky (Hammersmithova funkční motorická škála - MHFMS) jsme při vstupním vyšetření ověřili motorické schopnosti jedince. Maximální možné ohodnocení je 40 bodů. Průměrná dosažená hodnota naší vyšetřované skupiny byla $16,2 \pm 11,4$ (v celkovém rozpětí od 3 do 30 bodů). Výsledky bodového ohodnocení se shodovaly i s předpokladem omezení funkčních schopností jedince dle typu SMA. Nejnižší výsledek (3 body za 40 stupňové škály) odpovídal SMA I. typu a nejvyšší dosažený výsledek (30 bodů ze 40) se potvrdil u SMA III. typu. Při porovnání bodových výsledků MHFMS s výsledky spirometrie jsme se přesvědčili o vzájemné souvislosti mezi pohybovými schopnostmi jedince a funkcí plic. Můžeme tedy předpokládat, že s postupující progresí onemocnění se budou zároveň zhoršovat i funkce plic. Ačkoli nebylo naším prvotním cílem v diplomové práci statisticky prokázat vzájemný korelační vztah mezi funkcí pohybovou a dechovou u jedinců se SMA, v diskutované části předkládáme, že si tento oboustranný vztah uvědomujeme a respektujeme jeho význam pro predikci případného zhoršení pohybových nebo respiračních funkcí. V případě

SMA je obzvláště zřetelný tento vztah při akutních infektech dýchacích cest, kdy během exacerbace nemoci dochází k významnému snížení pohybových schopností.

Narazili jsme na nedostatek studií týkajících se zlepšení funkcí plic formou respirační fyzioterapie. Do programu 6-ti týdenní terapie jsme zařadili nejen prvky RFT a dechového tréninku, ale i techniky k ovlivnění posturálně-respirační funkce bránice. Je-li porušena stabilizační funkce bránice, můžeme očekávat, že nebude optimální ani její hlavní - dechová funkce. Do terapie jsme zařadili také dechová cvičení pro udržení dobré dechové kondice pomocí dechových trenažérů. V tomto případě můžeme naše výsledky porovnat s dostupnými studiemi, které se týkají hodnocení vlivu inspiračního tréninku na ventilační parametry u osob s neuromuskulárním onemocněním. Autoři Estrup et al., (1986); Wanke et al., (1994) a Koessler et al. (2001) prokázali zlepšení svalové síly a zapojení dýchacích svalů po několikátýdenním tréninku s inspiračním trenažérem. I přesto je na trénink dýchacích svalů u osob s neuromuskulárním onemocněním nahlíženo kontroverzně. Na jedné straně je inspirační svalový trénink (IMT) potencionálně hazardní vzhledem k možné zvyšující se únavě už tak oslabených a přetížených dýchacích svalů, na druhé straně studie výše uvedených autorů po tréninku neprokázaly zhoršení ani v jednom ze sledovaných parametrů.

SMA je progresivní neuromuskulární onemocnění s předpokladem omezení pohybových i ventilačních schopností a naší snahou bylo zjistit, zda zvoleným cíleným 6-ti týdenním programem můžeme zlepšit sledované ventilační parametry. Pro objektivní zhodnocení vlivu zvoleného rehabilitačního programu jsme zvolili vyšetření statických a dynamických ventilačních parametrů. Ze vstupního i výstupního spirometrického vyšetření je patrné, že naměřené průměrné hodnoty VC, ERV, FVC_{ex}, jsou nižší než 60% [NH], což Ošťádal et al. (2008) charakterizuje jako těžkou poruchu. Hodnoty PEF a MEF75 spadají do střední poruchy (60-74% [NH]) a MEF50 a MEF25 jsou hodnoceny jako lehká porucha (75-90% [NH]). Hodnoty IRV a FEV1 se po 6-ti týdenní terapii dostaly z pásma těžkých poruch do středních poruch. Poměr FEV1/FVC byl zvýšený (113% [NH]), což odpovídá charakteru restriční poruchy plic u SMA. Z uvedeného vyplývá, že pacienty s SMA provází středně těžká až těžká porucha funkce plic a naší snahou by měl být stálý dohled nad jejich průběhem.

Po ukončení terapie došlo k pozitivní změně ve všech měřených parametrech s výjimkou VC a MEF75, kde se hodnoty nezměnily. Statisticky významná změna se potvrdila pouze u parametru IRV.

Průměrná hodnota VC naměřená po terapii byla identická se vstupní hodnotou. Terapie neměla žádný vliv na změnu VC. V tomto případě zamítáme alternativní hypotézu a přijímáme nulovou hypotézu o tom, že 6-ti týdenní terapie neměla vliv na změny VC. Ke stejnému závěru došli Koessler et al. (2001), kdy během 24 měsíčního tréninku s inspiračními trenažéry prokázali významnou změnu svalové síly a vytrvalosti dýchacích svalů, ale hodnota VC se po celou dobu tréninku neměnila. Koessler et al. (2001) popisují VC jako dobrý parametr progresu onemocnění zahrnující celý respirační systém společně s funkcí dýchacích svalů, hrudníku a plicní poddajnosti. Estrup et al. (1986) naopak došli k závěru, že osmi týdenní každodenní trénink dýchacích svalů zaměřený na sílu a vytrvalost, má signifikantní vliv na zlepšení VC i svalové vytrvalosti u zdravých osob stejně tak jako u osob s neuromuskulárním onemocněním.

Hodnota ERV se po terapii zvýšila o 2%. Hodnoty ERV byly jednoznačně nejvíc postiženou dechovou funkcí u pacientů se SMA. Průměrné hodnoty vyšetřovaného souboru se pohybovaly u 30 % [NH]. Nízké hodnoty ERV si vysvětlujeme charakterem restriktivní poruchy, kterou provází posun záznamu do expirační polohy, proto jsou možnosti dalšího aktivního výdechu omezené. Dalším objasněním může být rigidní hrudník pacientů se SMA v inspiračním postavení, který nedovoluje efektivní výdech. V úvahu připadá i slabost expiračních svalů.

Hodnota IRV se jako jediná statisticky významně zlepšila a to o necelých 14% oproti období před terapií ($p = 0,034$). Alternativní hypotézu tedy můžeme přijmout s plnou platností. Tento zlepšený parametr hodnotíme velmi pozitivně. Zlepšení IRV, které nastalo v důsledku facilitačních technik skrze stimulační odpor a technik s prokazatelným vlivem na zlepšení motoriky hrudníku ($p = 0,005$), umožňuje redistribuci vdechovaného vzduchu do větší části plic a působí preventivně proti atelektázám. Podpora nádechového objemu vede ke zlepšení výdechových parametrů funkčního vyšetření plic. Rafea et al. (2009) uvádí zlepšení mechanismu kašle v důsledku zlepšení inspirační kapacity a zesílení bránice díky používání inspiračních trenažérů.

O necelých 5% se zvýšila hodnota FVC_{ex}. Změna sice není statisticky významná ($p = 0,195$), ale my ji hodnotíme pozitivně jako znamení zlepšení svalové síly výdechových svalů. Ke zvýšení FVC_{ex} mohla přispět zvýšená hodnota IRV nebo změna postavení a pružnosti hrudníku, kdy posun z inspiračního postavení zlepšuje schopnosti svalové kontrakce bránice. Fiksa et al. (2003) prokázali, že FVC není pro hodnocení síly dýchacích svalů příliš sensitivní u pacientů s lehkým postižením. Hodnota FVC signifikantně klesá pouze tehdy, když je síla dýchacích svalů redukována

asi na polovinu. Dále potvrdili, že u pacientů v pokročilém stupni nervosvalového onemocnění existují velmi těsné korelace mezi měřením FVC a inspiračním tlakem v dutině ústní (PI_{max}).

Parametr FEV₁ je často používán ke kvantifikaci obstrukční ventilační poruchy. Její hodnota bývá snížena u jedinců se SMA z důvodu neschopnosti expulze vzduchu z plic s vysokou výdechovou rychlostí. Snížení těchto hodnot vede k poklesu efektivity kašle s hrozícím vznikem retence bronchiální sekrece v dýchacích cestách. Po terapii se hodnota FEV₁ zvýšila o 8%. Statistická hladina významnosti byla blízka 10% ($p = 0,107$). Zlepšení tohoto parametru má vliv na prevenci vzniku opakovaných pneumonií.

MEF₇₅₋₂₅ jsou důležitým parametrem obstrukce centrálních a periferních dýchacích cest. V našem případě parametr MEF₂₅ vypovídá o silových a koordinačních možnostech prodloužení výdechu až do periferie dýchacích cest. Očekávali jsme zlepšení tohoto parametru, protože součástí dechového tréninku byl i nácvik pomalého plynulého výdechu s pomůckou Magicball. Hodnota MEF₂₅ se po terapii zvýšila o necelých 9%, zlepšení hodnot není statisticky významné ($p = 0,134$), ale má významný vliv na prevenci retence bronchiální sekrece v periferních dýchacích cestách. Hodnota MEF₇₅ se po terapii nezměnila.

Parametr PEF se po terapii signifikantně nezvýšil. Hodnota PEF je závislá na svalové síle expiračních svalů a na schopnosti aktivace břišního lisu při usilovném výdechu. Tento parametr se nám nepodařilo významně ovlivnit. Důvodem může být to, že je tato hodnota maximálně závislá na spolupráci a úsilí vyšetřovaného.

Po terapii jsme také zaznamenávali procentuální změnu pružnosti hrudníku. Zajímalo nás, zda mají zvolené techniky (především manuální terapie a stimulovaný nádechový odpor) vliv na motoriku hrudníku. Po terapii se pružnost hrudníku zvýšila průměrně o 2,2%. Toto zvětšení je s menší než 5% chybou ($p = 0,005$), můžeme ho tedy považovat za statisticky signifikantní a přijmout alternativní hypotézu. Rigidní hrudník je hlavní překážkou volného dýchání. Motorika hrudníku je spojena s distribucí vzduchu v dýchacích cestách. Pouze u volného dýchání může dojít při aktivaci bránice k rozšíření hrudního koše a tím i k rozšíření mezižeberních prostor. Předpokládáme souvislost mezi prokázaným zlepšením motoriky hrudníku a změn funkcí plic, především IRV.

Otázka vzniku adaptace na zátěž u neuromuskulárních onemocnění a tedy i konkrétní indikace (kolikrát a jak dlouho) je zatím neprobádaná část. Podle Wanke et al.

(1994) adaptace získaná během 6 měsíců tréninku zůstala dle naměřených hodnot i půl roku po ukončení cvičení. Koessler et al. (2001) tvrdí, že i u osob s neuromuskulárním onemocněním může dojít k vytrvalostní i silové adaptaci na zátěž a tím ke zlepšení dechových funkcí i kvality života. Výraznou změnu svalové síly a výdrže zaznamenali až po 3 měsících tréninku. Wanke et al. (1994) udávají signifikantní zlepšení respiračních funkcí u většiny probandů po 1 měsíci tréninku. Další zlepšení nastalo po 3 a 6 měsících tréninku. Velký důraz musíme klást na dávkování zátěže, aby nedošlo k přetížení respiračních svalů s následným zhoršením únavy a celkového stavu.

Je těžké děti motivovat ke každodennímu tréninku dýchacích svalů, protože cvičení často shledávají po krátké době nudné a často přestávají nebo necvičí tak často, aby mohl efekt tréninku přinést pozitivní výsledky. Výhodou je, že děti si můžou cvičit v domácím prostředí samy nebo pod dohledem rodičů. Nemusí být vystavovány prostředí nemocnic, kam by měly docházet pouze minimálně. Nejnovější dechové trenažéry se snaží být pro děti zábavné s vizuální zpětnou vazbou a jako forma hry.

Mezi limity diplomové práce patří malý počet pacientů ve zkoumaném souboru a různý stupeň klinické formy. Výsledky byly podmíněny pravidelností každodenního cvičení a ochotě rodičů a dětí spolupracovat. Významným rušivým faktorem byly infekce dýchacích cest, které vedly k přerušení terapie u tří probandů i jako možný důsledek nevhodně zvoleného ročního období pro výzkumnou část práce. Hodnoty spirometrického vyšetření jsou závislé na spolupráci dítěte a výsledky mohou být zkreslené u nejmladších probandů. Fyzioterapie byla vedena individuální formou, nelze tedy postup objektivizovat. Nepracovali jsme s kontrolní skupinou pacientů, nemůžeme tedy posoudit vliv na dvou na sobě nezávislých skupinách.

Předkládáme možné důvody, proč nedošlo k signifikantnímu zlepšení u více parametrů funkcí plic ve zkoumaném souboru pacientů se SMA. Intenzita tréninkového programu byla příliš nízká a terapie krátkodobá (nemohlo dojít k adaptaci a k zaznamenaným změnám na spirometrii) nebo intenzita tréninkového programu byla příliš vysoká (oslabené svaly mohou být náchylnější k poškození a rychleji dosahují prahu únavy, což mohlo být podpořeno příliš nevyhovující intenzitou tréninku). Je možné, že u pacientů nebyly přítomny dostatečně funkční svaly, které by podpořily měřitelné zlepšení funkce svalů specificky vedeným tréninkem. Důležitým faktorem je i intenzita frekvence domácího cvičení, která nemusela být dodržována.

Do budoucna bychom navrhovali provést obdobnou studii v delším časovém horizontu v jarním a letním ročním období a u většího počtu pacientů s rozdělením do

skupin podle VC plic. Do zjišťovaných parametrů bychom doporučovali zařadit i měření PImax a PEmax jako parametr síly dýchacích svalů a MMV jako důkaz svalové vytrvalosti. K objektivnějšímu a specifičtějšímu záznamu funkcí plic navrhuje rozšířené metody funkčního vyšetřování plic s určením nepřímo měřitelných statických plicních objemů (RV, TLC).

Zůstává otázkou, na kolik může pacient se SMA vědomě ovlivnit aktivitu dýchacích svalů a změnit tak svůj obvyklý dechový stereotyp a jakou měrou můžeme tuto aktivitu ovlivnit pomocí neurofacilitačních technik.

Po 6-ti týdenním tréninku se specifickým cílem zlepšit dechové funkce, se nám u sledované skupiny podařilo prokázat signifikantní zlepšení v parametru IRV. Zlepšení funkce inspiračních svalů má významné klinické důsledky. Při vyšších nárocích na respirační funkce (např. infekce, fyzická zátěž, stres) díky vytvořené funkční rezervě dojde k pozdějšímu nástupu svalové únavy a ke snížení důsledků respiračního selhání, což významně ovlivňuje kvalitu života nemocných. RFT může zkrátit dobu hospitalizace či domácí péče a oddálit nutnost invazivní terapie. Ačkoli jsou výhody zlepšené funkce inspiračních svalů zřejmé, určitě není jednoduché motivovat děti a rodiče ke každodennímu tréninku. Většina pacientů přestane díky nezáživnosti cvičení s tréninkem dřív, než vytěží pozitivní efekt. Při správné individuální indikaci a dávkování tréninkových parametrů se nemusíme bát zhoršení dechových funkcí nebo nástupu únavy.

ZÁVĚR

Cílem diplomové práce bylo zdůraznit začlenění respirační fyzioterapie a dechového tréninku do komplexní léčby jedinců se spinální muskulární atrofií (SMA). Současně práce přispívá k rozšíření všeobecného povědomí o možnostech využití této intervence u nervosvalových onemocnění.

Na sledovaném souboru šesti pacientů byl po šestitýdenní terapii potvrzen účinek cíleně zvolených technik na zlepšení respiračních funkcí u pacientů se SMA. Po ukončení terapie došlo k pozitivní změně ve všech měřených parametrech s výjimkou vitální kapacity (VC) a maximální výdechové rychlosti v 75% FVC (MEF75), kde se hodnoty nezměnily. Statisticky významná změna se potvrdila pouze u parametru inspiračního rezervního objemu (IRV).

Zlepšení funkce inspiračních svalů má ve svém důsledku významné klinické účinky. Při vyšších nárocích na respirační funkce dojde díky vytvořené funkční rezervě k pozdějšímu nástupu svalové únavy, ke snížení důsledků respiračního selhání, ke zkrácení doby hospitalizace a domácí péče v době exacerbace nemoci nebo k oddálení nutnosti invazivní terapie. Existují možnosti, které mohou snížit četnost komplikací a tíži dopadů na pacienta a jeho rodinu a zmenšit ekonomické náklady na jeho léčbu. Ale především jsou to příležitosti, které mohou zlepšit kvalitu života vztahující se k životnímu osudu těchto dětí. Práce poukazuje na preventivní účinek a význam respirační fyzioterapie v péči o hygienu dýchacích cest dětí a jedinců se SMA.

Referenční seznam

- ARENS R, MUZUMDAR H. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular disease. *Ped Resp Rev.* 2010; 11: 24-30. ISSN: 1526-0542.
- BACH JR, BIANCHI C. Prevention of pectus excavatum for children with spinal muscular atrophy type 1. *Am J phys Med Rehabil.* 2003; 82: 815-819. ISSN: 1537-7385.
- BOCKENHAUER, S.E., CHEN, H., JULLIARD, K.N., WEEDON, J.: Measuring thoracic excursion: Reliability of the cloth tape measuring technique. *J.Am. Osteopath. Assoc.*, roč. 107, 2007, č.5, s. 191-196. ISSN · 0098-6151.
- CEGLA, U. Physiotherapie mit oszillierenden PEP-Systemen (RC-Cornet, VRP1) bei COPD. *Pneumologie.* 2000, s. 440-446. ISSN 0934-8387.
- DVOŘÁK, R a HOLIBKA, V. Nové poznatky o strukturálních předpokladech koordinace funkce bránice a břišní muskulatury. *Rehabilitace a fyzikální lékařství.* roč. 2006, č. 2, s. 55-61. ISSN 1803-6597.
- DYLEVSKÝ, Ivan. *Speciální kineziologie.* 1. vyd. Praha: Grada, 2009, 180 s. ISBN 978-80-247-1648-0.
- ESTRUP, C, S LYAGER, N NOERAA a C OLSEN. Effect of respiratory muscle training in patients with neuromuscular diseases and in normals. *Respiration.* 1986, roč. 50, č. 1, s. 36-43. ISSN 0025-7931.
- FIKSA, J, P VYMĚTALOVÁ, Stach Z, K ŠONKA, J BAUER a J BOHM. Hodnocení ventilačních parametrů u neurologických nemocných. *Čes a slov. Neurol. Neurochir.* 2003, roč. 66, č. 4, s. 251-257. ISSN 1053-8119.
- HABERLOVÁ, J a P HEDVIČÁKOVÁ. Spinální svalové atrofie v dětském věku. *Neurologie pro praxi.* 2002, č. 4, s. 180-182. ISSN - 1803-5280.
- HILLING, Lema; BAKOW, Eric; FINK, Jim; KELLY, Chris; SOHUSH, Dennis; SOUTHORN, Peter A.. AARC Clinical practice guideline - Incentive Spirometry. *Respiratory Care.* 2001, 36, 12, s. 1402–1405. ISSN 0020-1324.
- HOWARD, B a MD PANITCH. The Pathophysiology of Respiratory Impairment in. *Pediatrics.* 2009, č. 123, s. 215-218. ISSN: 08739781.
- CHEVAILLIER, Jean, Autogenic Drainage. In: INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP - CF. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis:*

from infant to adult. IPG/CF, 2009, s. 8 - 9. Dostupné z: http://www.ecfs.eu/ipg_cf/booklet.

- IOOS, Ch., D LECLAIR-RICHARD, S MRAD a A BAROIS. Respiratory Capacity Course in Patients. *Chest*. 2004, č. 126, s. 831-837. ISSN: 0012-3692.
- ISHIKAWA, Y a JR BACH. Physical medicine respiratory muscle aids to avert respiratory complications of pediatric chest wall and vertebral deformity and muscle dysfunction. *EUR J Phys Rehabil Med*. 2010, č. 46, s. 581-197. ISSN: 1017-6721.
- KANDUS, J. *Stručný průvodce lékaře po plicních funkcích*. 2. vyd. Brno: IDVPZ, 2001, 138 s. ISBN 80-701-3325-2.
- KOESSLER, W, T WANKE, G WINKLER, A NADER a K TOIFL. 2 Years' Experience With Inspiratory. *Chest*. 2001, č. 120, s. 765-769. ISSN: 0012-3692.
- KOLÁŘ, Pavel. *Rehabilitace v klinické praxi*. 1. vyd. Praha: Galén, 2009, 713 s. ISBN 978-807-2626-571.
- KROSSCHELL, KJ, JA MACZULSKI, TO CRAWFORD, C SCOTT a KJ SWOBODA. A modified Hammersmith functional motor scale for use in multicenter research on spinal muscular atrophy. *Neuromuscular Disord*. 2006, roč. 7, 417-426. ISSN: 0960-8966.
- KRAUS, J a P HEDVIČÁKOVÁ. Spinální svalové atrofie v dětském věku. *Neurologie pro praxi*. 2006, č. 1, s. 18-19. ISSN - 1803-5280.
- LANNEFORS, L a ERIKSSON L, Positive Expiratory Pressure. In: INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP - CF. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult*. IPG/CF, 2009, s. 12. - 14. Dostupné z: http://www.ecfs.eu/ipg_cf/booklet.
- LEWIT, Karel. *Manipulační léčba v myoskeletální medicíně*. 5. přeprac. vyd. Praha: Sdělovací technika, c2003, 411 s. ISBN 80-866-4504-5.
- MACDUFF, A a I GRANT. Critical care management of neuromuscular disease,. *Current Opinion in Critical Care*. 2003, č. 9, s. 106-112. ISSN. 1531-7072.
- MAŘÍKOVÁ, T. *Spinální muskulární atrofie - genetická diagnostika a následná komplexní genetická péče*. In: Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA): příspěvky z konference konané 16. až 18. září 2011 na ZSF JU v Českých Budějovicích. 1. vyd. V Českých Budějovicích: Jihočeská univerzita, Zdravotně sociální fakulta, 2011. DOI: 978-80-7394-310-3.

- NEUMANNOVÁ, K a J ZATLOUKAL. Ovlivnění poruch dýchání pomocí tréninku dýchacích svalů. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*. 2011, roč. 18, č. 4, s. 188-192. ISSN 1211-2658. ISSN 1803-6597.
- NOSKOVÁ, Petra. *Vybrané metody léčebné rehabilitace u spinální muskulární atrofie*. Praha, 2011. Bakalářská práce. 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy. Vedoucí práce Mgr. Martina Ježková.
- NOVÁKOVÁ, L, M HAVLOVÁ a J BÖHM. Spinální svalové atrofie. Zdravotnické noviny: *Postgraduální medicína*. 2006, č. 5. ISSN: 1212-4184.
- OŠŤÁDAL, Oldřich, Kateřina NEUMANNOVÁ a Eva ZDAŘILOVÁ. *Léčebná rehabilitace a fyzioterapie v pneumologii: (stručný přehled)*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2008, 54 s. ISBN 978-802-4419-091.
- PALATKA, K. Funkční vyšetření plic a jeho klinický význam. Zdravotnické noviny: *Lékařské listy*. 2006, č. 13. ISSN 0044-1996.
- PAPADOPOULOU, H, J TSANAKAS, G DIOMOU a O PAPADOPOULOU. Current devices of respiratory physiotherapy. *Hippokratia*. 2008, roč. 12, č. 4, s. 211-220. ISSN. 1790-8019.
- PRYOR, Jennifer A. Active Cycle of Breathing Techniques. In: INTERNATIONAL PHYSIOTHERAPY GROUP - CF. *Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult*. IPG/CF, 2009, s. 5-7. Dostupné z: http://www.ecfs.eu/ipg_cf/booklet.
- PŘÍHODOVÁ, I a D KEMLINK. *Respirační péče o pacienty se spinální muskulární atrofii*. In: Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA): příspěvky z konference konané 16. až 18. září 2011 na ZSF JU v Českých Budějovicích. 1. vyd. V Českých Budějovicích: Jihočeská univerzita, Zdravotně sociální fakulta, 2011, s. 30-36. DOI: 978-80-7394-310-3.
- RAFEA, Aly; WAGIH, Khaled; AMIN, Hasan; EL-SABAGH, Rokia; YOUSEF, Samia. Flow-oriented incentive spirometer versus volume-oriented spirometer training in management of pulmonary complications after upper abdominal surgery. *Egyptian Journal of Bronchology*. 2009, 3, 2, s. 110-118. ISSN 1687-8426.
- SALAJKA, František. *Základní vyšetřovací metody v pneumologii*. 1. vyd. Brno: Masarykova univerzita-Lékařská fakulta, 1996, 43 s. ISBN 80-210-1390-7.

- SCHÖNOVÁ, V. *Možnosti ergoterapie u pacientů s SMA*. In: Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA): příspěvky z konference konané 16. až 18. září 2011 na ZSF JU v Českých Budějovicích. 1. vyd. V Českých Budějovicích: Jihočeská univerzita, Zdravotně sociální fakulta, 2011, s. 91-93. DOI: 978-80-7394-310-3.
- SCHROTH, M.K. Special Considerations in the Respiratory. *Pediatrics*. 2009, č. 123, s. 245-249. ISSN: 08739781.
- SIMONDS AK, WARD S, HEATHER S, BUSH A, MUNTONI F. Outcome of pediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J*. 2000;16 (3): 476-481. ISSN: 1399-3003.
- SMOLÍKOVÁ, Libuše a Miloš MÁČEK. *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. Vyd. 1. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010, 194 s. ISBN 978-807-0135-273.
- SPIEGEL, D. a WALKER, J. Early Treatment of scoliosis in Spinal Muscular Atrophy. 6/2005 FSMA Conference Children's Hospital of Philadelphia.
- ŠONKA, Karel. *Poruchy dýchání ve spánku u nervosvalových onemocnění*. In: Šonka, Karel et al. Apnoe a další poruchy dýchání ve spánku. 1. vyd. Praha: Grada, 2004, s. 233-237. ISBN 80-247-0430-7.
- VAŠÍČKOVÁ, L. *Sed ve vozíku a specifika u dětí s SMA*. In: Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA): příspěvky z konference konané 16. až 18. září 2011 na ZSF JU v Českých Budějovicích. 1. vyd. V Českých Budějovicích: Jihočeská univerzita, Zdravotně sociální fakulta, 2011, s. 41-44. DOI: 978-80-7394-310-3.
- VÉLE, František. *Kineziologie: přehled klinické kineziologie a patokineziologie pro diagnostiku a terapii poruch pohybové soustavy*. 2., rozš. a přeprac. vyd. Praha: Triton, 2006, 375 s. ISBN 80-725-4837-9.
- VONDRÁČEK, P, E ZAPLETALOVÁ, H OŠLEJŠKOVÁ, L MLČÁKOVÁ a L FAJKUSOVÁ. Ovlivnění exprese mRNA genu SMN2 inhibitory histonových deacetyláz a jejich vliv na fenotyp SMA I. a II. typu. *Cesk Slov Neurol N*. 2007, 70/103, č. 4. ISSN 1210-7859.
- VONDRÁČKOVÁ, D a Z ŠONKOVÁ. Poruchy dýchání u akutních neurologických onemocnění. *Neurologie pro praxi*. 2007, č. 1, s. 13-16. ISSN - 1803-5280.

- WANG, CH, RS FINKEL, S BERTINI, M SCHROTH et al. Consensus Statement for Standard of. *Journal of Child Neurology*. 2007, č. 22, s. 1027-1049. ISSN: 1708-8828.
- WANKE, T, K TOIFL, M MERKLE, D FORMANEK, H LAHRMANN a H ZWICK. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest*. 1994, č. 105, s. 475-482. ISSN: 1931-3543.
- ZATLOUKAL, J, M MAYER, K NEUMANNOVÁ, R DVOŘÁK a V LOŠŤÁKOVÁ. Mechanika dýchání a její terapeutické ovlivnění u pacientů s plicní formou sarkoidózy. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*. 2011, roč. 18, č. 4, s. 167-172. ISSN 1803-6597.
- ZDAŘILOVÁ, E, K BURIANOVÁ, M MAYER a O OŠŤÁDAL. Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných. *Neurologie pro praxi*. 2005, č. 5, s. 267-269. ISSN - 1803-5280.

Internetové zdroje:

Standardy péče SMA: dostupný na: <http://www.dumrodin.cz/ke-stazeni-.html>

Hammersmithova funkční motorická škála: dostupný na:

http://smaoutcomes.org/hammersmith_manual/MHFMS_manual.php

Obrázek 7: <http://www.asker.cz/sortiment/rehabilitace/dechova-rehabilitace.htm>

Seznam příloh

Příloha 1: Nádechový trenažér CliniFlo (obrázek)	78
Příloha 2: Výdechový trenažér TheraPep (obrázek)	78
Příloha 3: Modifikovaná Hammersmithova funkční motorická škála (tabulka)	78
Příloha 4: Podrobná charakteristika vyšetřovaného souboru	79
Příloha 5: Naměřené hodnoty funkcí plic u jednotlivých probandů (tabulka).....	79
Příloha 6: Přenosný spirometr ZAN 100 Handy USB (obrázek)	80
Příloha 7: Průběh spirometrie (obrázek)	80
Příloha 8: Návuk posturálně-respirační funkce bránice (obrázek)	81
Příloha 9: Reflexně - stimulované dýchání (obrázek)	81

Přílohy



Příloha 1: Nádechový treňačér CliniFlo

(<http://www.smiths-medical.com/catalog/lung-expansion/insentive-spirometer/cliniflo-flow-based-incentive.html>)



Příloha 2: Výdechový treňačér TheraPep

(<http://www.smiths-medical.com/catalog/bronchial-hygiene/therapep/therapep-system.html>)

Tab. 1. Hammersmith SMA funkční motorická škála. Minimum 0 bodů, maximum 40 bodů [8].

2 body	1 bod	0 bodů
1 sed na „žabáka“/sed na židli bez držení	podpora 1 rukou	podpora 2 rukama
2 dlouhé sezení (bez držení)	podpora 1 rukou	podpora 2 rukama
3 poloviční obrát z polohy na zádech (na obě strany)	otočí se pouze na jednu stranu	neprovede
4 dotkne se jednou rukou hlavy (v sedě)	úklon hlavy k ramenu	neprovede
5 dotknout se hlavy oběma rukama (v sedě)	úklon hlavy k ramenu	neprovede
6 obrátí se z polohy na bříše na záda – přes P	tlačí na ruku	neprovede
7 obrátí se z polohy na bříše na záda – přes L	tlačí na ruku	neprovede
8 obrátí se z polohy na zádech na břicho – přes P	přitahuje se rukou	neprovede
9 obrátí se z polohy na zádech na břicho – přes L	přitahuje se rukou	neprovede
10 lehne si ze sedu (bezpečně)	–	neprovede
11 vzepře se sám na předloktích s hlavou vzhůru	udrží se když se do této pozice dostane pasivně	neprovede
12 zvede hlavu v leže na bříše (ruce podél těla)	–	neprovede
13 vzepře se sám na předloktích a kolenou s hlavou vzhůru	udrží se když se do této pozice dostane pasivně	neprovede
14 vzepře se sám na natažených pažích s hlavou vzhůru	udrží se když se do této pozice dostane pasivně	neprovede
15 posadí se z lehu na zádech	přes leh na bříše	neprovede
16 plazí se	plazí se 2 metry	neprovede
17 zvedne hlavu v leže na zádech	přes úklon hlavy do strany	neprovede
18 stojí s držením se jednou rukou	stojí s minimálním podpíráním trupu	stojí s podporou v kyčlích a kolenou
19 stojí samostatně déle než 3 sekundy	méně než 3 sekundy	na okamžik
20 udělá samostatně více než 4 kroky	2–4 kroky	neprovede

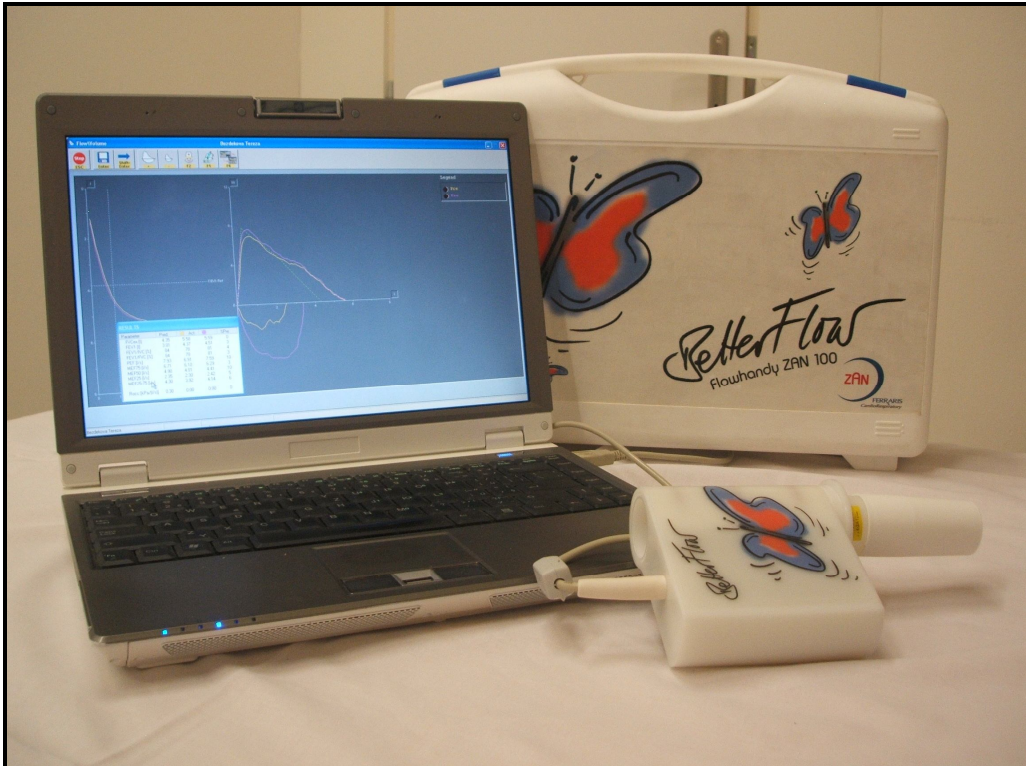
Příloha 3: Modifikovaná Hammersmithova funkční motorická škála (MHFMS) (Vondráček et al., 2007)

Proband	Pohlaví	Věk	Hmotnost (kg)	Výška (cm)	Typ SMA	MHFMS
1	M	7,5	25	128	III	30
2	Ž	6,0	30	128	II	15
3*	Ž	12,0	25	150	II	4
4	M	3,5	14	110	II	28
5*	M	6,0	14	110	II	17
6*	M	4,5	14	120	I	3
Průměr		6,6	20,3	124,3		16,2
SD		3,0	7,2	14,9		± 11,4

Příloha 4: Podrobná charakteristika vyšetřovaného souboru (MHFMS - Modifikovaná Hammersmithova funkční motorická škála - maximum 40 bodů),* léčba antibiotiky během terapie

PROBAND	VC		ERV		IRV		FVC		FEV1		PEF	
	pre	post	pre	post	pre	post	pre	post	pre	post	pre	post
1	97	100	61	95	87	98	101	97	103	111	80	96
2	76	68	17	10	92	100	78	76	88	87	59	60
3	20	18	7	5	17	25	19	18	21	20	19	14
4	65	71	54	50	66	107	38	70	46	78	95	94
5	44	43	5	7	61	58	51	47	60	56	69	65
6	33	35	25	15	21	42	32	44	39	52	55	52
PROBAND	MEF75		MEF50		MEF25		MEF25-75		FEV1/FVC			
	pre	post	pre	post	pre	post	pre	post	pre	post		
1	86	104	85	110	72	111	85	116	100	113		
2	64	65	80	81	99	105	88	90	113	112		
3	22	14	26	21	42	38	30	23	111	109		
4	98	97	117	128	99	115	122	118	121	112		
5	74	69	82	77	80	72	86	79	116	117		
6	60	54	80	76	112	115	89	86	121	117		

Příloha 5: Naměřené hodnoty funkcí plic u jednotlivých probandů vyjádřené v % náležitých hodnot



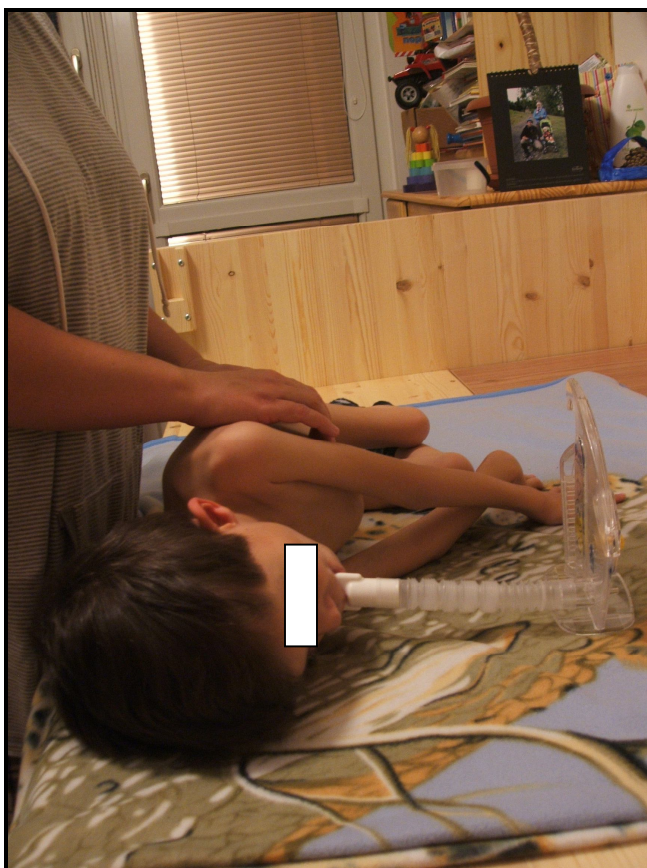
Příloha 6: Přenosný spirometr ZAN 100 Handy USB (ZAN, Messgeräte GmbH, Oberthulba, Německo)



Příloha 7: Průběh spirometrie, SMA II. typu, 12 let



Příloha 8: Návík posturálně-respirační funkce bránice, poloha ROII, SMA III.typ, 6 let



Příloha 9: Reflexně - stimulované dýchání, nádechový trenážer CliniFlo. SMA II. typu, 5 let