

Univerzita Karlova v Praze

2. lékařská fakulta

KORELACE FUNKČNÍHO SVALOVÉHO TESTU A JEMNÉ MOTORIKY HORNÍCH
KONČETIN U PACIENTŮ S VROZENÝMI NEUROPATIEMI

Diplomová práce

(Bakalářská práce)

Autor: Marcela Nývltová, obor fyzioterapie

Vedoucí práce: MUDr. Alena Kobesová

Praha 2007

Bibliografická identifikace

Jméno a příjmení autora: Marcela Nývltová

Název diplomové práce: Korelace funkčního svalového testu a jemné motoriky horních končetin u pacientů s vrozenými neuropatiemi

Pracoviště: Klinika rehabilitace

Vedoucí diplomové práce: MUDr. Alena Kobesová

Rok obhajoby diplomové práce: 2007

Abstrakt: Cílem práce je posoudit souvislosti mezi funkčním svalovým testem a jemnou motorikou horních končetin u pacientů s vrozenými neuropatiemi, zejména u choroby Charcot–Marie-Tooth (CMT). V první části jsou uvedeny stručné informace o charakteristice, klasifikaci, klinických příznacích, deformitách horních končetin, rehabilitaci a léčbě choroby CMT. Praktická část práce se zabývá testováním a hodnocením horních končetin u pacientů s CMT funkčním svalovým testem, Jebsen - Taylorovým testem, vyšetřením a hodnocením úchopu.

Klíčová slova: vrozené neuropatie, choroba Charcot - Marie – Tooth, funkční svalový test, jemná motorika, horní končetiny

Souhlasím s půjčováním diplomové práce v rámci knihovních služeb.

Bibliografická identifikace v angličtině

Author's first name and surname: Marcela Nývltová

Title of the master thesis: Correlation between functional muscle test and of fine motor skills of the upper extremities of patients with hereditary neuropathies.

Department: Department of physiotherapy

Supervisor: MUDr. Alena Kobesová

The year of presentation: 2007

Abstract: Objective of the work is to consider the connection between functional muscle test and fine motor skills of upper extremities of patients with hereditary neuropathies, especially with Charcot-Marie-Tooth (CMT) neuropathy. In the first part of the work there is mentioned some brief information about the characteristics, classifications, clinical symptoms, deformities of upper extremities, rehabilitation and treatment of CMT neuropathy. The practical part of the work is concerned with testing and evaluating the upper extremities of patients with CMT in the functional muscle test, the Jebsen-Taylor test, examination and handgrip rating.

Keywords: hereditary neuropathy, Charcot - Marie - Tooth disease, functional muscle test, fine motor, upper extremities

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

Prohlašuji, že jsem diplomovou práci zpracovala samostatně pod vedením MUDr. Aleny Kobesové, uvedla všechny použité literární a odborné zdroje a dodržovala zásady vědecké etiky.

V Praze dne 10. 4. 2007

.....

Poděkování autora

Děkuji MUDr. Aleně Kobesové za cenné rady a připomínky při vedení a zpracování bakalářské práce a ergoterapeutkám Bc. Veronice Schönové za pomoc při výběru testu k hodnocení jemné motoriky a Bc. Vendule Ježkové při realizaci výzkumu v rámci bakalářské práce. Poděkování patří i všem pacientům, kteří se účastnili vyšetření, za jejich ochotu a spolupráci.

OBSAH:

1 ÚVOD	7
2 PŘEHLED POZNATKŮ.....	8
2.1 Dědičné neuropatie.....	8
2.1.1 Dědičnost a diagnóza.....	8
2.1.2 Klinické projevy.....	9
2.1.3 Klasifikace.....	9
2.1.4 Léčba.....	12
2.1.5 Rehabilitace.....	13
2.1.6 Deformity ruky u CTM.....	16
2.2 Nervové zásobení horní končetiny.....	17
2.3 Funkční svalový test.....	19
2.4 Jemná motorika.....	20
2.4.1 Reedukace jemné motoriky.....	21
2.4.2 Úchop.....	21
3 CÍLE A HYPOTÉZY.....	23
4 METODIKA.....	24
4.1 Soubor pacientů.....	24
4.2 Vyšetření funkčním svalovým testem.....	24
4.3 Testování jemné motoriky.....	25
5 VÝSLEDKY.....	26
6 DISKUSE.....	28
7 ZÁVĚR.....	30
8 SOUHRN.....	31
9 SUMMARY.....	32
10 REFERENČNÍ SEZNAM.....	33
11 PŘÍLOHY.....	36

1 ÚVOD

Dědičná neuropatie neboli choroba Charcot – Marie – Tooth je nejčastějším dědičným nervosvalovým onemocněním. Uvádí se, že v České republice žije až 4000 pacientů s touto nemocí. Jedná se o dosud nevléčitelnou chorobu, jejíž léčba se zaměřuje na zmírnění nebo korekci příznaků. Typicky se projevuje oslabováním periferních svalů nejprve na nohou a na bérkách, později většinou i na rukou a předloktí.

Práce se zabývá zejména problémy spojenými s oslabením periferních svalů horních končetin, jako je zhoršení funkce, únava a deformity. Cílem práce je zjistit, jak se snížení svalové síly rukou, popřípadě i předloktí, u pacientů s CMT odráží na jejich funkci, tedy v jemné motorice. Pro měření svalové síly bude použit funkční svalový test, který je sice subjektivním hodnocením terapeuta, ovšem určitou výpovědní hodnotu má, zejména pokud je prováděn vždy stejnou osobou. Pro testování jemné motoriky je využit standardizovaný test dle Jebsen – Taylora. Jako dominantní funkce ruky se považuje úchop, proto druhou částí testování jemné motoriky bude vyšetření a hodnocení úchopů. Pro úchop je významné čítí, proto je v rámci této práce orientačně vyšetřena i schopnost stereognozie.

2 PŘEHLED POZNATKŮ

2.1 Dědičné neuropatie

„Dědičné neuropatie jsou nejčastějším geneticky podmíněným nervosvalovým onemocněním s prevalencí 1:2500“ (Herberlová, Mazanec & Seeman, 2006, 147). Poprvé byla tato choroba popsána v roce 1886 francouzskými lékaři J. M. Charcotem a P. Mariem a Angličanem Toothem, kteří ji původně označili jako peronenální svalovou atrofií. Po těchto lékařích dostala tato skupina chorob své jméno Charcot - Marie - Tooth, které se zkracuje na CMT. Později se začal též užívat název hereditární motorické a senzitivní neuropatie (Herberlová et. al., 2006; Seeman, 2000, 2004).

2.1.1 Dědičnost a diagnóza

Choroba CTM se může dědit všemi způsoby. Nejčastější je autozomálně dominantní přenos (bez vazby na pohlaví). Postižený má 50% pravděpodobnost, že předá tuto vlohru svým dětem. Druhý nejčastější je dominantní způsob dědičnosti vázaný na pohlavní chromozom X. Postižený muž nemůže předat tuto vlohru svému synovi, avšak dcera tuto vlohru zdědí na 100%. Postižená žena má 50 % pravděpodobnost, že tuto vlohru předá svým dětem. V průměru jsou ženy tímto typem dědičnosti postiženy méně a příznaky se objevují později. Recessivní způsob dědičnosti CMT má jen minimálně zvýšené riziko přenosu do další generace (pouze u obou partnerů s poruchou ve stejném genu). Pokud nikdo v rodině nemá podobné postižení, je zde možnost, že mutace vznikla sporadicky. (Seeman, 2004)

Pro stanovení diagnózy je nezbytné provést několik kroků:

- Anamnéza – zjm. (zejména) rodinná anamnéza (výskyt příznaků ve více generacích u přímých příbuzných), subjektivní příznaky, věk prvních obtíží apod. (a podobně)
- Neurologické klinické vyšetření - vyšetření svalové síly, zaznamenání svalových atrofií, vyšetření šlachosvalových reflexů, vyšetření cití
- Elektrofyzilogické vyšetření (elektrodiagnostika) - cíl: potvrzení neuropatie (odlišení od myopatie, postižení míchy či mozku), stanovení jejího typu (1 nebo 2)
- Klinicko genetické vyšetření nebo neurogenetické vyšetření a konzultace - rodinná genetická konzultace, způsoby a rizika přenosu apod.
- Molekulárně genetické vyšetření - po stanovení klinické diagnózy, vlastní DNA vyšetření s nálezem nebo vyloučením konkrétní genetické poruchy

(Ambler, Bednařík & Keller, 2006; Haberlová et. al., 2006; Seeman, 2004)

2.1.2 Klinické projevy

První projevy dědičných neuropatií se u většiny pacientů objeví do 15. až 20. roku života, ale v některých případech to může být později, a to až po 40. roce života. Jedná se o progresivní onemocnění, kdy oslabení svalů začíná distálně a postupně se šíří směrem k trupu. Pletencové nebo dýchací svaly obvykle nepostihuje. V naprosté většině se nejedná o onemocnění, které by zkracovalo délku života, ale o onemocnění, které vede svými důsledky postupně k invaliditě (Seeman, 2004).

Prvním příznakem bývá svalová slabost distálních svalových skupin dolních končetin, které se projeví zakopáváním, nemožností postavit se na paty, přepadáváním špičky při chůzi tzv. (tak zvaná) stepáž (kohoutí chůze), neobratností a často i typickými deformitami nohy, které mohou způsobovat otlaky. Později se objevují většinou i příznaky na ruce a předloktí, které vedou k poruchám jemné motoriky. U většiny pacientů se objevují deformity páteře - skoliózy, kyfózy. (Azzedine et al., 2006; Haberlová et. al., 2006; Kobesová & Horáček, 2002; Seeman, 2004).

Nevšímalová (2000, 12) ve svém článku Klinické nálezy a neurologická problematika, diagnostika CMT uvádí: „Prakticky u všech pacientů jsme našli snížené až vyhaslé reflexy (100% nemocných) s výraznými svalovými atrofiemi (v 90%). Pak následovala porucha hlubokého cití v 76%, deformita nohy v 58%, skolióza páteře ve 45%, mozečkové projevy, které se vyskytovaly v porovnání s dospělými častěji u dětí, jsme našli ve 42%, klidový třes ve 13%, nystagmus ve 13% a kožní změny v 10%“.

2.1.3 Klasifikace

Klasifikace dědičných neuropatií nejsou dosud jednotné. Jsou založeny na klinickém obrazu, elektromyografickém (EMG) vyšetření, molekulárně genetickém vyšetření a genových poruchách, typu dědičnosti, biopsii nervu, věku, začátku prvních obtíží a dalších podporujících diagnostických metodách jako jsou evokované potenciály, neurobioptické, biochemicko metabolické vyšetření a zobrazovací metody. (Haberlová et. al., 2006; Mumenthaler & Mattle, 2004; Nevšímalová, 2000).

P. J. Dyck v roce 1993 rozdělil dědičné neuropatie na tři základní skupiny:

- HMSN – hereditární motorická a senzitivní neuropatie

HMSN neboli choroba CMT tvoří největší skupinu dědičných neuropatií. Jedná se o postižení jak motorického tak senzitivního nervu. Podle rychlosti vedení periferním nervem se dělí na 2 typy (viz další text).

➤ HMN - hereditární motorická neuropatie

Jedná se o čistě motorickou neuropatii, kde je porucha na úrovni míšních buněk. Primárně je postižen α -motoneuron, proto se též tato choroba nazývá distální spinální svalová atrofie (dSMA). Postiženy jsou motorické nervy bez poruchy cití. Nástup obtíží je různý, od časného dětského věku až po 3. - 4. dekádu života.

(Seeman, 2004; Haberlová et al., 2006).

➤ HSN – hereditární senzitivní neuropatie, popřípadě HSAN – hereditární senzitivní a autonomní neuropatie

Jedná se o postižení převážně senzitivních nervů a neuronů. Pacienti trpí těžkou poruchou citlivosti až necitlivosti pro bolest, teplo či dotyk. Nejvíce jsou postiženy distální části dolních končetin, často vznikají i svalové atrofie a deformity aker. Problémem bývají nehojící se kožní infekty nohou, které mohou vést až k osteomyelitidě a amputaci. Porucha autonomních funkcí se může projevit například sníženou potencí, mikčními poruchami. Obtíže se projevují nejčastěji mezi 15. až 40. rokem života, ojediněle v dětství.

(Haberlová et. al, 2006; Nevšimalová, 2002; Seeman, 2004)

Dědičné neuropatie CMT se podle rychlosti vedení periferním nervem dělí na dva typy:

A: typ 1 (demyelinizační)

B: typ 2 (axonální)

Z těchto dvou skupin byl později vyčleněn tzv. intermediární typ CMT, kde je kombinovaná porucha axonu a myelinu. Klinicky jsou tyto typy neodlišitelné. V dnešní době nám při klasifikaci jednotlivých forem dědičných neuropatií pomáhá především molekulární genetika, jejíž velký rozvoj nastal v 80. a 90. letech (Haberlová et al., 2006; Nevšimalová, 2000).

A: typ 1 (demyelinizační)

Pro CMT 1. typu je charakteristické zpomalení vodivosti pod 38m/s. Příčinou je postižení nervového obalu – myelinu, proto se tato forma označuje také jako demyelizační typ. Snížená vodivost se projevuje už v dětství a pomalu progreduje. V rámci tohoto typu onemocnění existuje několik skupin onemocnění:

- CMT 1A - mutace 17. chromozomu (duplikace genu myelinového proteinu 22)
 - nejčastější typ
 - nástup obtíží v 1. dekádě
 - variabilní tíže postižení

- CMT 1B - mutace 1. chromozomu (mutace myelin protein zero)
 - klinicky obdobné či těžší forma než u CMT 1A
- CMT X1 - vazba na pohlavní chromozom X
 - druhý nejčastější typ (zhruba 10% všech CTM)
 - muži postiženi dříve a výrazněji než ženy
- CMT 1C - jiná lokalizace mutace
- CMT 1D - prokázána mutace EGR2 (early growth response)
 - velmi vzácné (pod 2%)
 - většinou těžké obtíže s časným nástupem
 - do této skupiny zařazujeme Dejerine - Sottas syndrom (HMSN III) a kongenitální hypomyelinizační neuropatie - CHN

Dejerine - Sottas syndrom (HMSN III)

Onemocnění je charakterizováno klinicky těžkým průběhem s velice včasným vznikem postižení. Typicky je opožděná vertikalizace, distální svalová slabost se objevuje už v předškolním věku, v pozdějším věku je progresse minimální. V klinickém obraze je hypotonie, hyporeflexie až areflexie, někdy deformity nohou, často skolióza v Th páteře, mohou být i poruchy sluchu, ojediněle tremor HK.

(Haberlová et al., 2006; Nevšimalová, 2000; Timmerman, 2000)

CHN - kongenitální hypomyelinizační neuropatie

Patří mezi nejtěžší formu CMT postižení. Celková svalová slabost je patrná už od narození, která může být spojena s artrogripózou. Dítě již brzy po narození nemá myelin, je tedy hypotonické a špatně dýchá. Obtíže většinou rychle progredují. Část pacientů umírá již v prvních třech měsících věku, část s mírnější formou se dožívají i 3. dekády života.

(Haberlová et al., 2006)

B: typ 2 (axonální)

U CMT 2. typu je primárně postižen axon, jedná se tedy o axonální typ. Motorická rychlost vedení nervem je jen lehce snižena nebo normální (vyšší než 38 m/s), avšak významně se snižuje amplituda CMAP (svalový akční potenciál, z anglického názvu compound muscle action potential) a SNAP (senzitivní nervový akční potenciál), což má za následek nevybavnost motorických a senzitivních odpovědí. Obtíže vznikají většinou v 1. či 2. dekádě života. V klinickém

obrazu oproti CMT 1. typu bývají výraznější svalová slabost a svalové atrofie, ovšem jsou výbavné šlachosvalové reflexy. Vznikají méně často deformity.

- CMT 2A - nejčastější typ CMT
 - lze rozdělit do 2 skupin, první má časný nástup obtíží (v předškolním věku) a těžkou klinickou formu, druhá (menší část pacientů) má jen mírné klinické obtíže, které se objevují až ve 3. a 4. dekádě života
- CMT 2I, 2J - oba typy pozdní začátek
 - u CMT 2J se kromě periferní neuropatie objevuje i abnormalita zornic a ztráta sluchu

(Haberlová et al., 2006; Nevšimalová, 2000)

Bromberg (2003) a Lawson (2003) ve svých studiích uvádějí, že ztráta citlivosti a slabost jsou zapříčiněny úbytkem axonů a ne zpomaleným vedením nervem. Snažili se kvantifikovat axonální ztrátu na dvou svalech horní končetiny pacientů s CMT 1A a CMT 2 použitím měření počtu motorických jednotek (MUNE - motor unit number estimation). Zjistili, že axonální ztráta v distálních svalech je v případě CMT 2 i v CMT 1A, což podporuje délkově-závislou axonopatii. Navzdory klinickým nálezům normální nebo téměř normální síly a malé redukce CMAP, hodnoty MUNE byly značně nižší v proximálních svalech u pacientů s CMT 2, což odpovídá více difúzní denervaci.

2.1.4 Léčba

Bohužel v současné době neexistuje kauzální léčba choroby CMT. Terapie se tedy zaměřuje na korekci, zmírnění a prevenci příznaků. Velmi důležitý je multidisciplinární přístup, kde je nezbytná spolupráce neurologa, genetika, rehabilitačního lékaře, ortopeda a protetiky. Důležité součásti léčebného programu:

- prevence - vyvarování se požívání alkoholu a dalších neurotoxických látek, režimová opatření, přiměřená tělesná aktivita
- podpurná farmakoterapie - vitaminoterapie (Benfotiamin, vitamin E), vazoaktivní preparáty (Xanidil), kyselina alfa - lipoová (Thioctacid), Neurontin
- ortopedická korekce - v jednodušších případech operace na svalech a šlachách, pak na kloubech, v nejzávažnějších případech jsou nutné i operace na kostech

- protetická péče – ortopedické vložky do bot, pevná ortopedická obuv, dlahování, „AFO“ ortézy (ankle-foot orthosis), bandáže kotníku, peroneální pásy, korektory vbočených palců, kolenní ortézy, vycházkové hole, francouzské hole a jiné.
- rehabilitace - viz kapitola 2.1.5

Výzvou do budoucna je genové inženýrství.

(Haberlová et al., 2006; Kobesová, 2004; Kobesová & Horáček, 2002; Seeman, 2004; Vondráček, 2000)

2.1.5 Rehabilitace

Velmi podstatnou složkou terapie pacientů s CMT je právě rehabilitace. S rehabilitací je vhodné začít co nejdříve i u pacientů s minimálními příznaky. Jelikož se jedná o chronické progresivní onemocnění je nutné přistupovat k pacientovi individuálně a stanovit adekvátní krátkodobý a dlouhodobý rehabilitační plán. (Kobesová & Horáček, 2002).

Mezi hlavní cíle rehabilitační péče patří:

- zpomalit zhoršování pohyblivosti a svalové síly
- udržet co nejlepší kvalitu chůze, prevence pádů
- prevence svalových kontraktur a tím i kloubních deformit
- prevence a terapie kloubních a vertebrogenních obtíží
- prevence přetěžování hybného systému
- udržení dobré tělesné kondice
- zlepšení jemné motoriky horních končetin
- prevence a léčba bolesti

(Kobesová & Horáček, 2002; Vinci, 2001).

V rámci léčebné rehabilitace se nejčastěji využívá léčebná tělesná výchova (LTV), manuální a fyzikální terapie, ergoterapie a protetická péče (Horáček, 2004).

Rehabilitační techniky u pacientů s CMT:

- Svalové oslabení a atrofie

K udržení trofiky a jako příprava před LTV se využívají jednoduché facilitační prvky jako je kartáčování, míčkování, vibrace atd. Rovněž je vhodné zařazení vodoléčby ke zlepšení prokrvení a trofiky. Posilování a analytické cvičení dle svalového testu není vhodné u svalů primárně oslabených denervací. Adekvátní posilování je vhodné u svalů oslabených z inaktivity (po operaci, po úrazu apod.). Nutné je však dbát, aby nedošlo k přetížení a aby cvičení udržovalo pacienta v co nejlepší kondici. Ke zlepšení svalové funkce, je-li sval pouze funkčně utlumen, může napomoci neuromuskulární facilitace (PNF).

(Kobesová & Horáček, 2002).

➤ Poruchy stability

K zlepšení propriocepce a koordinace se využívají techniky na neurofyziologickém podkladě, jako jsou senzomotorické stimulace, PNF a Vojtova metoda.

V metodě senzomotorické stimulace je využíváno facilitace proprioceptorů několika základních oblastí, které ovlivňují řízení stoje a aktivaci spino-cerebello-vestibulárních drah. Cílem této metody je dosáhnout reflexní, automatické aktivace žádaných svalů tak, aby pohyby nevyžadovaly výraznější kortikální kontrolu. Tím se dosáhne optimálního nejméně náročného provedení pohybu. Metoda využívá balanční cvičení, které se provádí v různých posturálních polohách. Používají se nejrůznější pomůcky např. úseče, balanční sandálky, balóny, overball, labilní polštáře (Airex), trampolíny, twister, swinger atd. Pro senzomotorickou stimulaci chodidla se uplatňuje např. (například) šlapání po oblázcích či po speciálních rohožích. Senzomotorické cvičení je velice rozmanité, různě obtížné a umožňuje najít adekvátní přizpůsobení pacientovi.

(Kobesová & Horáček, 2002; Horáček 2004; Pavlů, 2003)

Vojtova reflexní lokomoce

Jedná se o metodu nevyžadující aktivní spolupráci pacienta, klíčovou úlohu pro provádění má fyzioterapeut. Vojtova metoda je neurofyziologickým a vývojově orientovaným systémem, jehož cílem je znovuoobnovení vrozených fyziologických pohybových vzorů. Reflexní lokomoce využívá dvou globálních vzorů: reflexní plazení a reflexní otáčení. „Globální vzor reflexního plazení a reflexního otáčení obsahuje svalové souhry, dílčí vzory motorické ontogeneze, které vedou ke zdravému motorickému vývoji“ Vojta (1995, 17). K uskutečnění reflexní lokomoce je nutné nastavení přesně definované výchozí polohy a stimulace spoušťových zón. „Aktivací vzoru reflexní lokomoce vykáže CNS zlepšení pohybu, zlepšení ekonomiky držení těla a výkonnosti v protikladu k náhradnímu vzoru“ (Vojta, 1995, 24).

Horáček (2004, 133) uvádí: „pomocí této metody lze u některých pacientů s CMT dosáhnout reflexní cestou většího efektu, než pomocí technik využívajících volní kontrakce“.

(Horáček, 2004; Pavlů, 2003; Vojta, 1995)

Proprioceptivní neuromuskulární facilitace

Principem této metody je cílené ovlivňování aktivity motorických neuronů předních rohů míšních prostřednictvím aferentních impulzů (ze svalových, šlachových a kloubních proprioceptorů) a eferentních impulzů z mozkových center (ty reagují na aferentní impulzy

z taktilních, sluchových a kožních exteroceptorů). Využívá se aktivace maximálního počtu motorických jednotek, díky pohybovým diagonálně spirálním vzorcům. Dochází k aktivaci velkých svalových skupin v několika rovinách. Každá pohybová diagonála má buď flekční nebo extenční vzorec. Všechny vzorce jsou třísložkové, provádí se buď flexe nebo extenze, addukce nebo abdukce a zevní nebo vnitřní rotace. Pohyby lze provádět aktivně, aktivně s částečnou pomocí fyzioterapeuta a nebo mohou být prováděny pasivně fyzioterapeutem. Podle toho se přizpůsobí manuální vedení pohybu. Dalším významným faktorem je přizpůsobený odpor, který musí být rovněž přizpůsobený schopnostem pacienta. (Horáček, 2004; Pavlů, 2003)

➤ Svalové a kloubní bolesti na DK a HK

Vznikají zejména díky svalové nerovnováze a deformitám. K ovlivnění bolesti lze užít následující techniky: protahování svalů a šlach s tendencí ke zkrácení, pasivní procvičování kloubů, manipulační techniky (trakce, mobilizace), masáže, měkké techniky, strečink plosky a dlaně, vodoléčebné procedury (vířivky, LTV v bazénu, podvodní masáže), analgetické elektroléčebné procedury.

➤ Bolesti páteře

Příčinou bývají vadné pohybové stereotypy, skoliózy i nevhodný životní styl. V terapii se využívají stejné rehabilitační techniky jako u ostatních vertebrogenních obtíží: LTV dle kineziologického rozboru, senzomotorické cvičení, cvičení s therabandy, Vojtova metoda, metody manuální medicíny, hydroterapie, elektroterapie.

➤ Jemná motorika HK

Zlepšením jemné motoriky u pacientů s CMT se věnuje ergoterapie. U těžšího asymetrického postižení je vhodné některé činnosti provádět druhou, dosud méně používanou rukou. Ergoterapeut také seznámí pacienta s vhodnými pomůckami k usnadnění některých činností.

➤ Kardiovaskulární trénink

Pacienti s CMT, kteří mají převážně sedavý způsob života, mají sníženou kardiovaskulární výkonnost. Navíc díky svalovému oslabení vzniká větší energetická náročnost na běžné denní aktivity. Proto je nutné pacienty motivovat k adekvátní fyzické aktivitě. Vhodnými sportovními činnostmi může být například cyklistika či plavání.

(Kobesová & Horáček, 2002)

Lázeňská péče:

Pacienti trpící chorobou CMT mají nárok na komplexní lázeňskou péči 1x za dva roky, v případě operací a úrazů provázených delší imobilitou i častěji. Tito pacienti nejčastěji jezdí do těchto lázní: Jánské Lázně, Velké Losiny, Klimkovice, Dubí, Vráž, Jáchymov, Teplice v Čechách, Mšené, Bílina. Lázeňská léčba má značný pozitivní přínos. Pacienti zde podstoupí komplexní rehabilitační péči, jednak cvičení pod odborným dohledem fyzioterapeuta, jednak vodoléčebné a další procedury. Naučí se dostatek cviků k autoterapii. Setkají se s podobně postiženými lidmi a mohou si navzájem vyměňovat zkušenosti. Lázeňský pobyt kladně ovlivní fyzický i psychický stav pacienta.

(Folvarský, 2000; Kobesová, 2000)

2.1.6 Deformity ruky u CMT

Vinchi (2001) rozdělil postižení ruky do čtyř stupňů:

1. stupeň - oslabení svalové síly vlastních svalů ruky o 4/5 či o 3/5

- při některých náročnějších činnostech mohou mít pacienti potíže
- v klidu mohou být metakarpophalangiální klouby v lehké hyperextenzi, palec je ve stejné rovině jako ostatní prsty
- špetka mezi palcem a ukazovákem je zachovaná, ačkoli je slabší a palec je méně rotovaný než u zdravých lidí
- pro soběstačnost a zaměstnání je důležité používat speciální nástroje nebo přizpůsobené běžné pomůcky, aby nedošlo k přetížení a zpomalila se progresse onemocnění

2. stupeň - funkční špetka mezi palcem a druhým nebo třetím prstem je slabá, ale díky kompenzaci možná

- pokud je oslaben (na 2/5 normální síly nebo slabší) m. (musculus) abduktor pollicis brevis a m. opponens pollicis, zápěstí je v pronaci a ve flexi, takže m. abduktor pollicis longus snadno pohybuje palcem do opozice, pak m. adductor pollicis, m. flexor pollicis longus a m. flexor pollicis brevis vytvoří špetku
- pokud jsou velmi oslabeny mm. lumbricales, je metakarpophalangeální kloub druhého a třetího prstu stabilizován ve flexi
- terapie: pomocí autostretchingu zabránit vzniku zkrácení měkkých tkání

a svalovým kontrakturám, trénovat opozici palce, vyvarovat se únavě, zlepšení běžných denních činností pomocí speciálních pomůcek a přizpůsobených předmětů, vhodné je pacientovi doporučit ergoterapii

3. stupeň - palec je ve stejné rovině jako ostatní prsty, umožněna je jen laterální špetka mezi plácem a ukazovákem, možný je i úchop pomocí ostatních prstů
- v klidu jsou často metakarpophalangiální klouby v hyperextenzi a intraphalangeální klouby ve flexi, vzniká tzv. drápovitá ruka
 - terapie: protahování, aby se zabránilo vzniku těžkých deformit, předcházení únavy, používání speciálních pomůcek, přizpůsobení předmětů k lepšímu úchopu ruky, ergoterapie
4. stupeň - svaly na ruce jsou atrofické, na předloktí jsou zcela oslabeny, velmi často jsou přítomné deformity; možný je jen hrubý úchop, do kterého se nezapojuje palec
- k protahování a dalším aktivitám pacient potřebuje pomoc

(Vinci, 2001, 2005)

Vinci (2005) ve své studii, ve které se zabýval deficitem úchopu u onemocnění CMT, uvádí, že ruce pacientů s CMT patří v 75,4% do stupně 1; 9,7% do stupně 2; 10,9% do stupně 3 a 4% do stupně 4.

Na citlivost a sílu rukou působí negativně chlad. U pacientů s celkovým těžkým svalovým oslabením a atrofiemi na ruce mohou i mírně snížené teploty způsobit úplnou ztrátu svalové síly a citlivosti, což má za následek zvětšení hendikepu. Pokud pacient nosí hole nebo berle, je vhodné v chladném počasí nosit vlněné rukavice, nicméně ty omezí pohyblivost prstů a zhorší citlivost.

(Vinci, 2001)

2.2 Nervové zásobení horní končetiny

Plexus brachialis vzniká spojením ventrálních větví dolních krčních nervů C5 - C8, ke kterým se variabilně přidávají spojky z C4 a Th1. (Druga, 1996) Nejprve se spojují ve tři primární svazky: truncus superior (C4+C5+C6), truncus medius (C7), truncus inferior (C8+Th1), které vystupují z fissura scalenorum nad arteria subclavia a společně sestupují do axily. Zde se každý svazek rozdělí na přední a zadní větev, spojením vznikají sekundární svazky: fasciculus lateralis, fasciculus medialis a fasciculus posterior (Čihák, 1997). Clavikula rozděluje pažní pleteň na dvě části: pars supraclavicularis a pars infraclavicularis. Nadklíčková část pleteně pažní vydává rami musculares

k hlubokým svalům krčním a krátké nervy ke svalům pletence pažního (Druga 1996). Vzhledem k zaměření mé práce se budu více věnovat podklíčkové části pletence pažního.

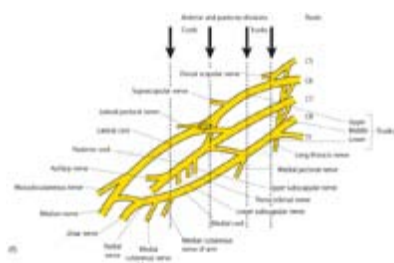
Fascikulus lateralis (C5 - C7) se dělí na n.(nervus) musculokutaneus a lat.(laterální) část n. mediani.

Fascikulus medialis (C8 - Th1) vytváří mediální část n. mediani, n. ulnaris, n. cutaneus brachii medialis a n. cutaneus antebrachii medialis.

Fasciculus posterior se dělí na n. axillaria a n. radialis (Druga 1996).

- n. musculocutaneus – inervuje: m. coracobrachialis, m. biceps brachii, m. brachialis, přechází v n. cutaneus antebrachii lateralis (inervuje kůži laterální strany předloktí) (Druga, 1996).
- n. medianus – vydává: rami musculares pro m. pronator teres, m. flexor carpi radialis, m. palmaris longus, m. flexor digitorum, jako n. interosseus antebrachii anterior tvoří svalové větve pro m. flexor digitorum profundus (2 a 3. prst), m. flexor pollicis longus, m. pronator quadratus, jako ramus palmaris nervi mediani inervuje kůži karpální krajiny. V dlani vznikají n. digitalis palmaris communis I. (pro m. abduktor pollicis, m. flexor pollicis brevis caput superficiale, m. opponens pollicis a senzitivní větve pro oba okraje palce a radiální okraj druhého prstu) n. digitalis palmaris communis II (pro m. lumbricales I, senzitivně ulnární okraj ukazováku a radiální okraj 3. prstu) a n. digitalis palmaris communis III.(pro m. lumbricalis II., senzitivně inervuje ulnární okraj 3. prstu a radiální 4.) (Druga, 1996; Dylevský, Druga & Mrázková, 2000).
- n. ulnaris – vydává: rami musculares pro flexor carpi ulnaris a pro ulnární polovinu m. flexor digitorum profundus (pro 4. a 5.prst), ramus dorsalis senzitivně inervuje ulnární polovinu hřbetu ruky, 4. a 5. prst a ulnární polovinu 3. prstu, ramus cutaneus palmaris senzitivně inervuje ulnární polovinu karpální krajiny, ramus palmaris nervi ulnaris, který se dělí na ramus superficialis (inervuje ulnární část dlaně, 5. prst a ulnární polovinu 4. prstu) a ramus profundus (inervuje svaly hypotenaru, mm.(musculi) lumbricales II. a IV., mm. interossei, m. adductor pollicis a caput profundum musculi flexoris pollicis brevis). (Druga, 1996; Dylevský et al., 2000)
- n.cutaneus brachii medialis- inervuje kůži mediální poloviny paže, přesahuje i na dorsální stranu (Čihák, 1997)
- n. cutaneus antebrachii medialis zásobuje kůži na ulnární straně předloktí (Druga, 1996)
- n. axillaris - motoricky inervuje m. deltoideus a m. teres minor, senzitivně jako n. cutaneus brachii lateralis inervuje kůži v oblasti m. deltoideus a laterální stranu proximálního úseku paže (Čihák, 1997)

- n. radialis – vydává rami musculares, které motoricky inervují m. triceps brachii a m. aconaeus, dále m. brachioradialis, m. extenzor carpi radialis longus at brevis, jako n. cutaneus brachii posterior inervuje kůži zadní strany paže až k lokti, zadní stranu předloktí senzitivně inervuje n. cutaneus antebrachii posterior, n. cutaneus brachii lateralis inferior senzitivně inervuje zadní stranu paže, ramus superficialis nervi radialis je senzitivní větev pro 1., 2. prst a radiální okraj 3. prstu., ramus profundus nervi radialis vydává větve pro m. supinator, m. extenzor digitorum, m. extenzor. carpi ulnaris, m. extenzor digiti minimi, m. entenzor policis longus at brevis, m. abductor pollicis longus, senzitivní větev n. interosseus posterior inervuje kůži na hřbetní straně karpu (Čihák, 1997; Druga, 1996; Dylevský et al., 2000)



Obrázek 1. Plexus brachialis (Abrahams, 2005)

2.3. Funkční svalový test

Svalový test je vyšetřovací metoda, která informuje o síle jednotlivých svalů nebo svalové skupiny tvořící funkční jednotku, pomáhá při určení rozsahu a lokalizace léze motorických periferních nervů a stanovení postupu regenerace, pomáhá při analýze jednoduchých hybných stereotypů a je podkladem analytických, léčebně tělovýchovných postupů při obnovení funkce svalů oslabených organicky či funkčně a pomáhá při určení pracovní výkonnosti části těla. V jednotlivých testech hodnotíme i provedení celého pohybu (Janda, 2004).

Hodnocení svalového testu je subjektivní, jelikož je prováděn a hodnocen odborně vyškoleným pracovníkem. Přesto je do jisté míry spolehlivý a lze z něho vyvozovat hodnotné závěry. Další nevýhodou testu je, že hodnotí pouze aktuální stav svalu či svalových skupin a ne už např. jeho unavitelnost. K vyhodnocení svalového testu se používá slovní hodnocení, číselná stupnice od 0 do 5 či vyjádření v procentech. (Janda, 2004; Věle, 2007)

Podle Jandy (2004) rozeznáváme tyto základní stupně:

St. 5 N (normál) – normální – odpovídá normálnímu svalu, tedy svalu s velmi dobrou funkcí.

Sval je schopný překonat v plném rozsahu značný odpor. Odpovídá tedy 100% normálu.

St. 4 G (good)- dobrý – odpovídá přibližně 75% síly normálního svalu. Testovaný sval zvládne lehce pohyb v celém rozsahu proti středně velkému vnějšímu odporu.

St. 3 F (fair) – slabý – odpovídá asi 50% síly normálního svalu. Sval dokáže vykonat pohyb v celém rozsahu proti odporu zemské tíže. Při testování se neklade odpor, sval pracuje proti váze segmentu testované části.

St. 2 P (poor) – velmi slabý – znamená asi 25% normální síly svalu. Sval této síly je schopen vykonat pohyb v celém rozsahu v poloze, která vyloučí zemskou tíži.

St. 1 T (trace) – stopa- záškub, určuje zachování asi 10% svalové síly. Sval se při pokusu o pohyb smrští, ale pohyb testované části nevykoná.

St. 0 nula – při pokusu o pohyb, není patrný ani záškub.

Pokud sval jeví hodnotu přechodnou, přidáme k dosaženému stupni znaménko + nebo -, čímž hodnotíme přibližně 5 – 10% síly.

Zásady při testování

- pokud lze, testujeme celý rozsah pohybu
- provádíme pohyb pomalu, stále stejnou rychlostí
- dbáme na pevnou fixaci (pokud to je možné) - vždy nutná u vícekloubových svalů
- při fixaci nestlačujeme břicho ani šlachy hlavního svalu
- odpor klademe kolmo ke směru prováděného pohybu
- klademe stále stejný odpor, který v průběhu pohybu neměníme
- pokud lze, neklademe odpor přes dva klouby
- nejprve ukážeme a naučíme pacienta daný pohyb, poté teprve testujeme
- slovní doprovod
- vhodné testovat v klidné, tiché místnosti
- nespěchat

(Janda, 2004)

2.4 Jemná motorika

Jemná motorika neboli obratné pohyby slouží k provádění složitých diferencovaných ideokinetických pohybových úkonů. Pro jejich uskutečnění je nutná dobře fungující posturální (hrubá) motorika. Motorické chování přímo souvisí s činností CNS a tím i s psychikou a stavem mysli. Výkonným orgánem ideokinetických pohybů jsou převážně distální svaly horních končetin, které ovšem spolupracují se svaly kořenovými a osovými. Na obratnosti horních končetin je vždy patrná funkční asymetrie. Jedna ruka má při manipulaci vedoucí úlohu (dominantní), kdežto

nedominantní ruka má funkci podpůrnou. U většiny lidí je dominantní pravá ruka, která je řízena především levou mozkovou hemisférou. Ovšem i funkčně asymetrické práci rukou lze naučit symetrické obratnosti a shodné činnosti obou rukou tak, že zdánlivě nepoznáme rozdíl. Je tomu tak např. při psaní na klávesnici počítače či při hře na klavír.

Rozdíl mezi posturálně - lokomočním systémem a obratnými pohyby je dán zapojením nervových drah. Motorické dráhy posturálně - lokomočního systému jsou převážně tří a víceneuronové, což má za následek delší reakční dobu a možnost ovlivnění pohybu z více míst. Obratnou hybnost řídí dráhy převážně dvouneuronové, což umožňuje kratší reakční dobu, přesně cílenou hybnost a ovlivňování funkce z méně míst. Lokomoční a posturální funkce probíhají zcela automaticky a za normálních okolností podvědomě (ovšem mohou být ovlivňovány i vůlí). Obratná hybnost vyžaduje větší část vědomí, ale určité pohyby se dají zautomatizovat (př. pletení). Tyto pohyby nejsou geneticky fixovány jako posturální pohyby. Je však známo, že existují určité vlohy pro nějakou činnost, které lze posílit učením. Jemná motorika úzce souvisí s intelektem a dobrou pamětí pro velkou variační šíři jednotlivých úkonů. Dále pro dobrou funkci obratné motoriky je nutné umět poznat prostor vlastního těla a jeho nejbližšího okolí pomocí stereognozie (schopnost poznat předmět hmatem) a mít schopnost poznání okolního prostoru zrakem pomocí stereoskopie (prostorové vidění) (Véle, 2007).

2.4.1 Reedukace jemné motoriky

U poruchy funkce musíme nejprve odlišit, zda se jedná o poruchu hrubého ovládní svalové síly či o poruchu jemnějšího ovládní svalové aktivity. Pokud budeme cvičit oslabené svaly jen podle svalového testu, ovlivňujeme pouze hrubou motoriku, která ovšem tvoří základ i pro jemnou motoriku. Obnovit jemnou motoriku, kterou můžeme chápat jako nadstavbu hrubé motoriky, lze formou ergoterapie. Ta se zaměřuje na diferencované pohyby, průběh pohybu a přesnost dosažení cíle.

2.4.2 Úchop

Dominantní funkcí ruky je úchop. Jedná se o aktivní dotyk za spoluúčasti hmatu a dalších doplňujících složek. Cílem úchopu bývá dotýkaný předmět udržet (fixovat) a eventuálně dále s ním manipulovat. Úchopový děj je postupně vypracováván stereotyp a lze ho rozdělit do tří částí:

1. fáze přípravná (prepozice) – seznámení se s předmětem, odhadnutí podmínek pro úchop, dále přesun těžiště směrem k předmětu a nastavení tělních segmentů do pozice nejvhodnější k uchopení daného předmětu

2. fáze úchopu a vlastní manipulace – začíná okamžikem uchopení a fixací zvoleného objektu; na tuto akci navazuje manipulace s předmětem, což je důvod, proč byl objekt uchopen
3. fáze uvolnění – konečná fáze, do které patří všechny úkony, které souvisejí s odložením předmětu (Hadraba, 2002b)

Důvody pro vyšetření úchopu:

- změny úchopu mohou být příznakem některých onemocnění či stanovení stupně rozvoje onemocnění
- ukazuje postup choroby nebo naopak zlepšení vlivem rehabilitace (uzdravování)
- určení stupně soběstačnosti
- provádíme tímto způsobem dynamometrii
- ke stanovení výkonu, síly, pracovní schopnosti

(Hadraba, 2002a)

Úchop námi chtěný a prováděný rukou nazýváme primárním úchopem. Pokud úchop provedeme náhradními formami mluvíme o sekundárním úchopu. Terciální (protetický) úchop je zprostředkovaný. Dělíme ho na asistovaný (ortéza nebo adjuvatikum) nebo instrumentovaný (protéza).

K základním předpokladům plynulého provádění pohybu patří faktory:

1. morfologické – zjm. stav kostí, kloubů a svalů
2. hybné - stupně volnosti v kloubech, pohybové řetězce a pohybové stereotypy
3. senzitivní - čítí (kožní a hluboké), stereognozie, kinestezie a další
4. CNS - kortikální systém (integrační, paměťové funkce, diferencované činnosti), subkortikální systém (méně diferencované funkce, automatické pohyby)

(Hadraba, 2002b; Věle, 2006)

3 CÍLE A HYPOTÉZY

Cílem mé práce je zjistit souvislosti mezi funkčním svalovým testem a jemnou motorikou horní končetiny u pacientů s vrozenými neuropatiemi. Jak bylo uvedeno v teoretické části, svalová síla je sice základ pro jemnou motoriku, nicméně jemná motorika závisí také na schopnosti učít se, nadání, cviku a tréninku. Jemné pohyby jsou prováděny zejména distálními svaly, které jsou ovšem nejčastěji oslabeny v důsledku choroby CMT. Domnívám se, že výsledkem mé studie nebude lineární přímka grafu, která by znázorňovala přímou úměru mezi svalovou silou a jemnou motorikou, nicméně některé dílčí hodnoty by se mohly k této přímce přibližovat.

4 METODIKA

4.1 Soubor pacientů

Studie se účastnilo celkem 8 pacientů, z toho 5 žen a 3 muži, v průměrném věku 39,6 (17-56). Čtyři pacienti s CMT 1A (50%), jeden s CMT typ 2 (12,5%), jeden s CMT X (12,5%) a dva neměli geneticky specifikovaný typ CMT (25%). Všichni měli alespoň minimální problémy s funkcí rukou, tři udávali omezení v běžných denních činnostech. V „Arm disability scale“ všichni tři uváděli problémy při zapínání a rozepínání knoflíků a zipů, při oblékání horní poloviny těla. Jedna pacientka uvedla i problémy s mytím vlasů. Všichni pacienti udávali laterální pravou.

4.2 Vyšetření svalovým testem

Svalovým testem dle Jandy byla vyšetřena síla svalů, které umožňují pohyby předloktí, zápěstí metakarpofalangových kloubů, mezičlankových kloubů prstů, karpometakarpový kloub palce, metakarpofalangový a mezičlankový kloub palce. Celkem bylo získáno 37 hodnot (u jednoho pacienta pouze 35 kvůli kontrakturám, které neumožňovaly pohyb) ze svalového testu. Svalový test byl hodnocen dle modifikované stupnice MRC (Medical Research Council). Pro statistickou analýzu navrhli Kilmer a Fowel pro stupně a mezistupně číselnou hodnotu, což označili „study grade“ (viz tabulka 1). Podle uvedené stupnice jsem vypočítala průměrnou svalovou sílu.

MRC stupnice	Study grade
5	5,00
5-	4,67
4+	4,33
4	4,00
4-	3,67
3+	3,33
3	3,00
3-	2,67
2+	2,33
2	2,00
2-	1,67
1+	1,33
1	1,00
0	0,00

Tabulka 1. (Vinci, Esposito, Perelli, Antenor & Thomas, 2003)

4.3 Vyšetření jemné motoriky

Jebsen - Taylor test

K vyšetření jemné motoriky byl použit standardizovaný Jebsen - Taylorův test. Hodnotí funkci ruky pomocí 7 jednoduchých činností: psaní, obracení karet, simulované jedení, stavění kostek, manipulace s drobnými předměty, zvedání lehkých a těžších větších předmětů (přesný popis viz příloha 1.). Jednotlivé činnosti se nejprve provádí nedominantní rukou, posléze dominantní. Každá činnost se měří na čas, úkolem pacienta je provést daný úkon co nejrychleji. Běžně se tento test používá k hodnocení zlepšení či zhoršení funkce ruky a zaznamenává se každý úkon zvlášť. Pro tuto studii byly u každého pacienta sečteny časy za jednotlivé úkoly a výsledný čas porovnán s hodnotami získanými svalovým testem a s bodovým ohodnocením úchopů.

Hodnocení úchopů

Vyšetření úchopů bylo provedeno podle formuláře pro vyšetření horní končetiny z Jedličkova ústavu. Testovalo se 13 statických a 5 dynamických úchopů (viz tabulka 5 a 6). Hodnocení bylo převzato z článku Úchop v protetice (Hadraba, 2003a):

3 - úplné provedení úkonu

2 - provede úkon, ale v mimořádně dlouhém časovém úseku nebo mu úkon činí velké obtíže

1 - provede úkon jen částečně

0 - neprovede ani část úkonu

Pro srovnání s Jebsen - Taylorovým testem a se svalovou silou byly sečteny všechny dosažené body každého pacienta.

Testování stereognozie

Pro vyšetření čítí bylo provedeno orientační vyšetření stereognozie. Pacient měl poznat s vyloučeným zrakem každou rukou tři předměty. Pokud už jeden nepoznal, značí to určitou poruchu stereognozie, což je vyznačeno ve výsledné tabulce.

5 VÝSLEDKY

Hodnoty svalového testu pro jednotlivé svaly a pohyby ukazuje tabulka 6 a 7. Z tabulky lze např. vysledovat, že pacienti s největším oslabením (pacient č. 1, 2, 3, 5) mají nízký stupeň svalové síly těchto svalů: m. opponens digiti quinti, m. opponens pollicis a m. flexor pollicis longus, kdežto pacientka č. 4 měla u těchto svalů vyšší stupeň svalové síly, v testech jemné motoriky dosahovala lepších výsledků a dosáhla plného hodnocení za úchopy. Porovnání průměrné hodnoty svalového testu ukazuje obrázek 14. Z něho plyne, že 2 pacienti mají výrazněji silnější LHK (levá horní končetina) a 2 výrazněji silnější PHK (pravá horní končetina), u 5 pacientů je svalová síla LHK a PHK podobná.

Pro porovnání Jebsen - Taylorova testu u pacientů s CMT oproti zdravé populaci jsou použity tabulky 3 a 9 pro nedominantní ruku a tabulky 2 a 10 pro dominantní ruku. Pacienti mají číslo podle výsledků svalového testu LHK (číslo 1 je pacient s průměrně nejnižším stupněm svalového testu, pacient číslo 8 s nejvyšším stupněm svalového testu). Jebsen - Taylorův test rozlišuje hodnoty pro muže a ženy, proto je u čísla pacientů uvedeno pohlaví.

Při porovnání funkce nedominantní ruky pacientů s CMT se stupnicí normy Jebsen-Taylorova testu první tři pacienti s nejmenší svalovou silou ani v jednom bodu nespĺňují standardní časový limit. Zajímavé je, že pacientka, která měla čtvrtý nejnižší stupeň svalové síly ve svalovém testu, splnila pět úkolů v normálním časovém limitu stejně jako pacientka s nejmenším svalovým oslabením, což byl nejlepší výsledek. Žádný z pacientů nespĺnil standardní časový limit úkolu simulované jedení. Nejmenší problém působil úkol stavění kostek.

Grafické znázornění korelace svalového testu a dosaženého celkového časového limitu Jebsen-Taylorova testu pro levou (nedominantní) ruku ukazuje obrázek 2. Neplatí zde - čím větší svalové oslabení, tím delší čas v Jebsen - Taylorově testu. Mezi pacienty jsou neúměrné odchylky. Např. pacientka č. 2, která měla druhé největší oslabení, plnila úkoly oproti ostatním extrémně pomalu.

U pravé horní končetiny číslo pacienta neodpovídá výsledku svalového testu. Pořadí je uvedeno v souhrnné tabulce 16. Standardní časový úsek ani pro jednu činnost v Jebsen-Taylorově testu pro dominantní končetinu nespĺňují dva pacienti s druhým a třetím nejtěžším oslabením. Kdežto pacientka s nejtěžším oslabením splnila limit ve čtyřech úkolech. Žádný pacient nespĺnil limit u všech úkolů. Nejlepších výsledků dosáhli pacienti se čtvrtým a šestým oslabením, kteří splnili limit pro šest úkolů. Nejvíce pacientů splnilo časový limit (stejně jako LHK) pro úkol stavění kostek.

Grafické znázornění korelace svalového testu a dosaženého celkového časového limitu Jebsen-Taylorova testu pro pravou (dominantní) ruku ukazuje obrázek 3. Z grafu lze odečíst výraznější

odchyly této souvislosti, to znamená, že vždy neplatí: čím větší svalové oslabení, tím delší čas v Jebsen -Taylorově testu.

U člověka bez postižení horních končetin je ve většině případech silnější a zručnější dominantní horní končetina. Svědčí o tom i normy Jebsen-Taylorova testu. U pacientů s CMT je to většinou naopak. Obrázek 15. uvádí porovnání celkových výsledků získaných z Jebsen - Taylorova testu, vynechán je ovšem úkol psaní, který by výsledky zkrusoval, jelikož tato činnost je velmi typická pro dominantní končetinu. Šest pacientů dosahovalo při vykonání stejných úkolů rychlejší nebo stejný čas nedominantní končetinou.

Korelaci funkčního svalového testu a Jebsen – Taylorova testu bez úkolu psaní pro LHK a PHK ukazují obrázky 4. a 5., které jsou podobné obrázkům 2 a 3, kde je graficky znázorněna korelace svalového testu a Jebsen-Taylorova testu s úkolem psaní. Ve všech čtyřech grafech je vidět, že při větším svalovém oslabení není vždy delší čas v Jebsen - Taylorově testu. V obrázcích 4 a 5 je vidět menší rozdíl mezi LHK a PHK, díky vynechání úkolu psaní, jehož čas je výrazně rychlejší u dominantní končetiny.

Kvalitativní složku jemné motoriky ukazuje vyšetření úchopů. U pacientů s lehce sníženou svalovou silou není téměř postižena úchopová funkce ruky, někteří dosáhli i maximálního počtu bodů. Nejnižší bodové hodnocení úchopů měli pacienti s porušenou stereognozií a zároveň s větším svalovým oslabením. Porovnání úchopové funkce ruky LHK a PHK ukazuje obrázek 16. Ve čtyřech případech byla úchopová funkce ruky stejná u dominantní a nedominantní ruky, ve třech případech byla lepší u LHK a pouze v jednom u PHK. O bodovém hodnocení jednotlivých úchopů informují tabulky 11, 12, 13 a 14. Celkově největším problémem statických úchopů bylo provést špetkový úchop a hrst u PHK. Nejvíce problematický byl dynamický úchop lusknutí a vystřelení pecky u LHK.

Korelaci svalového testu a jednotlivých úchopů ukazují obrázky 6, 7, 8, 9, 10, 11. Vyplývá z nich souvislost svalového testu a statických úchopů u LHK, kdežto u PHK tuto souvislost nenacházíme. Čím je u pacienta menší svalové oslabení LHK, tím je získáno více bodů za provedené úchopy. Bodové ohodnocení dynamických úchopů LHK i PHK se svalovým testem spolu nekoreluje. Výrazně nižšího bodového ohodnocení úchopů dosáhli pacienti s poruchou stereognozie.

Porovnání mezi kvantitativním (Jebsen - Taylorův test) a kvalitativním (úchop) vyšetření jemné motoriky ukazují obrázky 12 a 13, ve kterých vidíme pouze nevýrazné rozdíly. Z toho vyplývá, že pacienti, kteří dosáhli nejkratšího časového limitu v Jebsen - Taylorově testu, měli i nejvíce bodů za úchopy.

6 DISKUZE

Z výsledků vyplývá, že přímá korelace mezi svalovým testem a jemnou motorikou u pacientů s CMT neexistuje. Dají se pouze sledovat jednotlivé dílčí souvislosti. Např. statické úchopové funkce a svalový test u LHK spolu souvisí bez výraznějších odchylek. Naproti tomu u PHK (dominantní končetiny) tato souvislost zcela přímá není. Zejména u menšího svalového oslabení úchopová funkce dominantní horní končetiny porušena téměř nebyla. Myslím si, že je to dáno lepší zručností dominantní končetiny, když ještě není patrné výraznější oslabení. Souvislost svalové síly s bodovým ohodnocením dynamických úchopů je patrná u pacientů s malým oslabením. U pacientů s porušenou stereognozií a zároveň s větším svalovým oslabením je funkce dynamického úchopu výrazně snížena. Úchopová funkce ruky byla v této práci stažena pouze ke svalové síle a stereognozií, ale tato schopnost může být snížena i jinými faktory, zejména vzniklými kontrakturami.

Testování úchopů není standardizovaný test, nicméně velmi vypovídá o kvalitativní funkci ruky.

Z porovnání Jebsen – Taylorova testu (kvantitativní funkce ruky) s úchopovou funkcí ruky (kvalitativní) je vidět souvislost zejména u nedominantní horní končetiny. U dominantní ruky jsou patrné větší rozdíly, které mohou být dány např. šikovností dominantní ruky, vzniklými kontrakturami, vyšší unavitelností díky přetížení apod.

Shodou okolností se studie účastnili pouze pacienti, kteří měli dominantní horní končetinu pravou. Nelze proto porovnat souvislost výsledků mezi praváky a leváky.

Souvislost hodnot s věkem pacientů nelze také vysledovat. Jelikož nejstarší pacientka – č. 4 (56 let) dosahovala spíše lepších výsledků. Nejhorší výsledky měla pacientka č. 2, která byla druhá nejstarší (54 let). Zajímavé by bylo porovnání doby od prvního výskytu příznaků nemoci CMT a výsledky hodnot svalového testu a funkcí jemné motoriky. Což však přesahuje možnosti této práce.

Aby výsledky byly markantnější a měly větší výpovědní hodnotu, byla by třeba rozsáhlejší studie s daleko větším počtem pacientů. Nutné je počítat i s tím, že při měření vznikaly určité chyby. Funkční svalový test je subjektivně hodnocen, čímž se nikdy nedosáhne vyloučení chyb. Jednotlivé úkoly v Jebsen-Taylorově testu jsou měřeny ručně, tudíž i přes velmi pečlivé sledování úkolu nejsou stopky zastaveny zcela přesně. Tím, že jednotlivé činnosti se provádí ve velmi krátkém časovém úseku a tento test se hodnotí na desetiny sekundy, tyto chyby mohou nepatrně ovlivnit výsledky. Všechny tyto chyby však nemají zásadní vliv na výsledky studie.

Salles et al. (2006) provedl ve své studii porovnání mezi dynamometrickým měřením svalové síly pomocí ručního Rotterdamského myometru (RIHM – Rotterdam Intrinsic Hand Myometer) a funkcí ruky. Uvádí, že manuální testování síly není moc citlivé k rozlišení síly mezi stupni 3 až 5.

Srovnáním korelací mezi rozdílem měření síly a ADL (activities of daily living) a postižením měřeném modifikovaným Sollemanovým testem a dotazníkem DASH (Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand questionnaire) zjistili, že Sollemanův test, který specificky měří jemnou motoriku, mnohem více odpovídal síle vnitřních svalů ruky (RIHM). Naproti tomu DASH, který více obecně hodnotí funkce horních končetin, byl mnohem více spojen s vnějšími měřeními síly (jako je např. svalový test, špetkový a úchopový dynamometr). Podle mého názoru z toho plyne, že ani jeden způsob měření svalové síly nemůže vždycky odpovídat funkci jemné motoriky rukou. Což potvrzuje i tato práce. Jemnou motoriku, jak je uvedeno v teoretické části, neovlivňuje pouze svalová síla, ale také vlohy, cvičení, schopnost učení, motivace, čítí apod. Např. pacientka, která v anamnéze udávala jako hobby pletení, měla daleko lepší výsledky v testech pro jemnou motoriku, než pacienti, kteří měli větší svalovou sílu.

Videler et al. (2002) se zabýval svalovou silou a únavou ruky u pacientu s CMT. Porovnával maximální sílu stisku a pokles síly stisku během opakování (3 x 15 stisků). Maximální síla stisku oproti zdravé skupině byla u pacientů s CMT výrazně nižší, výrazně také klesala výdrž.

U člověka bez postižení horních končetin je v naprosté většině zručnější a silnější dominantní končetina, u pacientů s CMT tomu tak není. Vinci (2003) sledoval slabost z přetížení u pacientů s CMT. Zjistil, že svaly na nedominantní ruce jsou v 65,57% silnější než na dominantní. Toto tvrzení díky malému počtu pacientů v této práci nelze adekvátně potvrdit či vyvrátit, nicméně je tu souvislost s porovnáním výsledků Jebsen-Taylorova testu LHK a PHK, kdy většina pacientů měla lepší funkci nedominantní ruky.

7 ZÁVĚR

Dědičná neuropatie CMT je většinou pomalu progresivní onemocnění. Projevuje se oslabením distálních svalů, které je způsobeno poruchou periferních nervů. Práce se zaměřuje na svalovou sílu a funkci horních končetin u těchto pacientů. Bylo zjištěno, že přímá souvislost mezi funkčním svalovým testem a jemnou motorikou horních končetin u pacientů s CMT není, což potvrdilo hypotézu, že svalová síla není jediná podmínka pro funkci jemné motoriky, ale je také ovlivněna dalšími faktory. Nicméně byla nalezena souvislost mezi úchopovou funkcí a výsledky svalového testu LHK, u PHK tato souvislost nebyla patrná. Oproti populaci bez postižení horních končetin (běžně silnější a zručnější dominantní končetina) pacienti s CMT mají silnější a zručnější nedominantní horní končetinu nebo není patrný rozdíl mezi funkcí dominantní a nedominantní ruky. Základní funkce ruky je úchop, který u pacientů s malým svalovým oslabením nebyl vůbec porušen. Naopak největší problémy s úchopy měli pacienti s porušenou stereognozií.

8 SOUHRN:

Práce se v teoretické části věnuje stručné charakteristice choroby CMT, uvádí možné způsoby dědičnosti vrozených neuropatií, jejich klasifikaci a typy choroby CMT, zmiňuje jednotlivé kroky pro stanovení diagnózy a klinické projevy. Podstatná část je věnována léčbě, zejména rehabilitaci, jejím cílům, metodám a technikám – např. senzomotorická stimulace, Vojtova reflexní lokomoce, Kabatova metoda. Jsou zde popsány deformity ruky a nervové zásobení horních končetin. Zmiňuje se o funkčním svalovém testu, jako vyšetřovací metodě, jeho hodnocení a zásadách. Poslední kapitola teoretické části se věnuje charakteristice jemné motoriky, nebo-li obratných pohybů, a jejich souvislostí s ostatními funkcemi. V rámci jemné motoriky je popsána i dominantní funkce ruky – úchop. V praktické části je studována korelace funkčního svalového testu a jemné motoriky horních končetin u pacientů s vrozenými neuropatiemi. Pro studii byl použit funkční svalový test dle Jandy, Jebsen-Taylorův test a vyšetření úchopů. Stručně charakterizován je soubor pacientů, kteří se účastnili studie. Ve výsledcích jsou uvedeny a porovnány zjištěné hodnoty z jednotlivých testů. V diskuzi jsou zmíněny studie, které se zabývaly podobným nebo souvisejícím problémem. V závěru zdůrazňují hlavní poznatky této práce.

9 SUMMARY

In the theoretical part of this work some brief information is given about the characteristics of CMT, the possible ways of inheriting neuropathies, their classifications and the types of CMT neuropathy, it mentions steps for diagnosis and clinical symptoms. The major part of this work is about treatment, especially rehabilitation and its targets, and methods and techniques (for example sensomotoric stimulation, Vojta's reflex locomotion, and Kabat's method). It describes deformities of the hand and neuronal transmission of upper extremities. It mentions the functional muscle test as an examination method and its principles. The last chapter of the theoretical part describes the characteristics of fine motor skills – it describes movements and their relations to other functions. One part of fine motor skills is described which is also the major function of hand - the grip. In the practical part there is a study of the correlation of the functional muscle test and the fine motor skills of the upper extremities by patients with hereditary neuropathies. For this work the functional muscle test by Janda, Jebsen-Taylor was used and examinations of the hand grip as well as basic information about the patients who were examined. In the results I describe and compare the outcomes from each test. Chapter discussion is talking about studies of similar or cohere problems. At the end of this work I point out the main results.

10 REFERENČNÍ SEZNAM:

- Abrahams, P., Craven, J., & Lumley, J. (2005). *Illustrated clinical anatomy*. London: Hadder Headline Group – Hadder Education
- Ambler Z., Bednařík J., & Keller, O. (2006) *Polyneuropatie: Doporučený postup pro praktické lékaře*. [on line] <http://www.czech-neuro.cz/index.php?act=detail&idTXT=13>
- Azzedine, H., Ravisé, N., Verny, C., Gabreels-Festen, A., Lammens, M., Grid, D., Vallat, J. M., Durosier, G., Senderek J., Nouioua, S., Hamadouche, T., Bouhouche, A., Guilbot, A., Stendel, C., Ruberg, M., Brice, A., Birouk, N., Dubourg, O., Tazir, M. & LeGuern, E. (2006) Spine deformities in Charcot-Marie-Tooth 4C caused by SH3TC2 gene mutations. *Neurology* 67, (4), 602-606
- Bromberg, M. B., Swoboda, K. J., Lawson, V.H. (2003): Counting motor units in chronic motor neuropathies, *Experimental Neurology* 184, S53-S57
- Čihák, R. (2004). *Anatomie 3, Druhé, upravené a doplněné vydání*. Praha : Grada
- Dylevský, I., Druga, R., & Mrázková, O. (2000) *Funkční anatomie člověka*. Praha: Grada
- Folvarský, R.(2000). Společnost C-M-T v ČR – její poslání a dosavadní činnost. *Sborník o všech aspektech choroby Charcot-Marie-Tooth*. Praha: Společnost CMT
- Haberlová, J., Mazanec, R., & Seeman, P.(2006). Dědičné periferní neuropatie. *Neurologie pro praxi*, 2006; 3: 147-152
- Hadraba, I. *Úchop v protetice – 1. část*. [on line]. 2002a. Dostupné na Internetu: www.ortopedickaprotetika.cz/viewarticle.php?article=62.
- Hadraba, I. *Úchop v protetice – 2. část*. [on line]. 2002b. Dostupné na Internetu: www.ortopedickaprotetika.cz/viewarticle.php?article=80.
- Horáček, O. (2004). Možnosti léčebné tělesné výchovy u pacientů s dědičnou neuropatií. *Nové*

- objevy u dědičné neuropatie Charcot-Marie-Tooth a možnosti její léčby.* Praha, Společnost CMT
- Janda, V., Herbenová, A., Jandová, J., & Pavlů, D.(2004). *Svalové funkční testy.* Praha: Grada
- Kobesová, A., Smetana, P., Suzan, J., Smetana, V., Baránková, L., & Horáček, O. (2004). Zásady protetické péče u pacientů s hereditární motoricko-senzorickou neuropatií. *Rehabilitace a fyzikální lékařství.* 4, s. 169-175
- Kobesová, A., & Horáček, O. (2002). Možnosti rehabilitace u pacientů s chorobou Charcot-Marie-Tooth. *Rehabilitace a fyzikální lékařství.* č.1, s. 23-30
- Lawson, V.H., Smith, A.G., Bromberg, M.B.(2003). Assessment of axonal loss in Charcot-Marie-Tooth neuropaties. *Experimental Neurology* 184, 753-757
- Mumenthaler, M., Mattle, H. (2004). *Neurology.* Stuttgart: Georg Thieme Verlag
- Nevšimalová, S. (2000). Klinické nálezy a neurologická problematika, diagnostika CMT. *Sborník o všech aspektech choroby Charcot-Marie-Tooth.* Praha: Společnost CMT, s.15-32
- Nevšimalová, S., Růžička, E., & Tichý, J.(2002). *Neurologie.* Galén
- Pavlů, D. (2003) *Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody I. (Koncepty a metody spočívající převážně na neurofyziologické bázi).* Brno: Akademičké nakladatelství, CERM s.r.o
- Petrovický, P., & Druga, R. (1996) *Systematická, topografická a klinická anatomie. 8, Periferní nervový systém.* Praha: Karolinum
- Seeman, P. (2000). Co je to choroba CMT (Charcot-Marie-Tooth)? *Sborník o všech aspektech chorob Charcot-Marie-Tooth.* Praha: Společnost CMT, s. 100-105
- Seeman, P. (2004). Dědičné periferní neuropatie Charcot-Marie-Tooth (CMT/HMSN) – co to je, jak se to projevuje, jak se to dědí, jak se to diagnostikuje, jak se to léčí. *Nové objevy u dědičné neuropatie Charcot-Marie-Tooth a možnosti její léčby.* Praha, Společnost CMT

- Selles, R. W., Ginneker, B. T. J., Schreuders, T. A. R., Jassen, W.G.M., & Stam, H. J. (2006) Dynamometry of intrinsic hand muscles in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurology* 67 (11) , 2022-2027
- Timmerman, V. (2000). Genetika CMT. *Sborník o všech aspektech chorob Charcot-Marie-Tooth*. Praha: Společnost CMT, s. 20-27
- Véle, F. (2006) *Kineziologie : Přehled klinické kineziologie a patokineziologie pro diagnostiku a terapii poruch pohybové soustavy*. Praha: Triton
- Videler, A.J., Beelen, A., Audemkampe, G., Groot, I. J., & Leemputte, M. (2002). Hand strength and fatigue in patients with hereditary motor and sensory neuropathy (types I and II). [Abstract]. *Hand Archives of physical medicine and rehabilitation* , 83 (9), 1274-8
- Vinci, P. (2001). *Finto di stampare nel mese di Aprile 2001*. Italy, Roma: Spazio Immagine Editore
- Vinci, P., Esposito C., Perelli, S. L., Antenor, J. A. V., & Thomas, F. P. (2003) Overwork weakness in Charcot-Marie-Tooth disease. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 83, 825 - 827
- Vinci, P., Villa, L. M., Castagnoli, L., Morconi, C., Lattanzi, A, Maniny, M. P., Caliccho M.L., Vitangeli, L., Di Gianvito, P., Perelli, S.L., & Martini, D.(2005). *Handgrip impairment in Charcot-Marie-Tooth disease*. *Eur Medicophys*. 41 (2), 131-134
- Vojta, V. (1995). *Vojtův princip : svalové souhry v reflexní lokomoci a motorická ontogeneze*. Praha: Grada
- Vondráček, P. (2000) Zkušenosti s diagnostikou a péčí o pacienty s chorobami CMT. *Sborník o všech aspektech chorob Charcot-Marie-Tooth*. Praha: Společnost CMT, s. 37-45

11 PŘÍLOHY

Příloha č. 1: Vyšetření jemné motoriky

Funkční hodnocení ruky (dle Jebsen-Taylora)

Popis jednotlivých činností – nejprve začíná nedominantní ruka

1. Psaní

Pomůcky – 1 tužka (černé kuličkové pero), bílý papír o velikosti 9x24 cm, alespoň 2 karty o velikosti 11 x17,5 cm s napsaným vzorem o 24 písmenech.

Věta typu: VELRYBY ŽIJÍ V MODRÉM OCEÁNU.

KVĚTINY KRÁSNE VONÍ POD OKNY. je napsána strojem velkými písmeny. Karta je postavena před pacientem na čtecím stojánku. Pacientovi vysvětlíme úkol a na povel „začněte“, zmáčkeme stopky. Test končí položením pera na podložku.

Instrukce pro pacienta: „Vezměte pero do levé ruky a opište větu na kartě. Používáte-li brýle, prosím, nasadte si je. Upravte si polohu tak, aby to pro vás bylo co nejpohodlnější.“

Totéž se opakuje dominantní končetinou, ale pacient opisuje jinou větu.

2. Otáčení karet

Pomůcky – 5 karet velikosti 6,5 x 11cm, karty jsou umístěny 11cm od spodního okraje stolu, je mezi nimi mezera 4 cm.

Testovaný má za úkol postupně obrátit všechny karty nejdříve nedominantní, potom dominantní rukou. Nemusí umístit karty přesně, může je položit neuspořádaně, důležitá je rychlost otáčení. Test začíná po vysvětlení povel „ted“ a končí otočením a odložením poslední karty.

Instrukce pro pacienta: „Prosím, položte levou ruku na stůl a na povel „ted“ otácejte co nejrychleji. Začněte co nejdříve vpravo.“

Totéž se opakuje dominantní končetinou – začíná se vlevo položenou kartou.

3. Drobné předměty

Pomůcky – 1 prázdná plechovka (asi ½ kg), 2 kancelářské sponky na papír o velikosti 2,5 cm, 2 korunkové uzávěry z lahve, 2 mince (hodnoty 1 Kč)

Předměty jsou umístěny 11 cm od spodního okraje, 4 cm od sebe, pro levou ruku v pořadí: sponky, uzávěry, mince pro pravou ruku zrcadlově z pravého okraje stolu. Plechovka je přesně uprostřed stolu 11 cm od spodního okraje.

Instrukce pro pacienta: „Na povel „ted“ seberte postupně všechny předměty a vložte je do plechovky. Začněte levou rukou kancelářskými sponkami. Pracujte co nejrychleji.“ (Pro PHK – začněte zprava kancelářskými sponkami.)

4. Simulované jedení

Pomůcky – 5 velkých fazolí položených v řadě 10 – 19 cm dlouhé na větší misce (použití místo standardně používaného olištovaného prkénka o velikosti 24 x 93 cm a o tloušťce 2 cm) + jedna plechovka a čajová lžička.

Pacient nabírá fazole postupně lžičkou a vkládá je do plechovky umístěné uprostřed stolu.

Instrukce pro pacienta: „Vezměte lžičku do levé ruky a co nejrychleji naberte fazole a vložte do plechovky. Začněte zleva.“ (Totéž pro PHK zprava).

5. Kostky

Pomůcky – 4 standardně velké dřevěné kostky o velikosti hrany 2,7 cm. Jsou položeny uprostřed stolu v řadě, 11 cm od spodního okraje. Pacient staví kostky na sebe.

Instrukce pro pacienta: „Položte LHK na stůl a na povel „ted“ postavte z kostek co nejrychleji komín. Můžete začít libovolnou kostkou.“

6. Lehké široké objekty

Pomůcky – 5 prázdných dóz o průměru 8 cm (nejlépe od Coca Coly) umístíme 11 cm od spodního okraje stolu v řadě vedle sebe s mezerami 4 cm.

Pacient má za úkol přemístit plechovky od sebe (ukážeme mu jak).

7. Těžké široké předměty

Stejně velké dózy o váze 0,45 kg umístěné jako při předešlém úkolu pacient na povel přemístí od sebe.

Činnost	Muži		Ženy	
	20-59 let	60-94 let	20-59 let	60-94 let
Věková skupina	20-59 let	60-94 let	20-59 let	60-94 let
Počet testovaných	120	30	120	30
Psaní	12,2 ± 3,5	19,5 ± 7,5	11,7 ± 7,5	15,7 ± 4,7
Otáčení karet	4,0 ± 0,9	5,3 ± 1,6	4,3 ± 1,4	4,9 ± 1,2
Drobné předměty	5,0 ± 1,0	6,8 ± 1,2	5,5 ± 0,8	6,6 ± 1,3
Simulace jedení	6,4 ± 0,9	6,9 ± 0,9	6,7 ± 1,1	6,8 ± 1,1
Kostky	3,3 ± 0,7	3,8 ± 0,7	3,1 ± 0,5	3,5 ± 0,6
Široké lehké objekty	3,0 ± 0,4	3,6 ± 0,7	3,1 ± 0,5	3,5 ± 0,6
Široké těžké objekty	3,0 ± 0,5	3,5 ± 0,7	3,2 ± 0,5	3,5 ± 0,6

Tabulka 2. Norma: dominantní ruka

Činnost	Muži		Ženy	
	20-59 let	60-94 let	20-59 let	60-94 let
Věková skupina	20-59 let	60-94 let	20-59 let	60-94 let
Počet testovaných	120	30	120	30
Psaní	32,3 ± 11,8	48,2 ± 19,1	30,2 ± 8,6	38,9 ± 14,9
Otáčení karet	4,5 ± 0,9	6,1 ± 2,2	4,8 ± 1,1	5,5 ± 1,1
Drobné předměty	6,2 ± 0,9	7,9 ± 1,9	6,0 ± 1,0	6,6 ± 0,8
Simulace jedení	7,9 ± 1,3	8,6 ± 1,5	8,0 ± 1,6	8,7 ± 2,0
Kostky	3,8 ± 0,7	4,6 ± 1,0	3,8 ± 0,7	4,4 ± 1,0
Široké lehké objekty	3,2 ± 0,6	3,9 ± 0,7	3,3 ± 0,6	3,4 ± 0,6
Široké těžké objekty	3,1 ± 0,4	3,8 ± 0,7	3,3 ± 0,5	3,7 ± 0,7

Tabulka 3. Norma: nedominantní ruka

Činnost	Nedominantní ruka	Dominantní ruka
Psaní		
Otáčení karet		
Drobné předměty		
Simulace jedení		
Kostky		
Široké lehké objekty		
Široké těžké objekty		

Tabulka 4. Tabulka pro zaznamenání výsledků

ÚCHOP:

(část testu z Jedličkova ústavu a školy, Praha, odd. ergoterapie)

Statický úchop	PHK	LHK
Pinzetový		
Nehtový		
Klíčový		
Mincový		
Cigaretový		
Špetka		
Tužkový		
Háček		
Válcový		
Kulový		
Hrst		
Klešťový		
Klika dveří		

Tabulka 5

Dynamický úchop	PHK	LHK
Lusknutí		
Vystřelit pecku		
Rozprašovač		
Zapalovač		
Nůžky		

Tabulka 6

PRAVÁ

LEVÁ

	1.	2.	3.	4.	Pohyb	Sval	Periferní inervace	Segment. inervace	1.	2.	3.	4.	
Předloktí	3+	4	5	4	Supinace	Supinator Biceps	Musculocutaneus Radialis	C ₅₋₆	3	4	5	4	Předloktí
	3+	4	5	4	Pronace	Pronator teres Pronator quadratus	Medianus	C ₆₋₇ C _{8-Th₁}	3	4	5	4	
Zápěstí	3	3+	2+	5	Flexe a rad. dukce	Flexor carpi radialis	Medianus	C ₆₋₇	2	4	2+	4	Zápěstí
	3	4-	5	4+	Flexe a uln. dukce	Flexor carpi ulnaris	Ulnaris	C _{8-Th₁}	2+	4+	5	4	
	3	4-	5	5	Extense a rad. dukce	Extensor carpi radialis lognus et brevis	Radialis	C ₆₋₇	3	3	5	4+	
	3	3+	5	5	Extense a uln. dukce	Extensor carpi ulnaris	Radialis	C ₇₋₈	2+	3+	5	5	
Prsty 3 čl.	3,3,3,3	3+,3+,3,3	2+,2+,2+,2+	4+,4+,4+,4	Flexe MP	Lumbricales II, III Lumbricales IV, V	Medianus Ulnaris	C _{8-Th₁}	2,2,3,3	3,3+,3+,3+	4,4,3,3	4,4,4,3	Prsty 3 čl.
	3,3,3,3	3+,3,3,3	4+,4+,4+,4+	4+,4+,4,4	Flexe IP ₁	Flexor digg. superf.	Medianus	C _{7-Th₁}	3-,3-,3-,3-	3,3,3+,3+	4+,4+,4+,4+	4,4,4,3	
	4,4,4,4	4-,4-,4-,4-	4+,4+,4+,4+	5,5,4,4	Flexe IP ₂	Flexor digg. profund. II, III IV, V	Medianus Ulnaris	C _{7-Th₁} C _{8-Th₁}	3+,3+,3+,3+	4-,4-,4-,4-	4+,4+,4+,4+	4,4,4,4	
	3,3,3,3	3+,3,3,3	3+,3+,3+,3+	3,3,3,3	Extense	Extensor digg.	Radialis	C ₆₋₈	3,3,3,2	3+,3,3,3	4,K,K,1	4,4,4,4	
	3,2+,1,2+	3,3,3,4	4,3,3,3	3,3,3,3	Abdukce	Interossei dorsales Abductor digiti quinti	Ulnaris	C _{8-Th₁}	2,1,1,2	3,3,3,4	2,2,2,2	3,3,3,1+	
	3,1,2	3,3,3	3,3,2	3,3,2	Abdukce	Interossei volares	Ulnaris	C _{8-Th₁}	2,2,2	3,3,3	2,1,1	3+,3,3	
	2	2+	2	3	Oposice V	Opponens digiti quinti	Ulnaris	C _{8-Th₁}	1	2+	2	3	
Palec	3	2+	2	4	Oposice	Opponens pollicis	Medianus	C ₆₋₇	1	2+	2	4	Palec
	3	3	1	4+	Flexe MP	Flexor poll. brev. <small>cap.superf</small> <small>cap.prof.</small>	Medianus	C ₆₋₇	1	3	2	4+	
	4	4	5	5	Flexe IP	Flexor pollicis lognus	Ulnaris	C _{8-Th₁} C _{7-Th₁}	3+	4	5	5	
	3	3+	4	3+	Extense MP	Extensor pollicis brevis	Medianus	C ₇	3	3+	4	4	
	3	4-	4	3+	Extense IP	Extensor pollicis longus	Radialis	C ₇	3	4-	4	4	
	3	3+	3	4	Abdukce	Abductor pollicis <small>longus</small> <small>brevis</small>	Medianus Radialis	C ₆₋₇ C ₇₋₈	3	3+	3	4+	
	3+	3+	3+	4	Abdukce	Abductor pollicis	Ulnaris	C ₈	3	3+	3+	4+	

Tabulka 7. Hodnoty svalového testu

PRAVÁ

LEVÁ

	5.	6.	7.	8.	Pohyb	Sval	Periferní inervace	Segment. inervace	5.	6.	7.	8.	
Předloktí	5	5	5	5	Supinace	Supinator Biceps	Musculocutaneus Radialis	C ₅₋₆	5	5	5	5	Předloktí
	5	5	5	5	Pronace	Pronator teres Pronator quadratus	Medianus	C ₆₋₇ C _{8-Th₁}	4+	5	5	5	
Zápěstí	4	5	3	4+	Flexe a rad. dukce	Flexor carpi radialis	Medianus	C ₆₋₇	5	4	4	5	Zápěstí
	5	4	5	4+	Flexe a uln. dukce	Flexor carpi ulnaris	Ulnaris	C _{8-Th₁}	5	4	5	5	
	5	5	4	5	Extense a rad. dukce	Extensor carpi radialis lognus et brevis	Radialis	C ₆₋₇	5	5	4	5	
	5	5	4-	5	Extense a uln. dukce	Extensor carpi ulnaris	Radialis	C ₇₋₈	5	5	4+	5	
Prsty 3 čl.	4+,4+,4,4	4,4,4,4	5,5,5,4	4+,4+,4+,4	Flexe MP	Lumbricales II, III Lumbricales IV, V	Medianus Ulnaris	C _{8-Th₁}	4,4,3,3	4,4,4,4	5,5,5,5	5,5,5,5	Prsty 3 čl.
	5,5,5,4	4+,4+,4+,4+	5,5,5,4+	4+,4+,4+,4	Flexe IP ₁	Flexor digg. superf.	Medianus	C _{7-Th₁}	5,5,5,4	4+,4+,4+,4+	5,5,5,5	5,5,5,5	
	5,5,5,4	4+,4+,4+,4+	5,5,5,4+	4+,4+,4+,4	Flexe IP ₂	Flexor digg. profund. II, III IV, V	Medianus Ulnaris	C _{7-Th₁} C _{8-Th₁}	5,5,5,4	4+,4+,4+,4+	5,5,5,5	5,5,5,5	
	4,4,4-,3+	4+,4+,4+,4+	4,4-,3,3+	4,4,4,3	Extense	Extensor digg.	Radialis	C ₆₋₈	3+,3+,3+,2	4+,4+,4+,4+	4,3+,3+,5	4+,4+,4+,4+	
	4,4,3+,4	4,3+,3+,4	4+,4,3,3+	4,4,3,4	Abdukce	Interossei dorsales Abductor digiti quinti	Ulnaris	C _{8-Th₁}	4,4,3,2	4,4,4,4	3+,3,3+,4	4,4,3,3+	
	4,3,3	4,3,3	4-,4-,4-	4,3+,3+	Abdukce	Interossei volares	Ulnaris	C _{8-Th₁}	4,3,3	4,3,4	4,4-,4	3+,3+,4+	
	4	4	4-	3	Oposice V	Opponens digiti quinti	Ulnaris	C _{8-Th₁}	4	4	4+	4	
Palec	3	4	4-	3	Oposice	Opponens pollicis	Medianus	C ₆₋₇	3	4	4+	4	Palec
	3	3	4-	3	Flexe MP	Flexor poll. brev. cap.superf cap.prof.	Medianus	C ₆₋₇	3	3+	5	3	
	5	5	5	5	Flexe IP	Flexor pollicis lognus	Ulnaris	C _{8-Th₁} C _{7-Th₁}	4	5	5	5	
	5	4	3+	4+	Extense MP	Extensor pollicis brevis	Medianus	C ₇	4	4	4-	5	
	5	4	4-	4	Extense IP	Extensor pollicis longus	Radialis	C ₇	4	4	4	4	
	5	3+	4	4-	Abdukce	Abductor pollicis longus brevis	Medianus Radialis	C ₆₋₇ C ₇₋₈	4	3+	4	4+	
	5	4	5	4-	Abdukce	Abductor pollicis	Ulnaris	C ₈	4	4	5	5	

Tabulka 8. Hodnoty svalového testu

Činnost čas[sek]	Nedominantní ruka							
	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.
Psaní	48,97	68,78	61,36	35,36	43,52	46,34	54,25	23,60
Otáčení karet	7,37	12,50	5,78	4,22	4,68	4,91	5,04	3,26
Drobné předměty	12,36	21,91	12,73	7,49	13,07	5,69	8,35	7,37
Simulace jedení	18,24	32,48	14,31	10,79	13,45	9,98	10,49	10,17
Kostky	6,31	13,07	7,51	4,05	2,76	4,10	3,36	3,57
Široké lehké objekty	7,94	14,05	4,95	4,04	4,25	4,57	4,63	2,90
Široké těžké objekty	7,60	14,57	8,07	3,64	3,44	4,25	4,58	2,49

Tabulka 9. Časový limit pacientů při jednotlivých úkolech Jebsen- Taylorova testu prováděných nedominantní končetinou

Pozn: pacient číslo 3, 5, 7 je muž a 1, 2, 4, 6, 8 je žena

Činnost čas[sek]	Dominantní ruka							
	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.
Psaní	20,01	56,70	18,17	19,64	11,82	14,94	15,00	13,39
Otáčení karet	5,15	13,34	6,26	3,92	7,92	6,57	5,14	3,25
Drobné předměty	6,14	27,03	27,51	6,07	12,32	5,93	8,33	7,44
Simulace jedení	7,60	33,19	13,11	7,18	9,92	9,64	8,23	8,35
Kostky	3,10	15,30	5,59	2,61	3,00	2,72	2,85	2,95
Široké lehké objekty	4,16	16,39	4,16	3,40	4,14	3,96	3,73	3,01
Široké těžké objekty	4,34	16,05	4,55	3,51	3,38	4,35	4,51	2,78

Tabulka 10. Časový limit pacientů při jednotlivých úkolech Jebsen- Taylorova testu prováděných dominantní končetinou

Pozn: pacient číslo 3, 5, 7 je muž a 1, 2, 4, 6, 8 je žena

	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.
Statický úchop PHK								
Pinzetový	3	3	2	3	2	3	3	3
Nehtový	3	1	2	3	3	3	3	3
Klíčový	3	2	2	3	2	3	3	3
Mincový	3	2	1	3	3	3	3	3
Cigaretový	3	2	2	3	3	3	3	3
Špetka	3	0	0	3	1	3	1	3
Tužkový	3	2	3	3	2	3	3	3
Háček	3	3	3	3	3	3	3	3
Válcový	3	3	3	3	3	3	3	3

Kulový	3	3	3	3	3	3	3	3
Hrst	3	2	0	2	1	3	3	3
Klešťový	3	2	3	3	3	3	2	3
Klika dveří	3	3	3	3	3	3	3	3

Tabulka 11. Bodové ohodnocení statických úchopů dominantní končetiny

Dynamický úchop PHK	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.
Lusknutí	3	0	0	3	3	3	3	3
Vystřelit pecku	3	0	2	3	3	3	3	3
Rozprašovač	3	2	3	3	3	3	3	3
Zapalovač	3	0	3	3	2	3	2	3
Nůžky	3	2	1	3	3	3	3	3

Tabulka 12. Bodové ohodnocení dynamických úchopů dominantní končetiny

Statický úchop LHK	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.
Pinzetový	2	3	3	3	3	3	3	3
Nehtový	2	3	3	3	3	3	3	3
Klíčový	0	2	2	3	3	3	3	3
Mincový	2	2	0	3	3	3	3	3
Cigaretový	3	1	2	3	3	3	2	3
Špetka	1	2	3	3	2	3	2	3
Tužkový	1	3	3	3	3	3	3	3
Háček	3	3	3	3	3	3	3	3
Válcový	3	3	3	3	3	3	3	3
Kulový	3	3	3	3	3	3	3	3
Hrst	2	3	0	3	2	3	3	3
Klešťový	0	2	3	3	3	3	1	3
Klika dveří	3	3	3	3	3	3	3	3

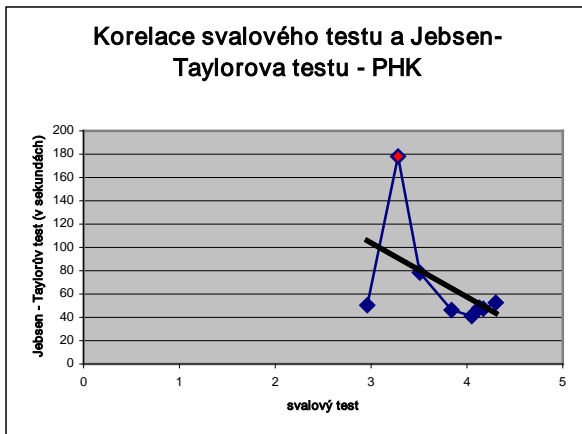
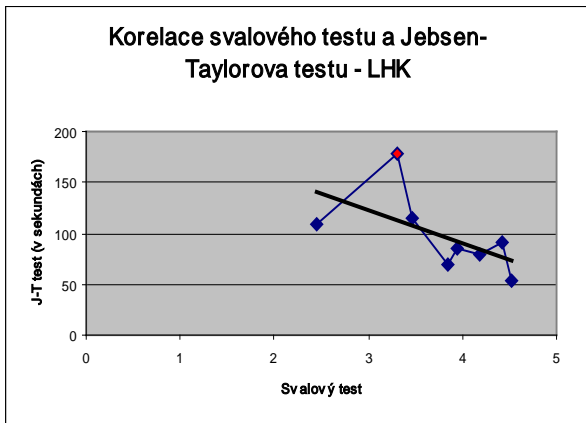
Tabulka 13. Bodové ohodnocení statických úchopů nedominantní končetiny

Dynamický úchop LHK	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.
Lusknutí	0	3	0	3	3	3	3	3
Vystřelit pecku	0	0	3	3	3	3	3	3
Rozprašovač	2	2	3	3	3	3	2	3
Zapalovač	1	0	3	3	2	3	2	3
Nůžky	2	2	1	3	3	3	3	3

Tabulka 14. Bodové ohodnocení dynamických úchopů nedominantní končetiny

Grafické znázornění:

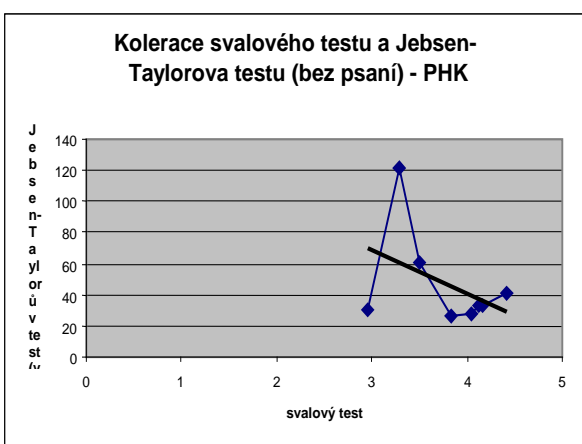
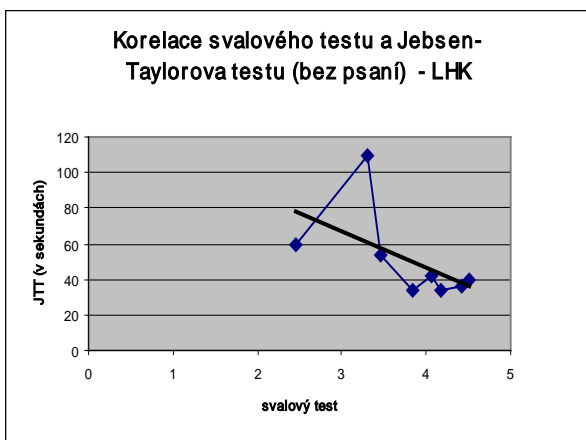
Mezi vyznačenými hodnotami je proložena spojnice trendu. Pokud by porovnávané testy spolu přímo úměrně souvisely, byly by všechny hodnoty na této spojnici. Čím více se tedy dané hodnoty přibližují ke spojnici, tím se dá říci, že testy spolu více korelují.



Obrázek 2.

Obrázek 3.

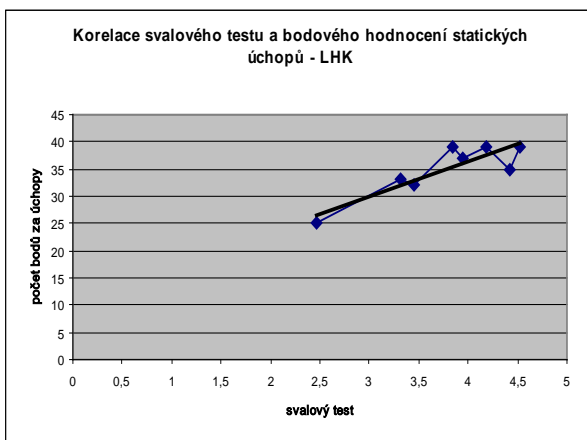
Hodnoty pacientů nad spojnicí ukazují, že vůči výsledkům svalového testu mají delší čas na provedení úkolů z Jebsen - Taylorova testu (tedy horší motorické dovednosti). Naopak pacienti s hodnotami pod touto přímkou mají lepší výsledky v Jebsen - Taylorově testu než je předpokládáno vůči výsledkům svalové síly. Výrazně horší motorickou dovednost má pacientka č. 2 – označena červeně (druhé největší svalové oslabení, porušená stereognozie), ostatní pacienti nevykazují tak velkou odchylku.



Obrázek 4.

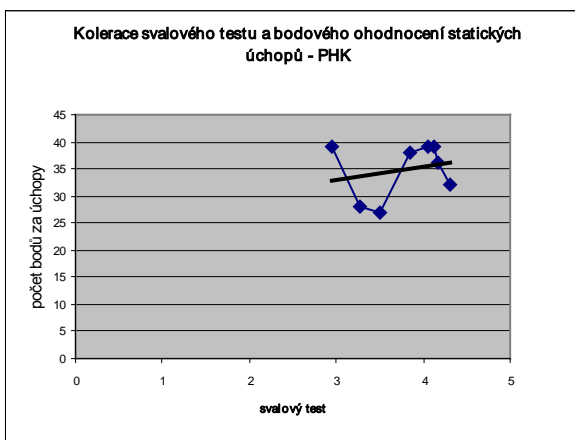
Obrázek 5.

Grafy vykazují velmi podobnou závislost jako graf 1 a 2, i když je vynechán úkol psaní. Ukazují však větší podobnost hodnot pro levou a pravou horní končetinu.



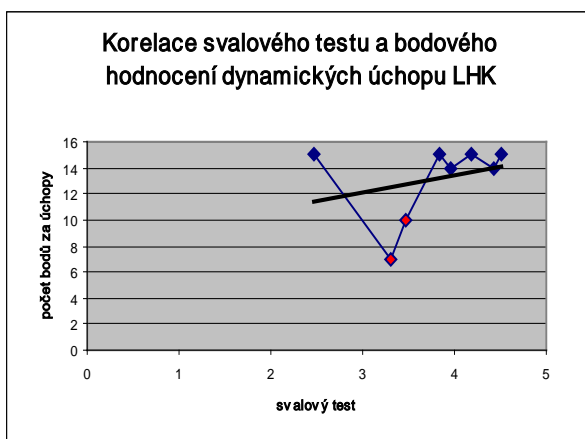
Obrázek 6.

Z grafu lze vyčíst, že úchopová funkce LHK téměř koreluje se svalovým testem. Nejsou nikde patrné výraznější odchylky.



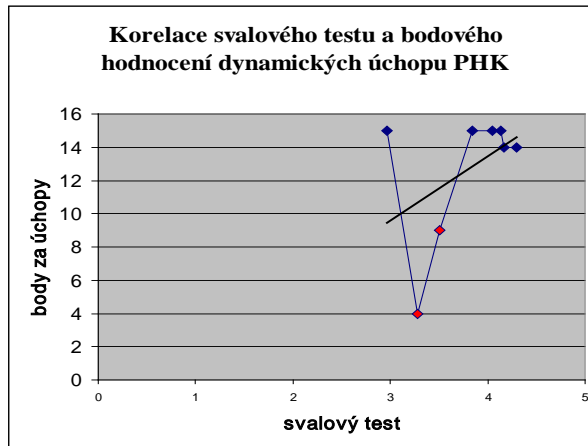
Obrázek 7.

Z grafu plyne, že u dominantní končetiny nebývá zejména u menšího svalového oslabení patrná porucha úchopové funkce. Není zde patrná závislost mezi svalovým testem a úchopem.

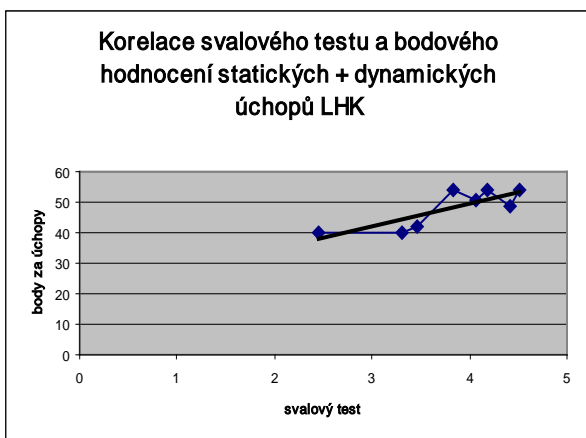


Obrázek 8.

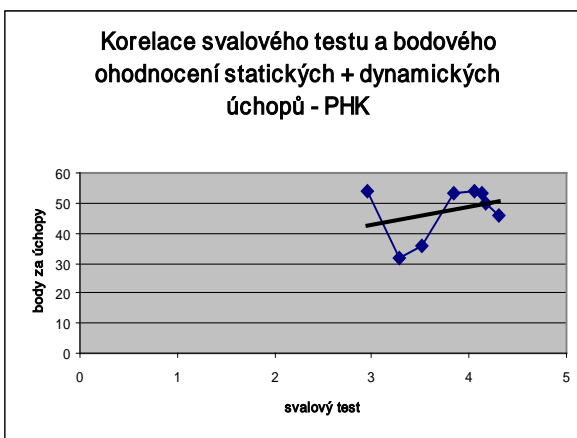
Souvislost svalové síly s bodovým ohodnocením dynamických úchopů je patrná u pacientů s malým oslabením. U pacientů s porušenou stereognozií a zároveň s větším svalovým oslabením je funkce dynamického úchopu výrazně snížena (pozn. poruchu stereognozie ukazují tabulky 15 a 16, v grafu označeny červeně)



Obrázek 9.

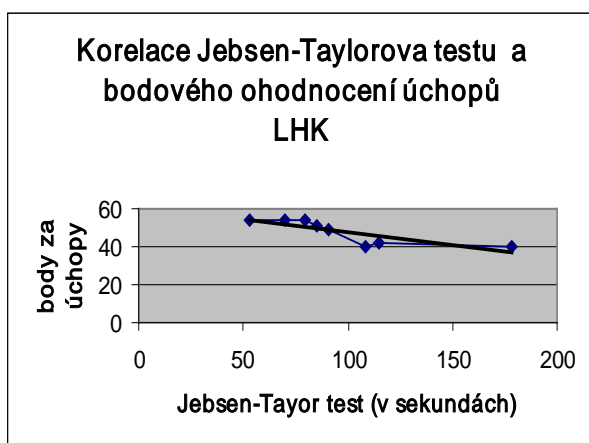


Obrázek 10.



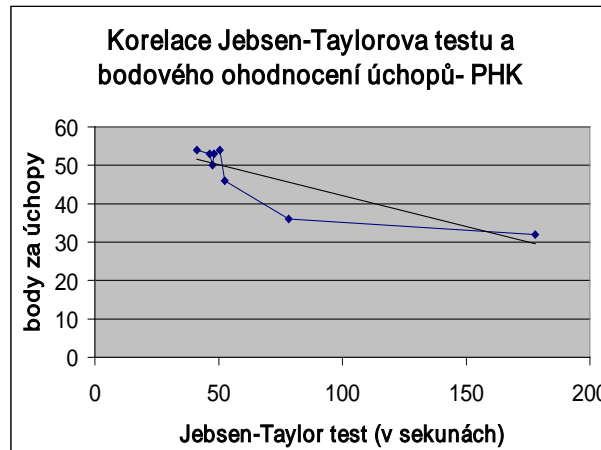
Obrázek 11.

Graf 9 a 10 vyjadřuje souvislost svalové síly a úchopové funkce. Souvislost je vidět u LHK, u PHK jsou výrazné odchylky.



Obrázek 12.

Porovnání funkce jemné motoriky Jebsen - Taylorova testu s bodovým ohodnocením úchopů spolu souvisí. U LHK je patrná korelace téměř bez odchylek u PHK je vidět větší rozdílnost bodů za úchopy.



Obrázek 13.

Pacient	STL	JTT	JTTbPL	SUL	DUL	S+DUL	Stereognozie
1	2,46	108,79	59,82	25	15	40	N
2	3,31	178,26	109,48	32	7	40	P
3	3,47	114,71	53,35	32	10	42	P
4	3,84	69,59	34,23	39	15	54	N
5	3,95	85,17	41,65	37	14	51	N
6	4,18	79,84	33,82	39	15	54	N
7	4,42	90,7	36,45	35	14	49	N
8	4,52	53,36	39,76	39	15	54	N

Tabulka 15: Souhrnné výsledky LHK

Pacient	STP	JTT	JTTbezP	USP	UDP	S+DUP	Stereognozie
1	2,96	50,5	30,49	39	15	54	N
2	3,28	178	121,3	27	4	32	P
3	3,51	78,35	60,18	27	9	36	P
4	3,84	46,33	26,69	38	15	53	N
8	4,05	41,17	27,48	39	15	54	N
6	4,13	48,11	33,17	39	15	54	N
7	4,17	47,49	32,79	36	14	50	N
5	4,3	52,5	40,68	32	14	46	N

Tabulka 16: Souhrnné výsledky PHK

Tabulky shrnují všechny hodnoty získané v jednotlivých testech u každého pacienta.

Vysvětlivky: ST – svalový test

JTT – Jebsen- Taylorův test

JTTbP - Jebsen- Taylorův test bez psaní

SU – statický úchop

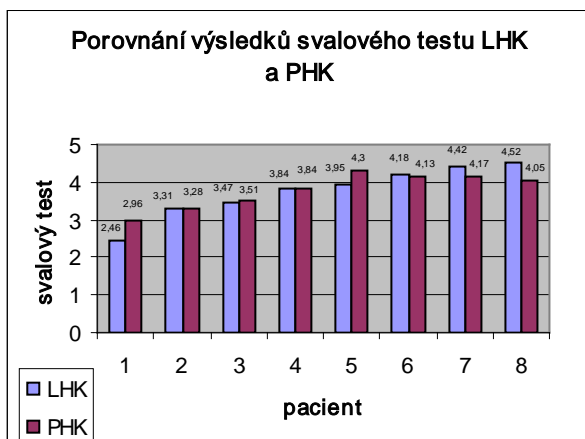
DU – dynamický úchop

P – pravá ruka

L – levá ruka

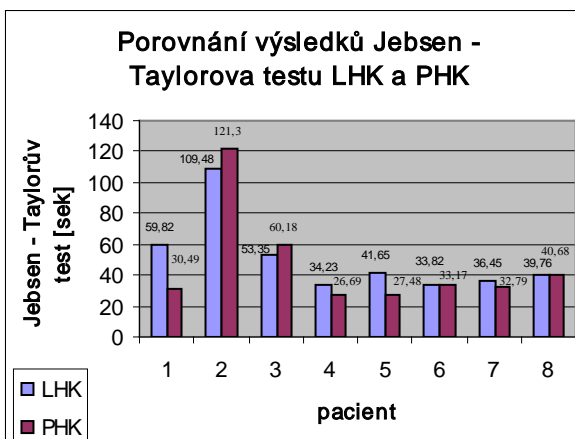
Stereognozie: P - porušena

N - neporušena



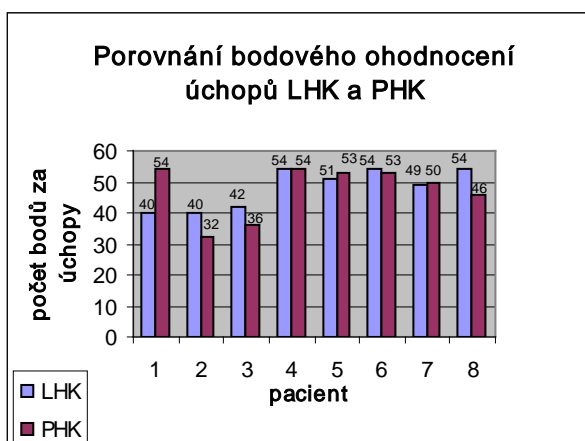
Obrázek 14.

Sloupcový graf pro porovnání svalové síly dominantní a nedominantní končetiny: 2 pacienti mají výrazněji silnější LHK a 2 výrazněji silnější PHK, u 5 pacientů je svalová síla LHK a PHK podobná.



Obrázek 15.

Graf ukazuje porovnání časového limitu PHK a LHK u činností Jebesen - Taylorova testu (vynechán úkol psaní): 2 pacienti mají téměř stejný časový limit pro obě ruce, 2 pacienti dosáhli lepšího limitu pro PHK a 4 dosáhli rychlejšího času při provádění úkolů LHK.



Obrázek 16.

Z grafu lze vyčíst porovnání bodového ohodnocení LHK a PHK: ve 4 případech byla úchopová funkce ruky stejná u dominantní a nedominantní ruky, u 3 pacientů byla lepší u LHK a pouze v jednom případě u PHK.