

Masarykova univerzita

Lékařská fakulta

# LÉČEBNĚ-REHABILITAČNÍ PLÁN A POSTUP U PACIENTKY S MYASTHENIA GRAVIS

Bakalářská práce  
v programu fyzioterapie

**Vedoucí bakalářské práce:**  
Mgr. Jaroslava Pochmonová, Ph.D.

**Autor:**  
Jitka Kovtunová

Brno, duben 2020

## **Bibliografický záznam**

**Jméno a příjmení autora:** Jitka Kovtunová

**Název bakalářské práce:**

Léčebně-rehabilitační plán a postup u pacientky s *myasthenia gravis*

**Title of bachelor's thesis:**

Medical rehabilitation plan and processing treatment of a patient with *myasthenia gravis*

**Pracoviště:** Katedra fyzioterapie a rehabilitace LF MU

**Vedoucí bakalářské práce:** Mgr. Jaroslava Pochmonová, Ph.D.

**Rok obhajoby bakalářské práce:** 2020

## **Abstrakt**

*Myasthenia gravis* je autoimunitní neurologické onemocnění postihující přenos vzruchu na nervosvalové ploténce. Obsahem této práce je stručný souhrn informací o tomto onemocnění a o možnostech léčebné rehabilitace. V první části práce je shrnuta vlastní problematika *myasthenia gravis*. Zabývá se epidemiologií, etiologií, patogenezí, symptomy, diagnostikou a také farmakologickou léčbou. Druhá část se věnuje speciálním metodám a možnostem léčebné rehabilitace. Poslední částí práce je kazuistická část. Zde je popsáno vyšetření a praktické využití léčebně-rehabilitačních metod u pacientky s *myasthenia gravis*.

## **Klíčová slova**

myasthenia gravis, onemocnění nervosvalového přenosu, svalová slabost, fyzioterapie, léčebná rehabilitace

## **Abstract**

*Myasthenia gravis* is an autoimmune neurological disease affecting neuromuscular junction. This thesis consists of brief information about the disease and possible usage of a medical rehabilitation. The first part of the thesis summarizes basic information about *myasthenia gravis*. Specifically epidemiology, etiology, pathogenesis, symptoms, diagnosis and a pharmacological treatment. The second part focuses on special methods and possible medical rehabilitation. The last part is a casuistry, where the examination and practical usage of medical rehabilitation methods are described.

## **Key words**

myasthenia gravis, neuromuscular junction disease, muscle weakness, physiotherapy, medical rehabilitation

Souhlasím, aby práce byla půjčována ke studijním účelům a byla citována dle platných norem.

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že jsem tuto bakalářskou práci vypracovala samostatně pod vedením Mgr. Jaroslavy Pochmonové, Ph.D. a v seznamu literatury uvedla veškeré použité literární a odborné zdroje.

V Brně dne 5. dubna 2020

Jitka Kovtunová

## **Poděkování**

Ráda bych poděkovala Mgr. Jaroslavě Pochmonové, Ph.D. za odborné vedení této práce, za její trpělivost a ochotu. Děkuji také pacientce za příjemnou spolupráci, vstřícnost a aktivní přístup. Velké díky patří také mému muži a mým blízkým, kteří mě v průběhu studia podporovali.

# Obsah

<b>Kapitola 1. Obecná část</b> .....	<b>8</b>
1.1 Úvod .....	8
1.2 Nervosvalový přenos .....	8
1.2.1 Nervosvalová ploténka .....	9
1.2.2 Motorická jednotka .....	12
1.3 Myasthenia gravis .....	12
1.3.1 Epidemiologie .....	12
1.3.2 Etiologie .....	13
1.3.3 Patogeneze .....	14
1.3.4 Klinické projevy a průběh onemocnění .....	16
1.3.5 Diagnostické postupy .....	18
1.3.6 Léčba .....	24
<b>Kapitola 2. Speciální část</b> .....	<b>30</b>
2.1 Komplexní léčebná rehabilitace .....	30
2.1.1 Význam léčebné rehabilitace u pacientů s myasthenia gravis .....	30
2.2 Kinezioterapie .....	31
2.3 Kinezioterapie po thymektomii a při myasthenické krizi .....	32
2.3.1 Respirační fyzioterapie .....	32
2.3.2 Polohování .....	35
2.3.3 Pasivní cvičení a protahování .....	35
2.4 Kinezioterapie v období stabilizace stavu .....	35
2.4.1 Kinestetické metody .....	36
2.4.2 Speciální metody na neurofyziologickém podkladě .....	38
2.4.3 Využití jógy a relaxace .....	40
2.4.4 Kineziotaping .....	41
2.4.5 Terapie extraokulárních a faciálních projevů slabosti .....	41
2.5 Fyzikální terapie .....	43
2.5.1 Elektroterapie .....	43
2.5.2 Termoterapie a hydroterapie .....	44
2.5.3 Laseroterapie .....	44
2.5.4 Mechanoterapie .....	44
2.6 Ergoterapie .....	45
2.6.1 Ergonomie a správné držení těla .....	45

2.7	Psychosociální problematika . . . . .	47
2.8	Lázeňská léčba . . . . .	48
<b>Kapitola 3.</b>	<b>Kazuistika . . . . .</b>	<b>49</b>
3.1	Základní údaje . . . . .	49
3.1.1	Základní údaje pacienta . . . . .	49
3.1.2	Zařízení, kde byla pacientka vyšetřována a léčena . . . . .	49
3.1.3	Diagnóza . . . . .	49
3.2	Vstupní vyšetření . . . . .	50
3.2.1	Anamnéza . . . . .	50
3.2.2	Vstupní neurologické vyšetření . . . . .	52
3.2.3	Vstupní kineziologický rozbor . . . . .	55
3.3	Krátkodobý rehabilitační plán . . . . .	59
3.4	Realizace léčebně-rehabilitačního plánu . . . . .	59
3.5	Výstupní vyšetření . . . . .	63
3.5.1	Výstupní neurologické vyšetření . . . . .	63
3.5.2	Výstupní kineziologický rozbor . . . . .	64
3.5.3	Hodnocení efektu terapie . . . . .	67
3.6	Dlouhodobý rehabilitační plán . . . . .	68
<b>Kapitola 4.</b>	<b>Závěr . . . . .</b>	<b>70</b>

## Seznam zkratek

<b>acetyl Co-A</b>	acetyl koenzym A
<b>AChR</b>	acetylcholinový receptor
<b>ATP</b>	adenosintrifosfát
<b>ARO</b>	anesteziologicko-resuscitační oddělení
<b>CMAP</b>	sumační svalový akční potenciál
<b>CNS</b>	centrální nervová soustava
<b>CT</b>	výpočetní tomografie (computed tomography)
<b>DK/DKK</b>	dolní končetina/dolní končetiny
<b>EBV</b>	Epstein-Barrové virus
<b>EMG</b>	elektromyografie (electromyography)
<b>FEES</b>	flexibilní endoskopické vyšetření polykání (fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing)
<b>HK/HKK</b>	horní končetina/horní končetiny
<b>FVC</b>	usilovná vitální kapacita (forced vital capacity)
<b>ICHE</b>	inhibitory cholinesterázy
<b>JIP</b>	jednotka intenzivní péče
<b>LTV</b>	léčebná tělesná výchova
<b>m./mm.</b>	musculus/musculi
<b>MG</b>	myasthenia gravis
<b>MGCS</b>	myasthenia gravis composite score
<b>MGFA</b>	Myasthenia gravis foundation of America
<b>MuSK</b>	svalově specifická tyrozinkináza
<b>OMG</b>	okulární forma myasthenia gravis
<b>PEO</b>	progresivní zevní oftalmoplegie
<b>PIR</b>	postizometrická relaxace
<b>RS</b>	roztroušená skleróza
<b>SFEMG</b>	elektromyografie svalového vlákna (single fibre electromyography)
<b>TrPs</b>	spoušťový bod (trigger point)
<b>UPV</b>	umělá plicní ventilace
<b>VATS</b>	videoasistovaná torakoskopie (videoassisted thoracic surgery)
<b>VTS</b>	videothorakoskopická thymektomie

# Kapitola 1

## Obecná část

### 1.1 Úvod

Myasthenia gravis (MG) je onemocnění spočívající v poruše přenosu vzruchu na nervosvalové ploténce. Vlastní název *myasthenia gravis* je složen z řeckého *mys* jako sval, *asthenia* neboli slabost a z latinského slova *gravis*, což znamená těžký. Jedná se o autoimunitní chronickou nemoc spojenou s přítomností protilátek namířených proti acetylcholinovému receptoru (AChR) v postsynaptické části nervosvalové ploténky (Seidl, 2015; Špalek, 2008). Na etiologii MG se podílí mnoho faktorů a její prevalence a incidence v posledních letech stoupá, ačkoli se řadí mezi relativně vzácné choroby (Pířha et al., 2010a). Při léčbě je velmi důležitá aktivní spolupráce pacienta a jeho psychický stav, ale také multioborová spolupráce mezi zdravotnickým personálem. Stavby slabosti a unavenosti nemocného mohou výrazně ovlivnit činnosti v jeho běžném životě. Důležitou se pro pacienta stává změna dosavadních návyků a úprava denního rytmu. Snahou je, aby vznikající omezení plynoucí z onemocnění byla zredukována, na co nejmenší míru, a aby nedošlo k výraznému zhoršení, až k myasthenické krizi. Vzhledem k různým projevům a stadiím MG se léčebná rehabilitace vždy zaměřuje na aktuální stav pacienta a jeho současné problémy (Pířha et al., 2004).

### 1.2 Nervosvalový přenos

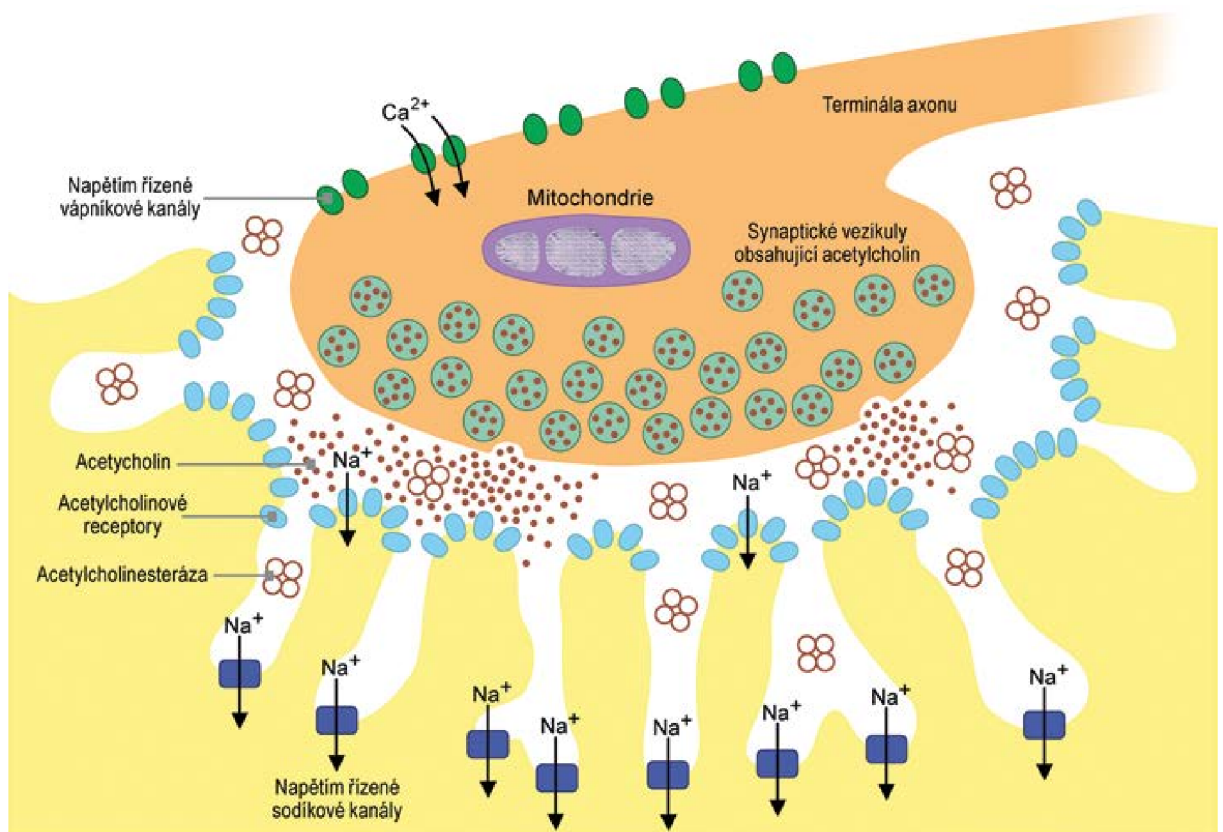
Pohyb a fyzická aktivita přímo souvisí s činností centrální nervové soustavy. Kosterní sval je inervován motoneurony, lokalizovanými v jádrech hlavových nervů, nebo v předních rozích míšních. Vláknata těchto alfa-motoneuronů v periferních nervech jsou silná, myelinizovaná vlákna vedoucí vzruch rychlostí asi 70 – 120 m/s. Základní jednotkou nervosvalového přenosu je motorická jednotka, samotný přenos informace z nervu se potom uskutečňuje na nervosvalové ploténce (Véle, 2006; Kolář et al., 2009; Pířha et al., 2010a).



### 1.2.1 Nervosvalová ploténka

Pomocí nervosvalové ploténky dochází k přenosu vzruchu z axonu motoneuronu na sval. Ve své podstatě se jedná o chemickou synapsi, kde dochází k přeměně nervového impulsu na elektrický potenciál, který umožní svalovou kontrakci (Kittnar et al., 2009; Bednařík et al., 2010).

Ploténku můžeme rozdělit do tří částí na presynaptickou část, synaptickou štěrbinu a post-synaptickou část (viz obr. 1.1) (Bednařík et al., 2010; Kolář et al., 2009).



Obrázek 1.1: Schéma nervosvalového spojení (Vohánka et al., 2017).

Presynaptickou část tvoří terminální nemyelinizované zakončení axonu motoneuronu větvcí se na drobná telodendria, zabořená do sarkolemy svalu. Uvnitř se nachází synaptické vezikuly naplněné molekulami acetylcholinu. Vznikají invaginací axonální membrány (Piřha et al., 2010a; Kittnar et al., 2009; Bednařík et al., 2010; Ambler et al., 2008).

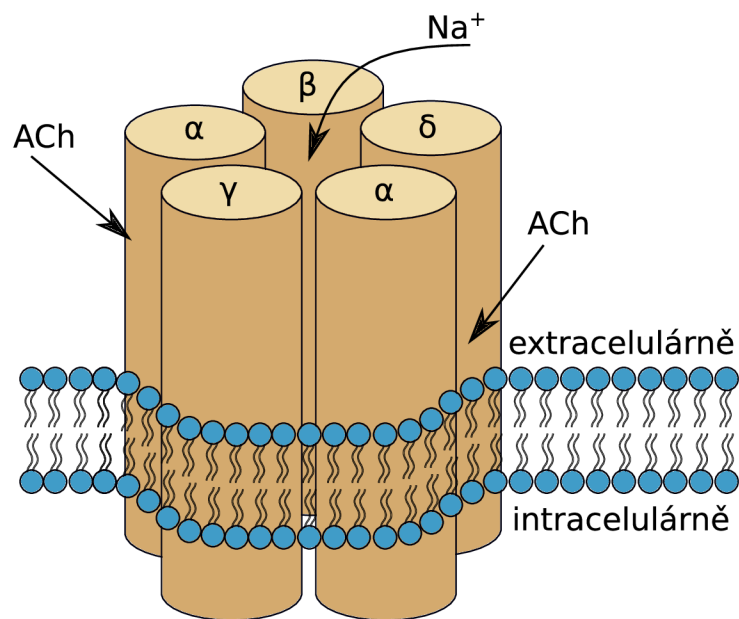
Acetylcholin se na synapsi syntetizuje z acetyl koenzymu A (acetyl Co-A) a cholinu v presynaptickém terminálu za pomoci specifického enzymu cholinacetyltransferázy. Acetylcholin hraje na nervosvalové synapsi roli mediátoru a je přenašečem vzruchu. Vezikuly s acetylcholinem jsou na membráně nakupeny v aktivních zónách, přímo proti záhybům postsynaptické membrány. V průměru se na jeden akční potenciál na ploténce vyplaví asi 120 synaptických váček (Piřha et al., 2010a; Ambler et al., 2008).

Impuls na neuronu, který dorazí až k terminálnímu zakončení, aktivuje napětím řízené vápníkové kanály. Tím dojde k influxu vápníkových iontů do cytosolu.  $Ca^{2+}$  ionty svou vazbou naruší proteinovou strukturu, ve které jsou zachyceny vezikuly s acetylcholinem. Vezikuly jsou dále vyplaveny k membráně nervového zakončení, zde splynou s membránou a acetylcholin je vypuštěn (Bednařík et al., 2010).

Další částí je synaptická štěrbin, ve které je použitý acetylcholin odbouráván acetylcholin-esterázou z bazální laminy (Bednařík et al., 2010; Kittnar et al., 2009).

V postsynaptické oblasti se nachází sarkolema výrazně zřasená invaginacemi. Zde najdeme také acetylcholinové receptory (Bednařík et al., 2010; Kittnar et al., 2009).

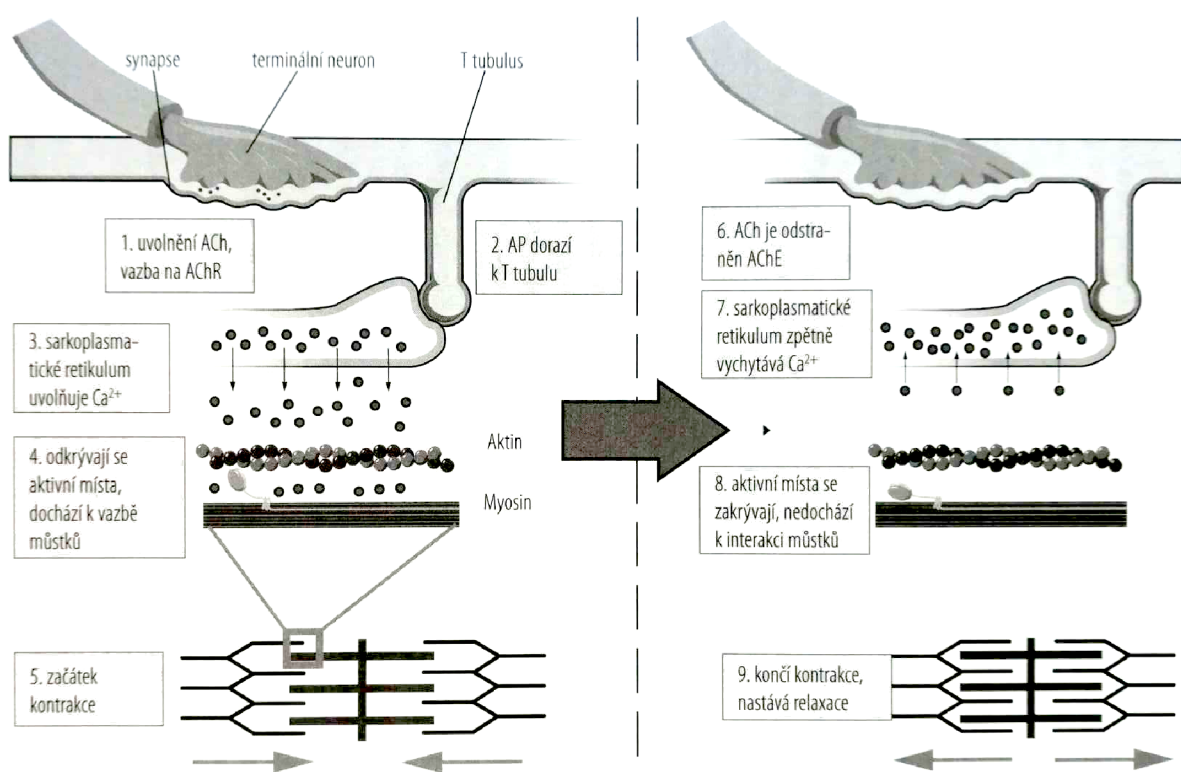
Jako acetylcholinové receptory označujeme ionotropní cholinergní receptory nikotinového typu. Jedná se o pentamerické glykoproteiny složené ze dvou  $\alpha$  podjednotek, jedné  $\beta$  podjednotky, jedné  $\gamma$  podjednotky a jedné  $\delta$  podjednotky (viz obr. 1.2). Všechny podjednotky jsou uspořádány okolo centrálního kationtového kanálu (Conti-Fine et al., 2006; Piřha et al., 2010a). Acetylcholin je navázán na hlavní extracelulární část  $\alpha$  podjednotky. K otevření ionoforu je třeba, aby se na obě  $\alpha$  podjednotky navázaly molekuly acetylcholinu (Bednařík et al., 2010). Jak už bylo zmíněno výše, receptory jsou zabudovány do postsynaptické membrány nervosvalové ploténky. K tomu je zapotřebí funkční komplex proteinů, z nichž hlavním je svalově specifická kináza (dále MuSK), agrin a rapsyn. Pomocí nich je způsoben proces agregace a koncentrace receptorů na vrcholu záhybů membrány těsně u aktivních zón (Piřha et al., 2010a). Fyziologickou vlastností receptorů je jejich spontánní degenerace a regenerace, kdy jsou degenerované receptory nahrazeny novými (Piřha et al., 2010a; Špalek, 2008).



Obrázek 1.2: Model acetylcholinového receptoru adaptováno z: (Piřha et al., 2010a)

Vazba acetylcholinu s  $\alpha$  podjednotkou způsobí otevření kanálu uvnitř receptoru a tím influx sodíku do svalového vlákna. Tím dochází ke vzniku malého ploténkového potenciálu. Je-li aktivováno dostatečné množství receptorů, dochází k sumaci potenciálů a ke vzniku akčního potenciálu (Bednařík et al., 2010).

Akční potenciál se následně šíří po sarkolemě až k transverzálním T-tubulům (viz obr. 1.3). Ty jsou tvořeny sarkolemou probíhající napříč svalovým vláknem. T-tubuly těsně naléhají na sarkoplazmatické retikulum svalu, které je rezervoárem pro vápníkové ionty (Bednařík et al., 2010).



Obrázek 1.3: Hlavní fáze svalové kontrakce a relaxace (Pířha et al., 2010a)

Na membráně transverzálních tubulů dochází k uvolnění ryanodinu. Jeho navázání na receptor v membráně sarkoplazmatického retikula způsobuje otevření vápníkových kanálů.  $Ca^{2+}$  se podle koncentračního spádu vylévá do sarkoplazmy. Zde se vápníkové ionty váží na molekuly troponinu, čímž je způsobená změna prostorového uspořádání tropomyosinu. Tropomyosin je v kontaktu s aktinovými vlákny. Postupně dochází k zasouvání kontraktálních vláken aktinu a myosinu, díky odkrývání vazebných míst pro můstky. Tím vzniká kontrakce svalového vlákna (Bednařík et al., 2010).

Při relaxaci dochází k obnovení původního stavu. K tomu je nutné využití energie z makroergní vazby adenosintrifosfátu (ATP). Je použita na uvolnění vazby mezi aktinem a myosinem a na přečerpání  $Ca^{2+}$  zpět do sarkoplazmatického retikula. Je též zdrojem pro  $Na^+/K^+$  pumpu pro

obnovení klidového potenciálu na svalové membráně (Bednařík et al., 2010).

## 1.2.2 Motorická jednotka

Kosterní sval a jeho svalová vlákna jsou pod přímým řízením nervového systému (Kittnar et al., 2009). Každé svalové vlákno je spojeno s míšním motoneuronem, který je uložen v předních rožích míšních, popřípadě v jádrech hlavových nervů. Nejmenší komponenta, kterou lze samostatně aktivovat, se nazývá motorická jednotka. Je tvořena jedním motoneuronem a svazky o několika svalových vláknech, které tento motoneuron inervují (Pířha et al., 2010a; Kittnar et al., 2009).

Obecně lze říci, že svaly, jejichž ovládní musí být rychlé a precizní, mají menší motorické jednotky. Motorickou jednotku pak tvoří např. jenom tři svalová vlákna. Patří sem např. malé okohybné svaly nebo drobné svaly ruky. Svaly větší, které nepotřebují příliš precizní ovládní, mohou mít naopak jednu jednotku tvořenou až stovkami svalových vláken (Kittnar et al., 2009).

## 1.3 Myasthenia gravis

MG patří mezi onemocnění nervosvalového přenosu. Jedná se o chronické neurologické onemocnění autoimunitní povahy, při kterém dochází k poruše přenosu vzruchu na postsynaptické části nervosvalové ploténky. V organismu pacienta dochází k tvorbě protilátek, které vedou k poškození acetylcholinových receptorů, a to jak k funkčnímu poškození, tak ke strukturálním změnám. Kromě protilátek proti acetylcholinovému receptoru, mohou být v těle prokázány i protilátky proti MuSK. Projevem bývá nadměrná svalová unavitelnost a slabost v závislosti na aktivitě jedince. Dle závislosti na imunopatologických procesech, klinických projevech a reakci na léčbu se popisuje v dnešní době pět samostatných typů MG. Historicky první popis a definici MG lze najít v článku "Cerebritis, hysteria and bulbar paralysis", kde je popsán pacient s generalizovanou svalovou slabostí, oslabením očních pohybů, oslabením bulbárních svalů a dysartrií. Autorem tohoto článku z roku 1877 byl anglický lékař Samuel Wilks. Na něj navázali neurologové Heinrich Erb a Samuel Goldflam. V roce 1894 bylo poprvé použito označení Myasthenia gravis pseudoparalytica a to německým neurofyziologem Friedrichem Jolly, který na přednášce prezentoval, že při neurofyziologickém vyšetření postižené svaly nevykazují známky denervace (Kolář et al., 2009; Seidl, 2015; Špalek, 2008; Pířha et al., 2010a).

### 1.3.1 Epidemiologie

Manifestace MG je možná v každém věku, u jedinců obou pohlaví, bez sociální či pracovní predilekce. Dvakrát častější je onemocnění u žen, nejčastěji pak u mladších žen ve druhé a třetí

dekádě a starších mužů ve čtvrté až šesté dekádě (Špalek, 2008). Často o onemocnění můžeme slyšet jako o nemoci mladých žen a starších mužů (Piřha et al., 2010a). Asi u 10 % pacientů MG vzniká v dětském věku před 15 rokem života (Špalek, 2008). V pozdějším věku se častěji manifestuje okulární forma MG. MG spojená s thymomem se vyskytuje asi u 15 % pacientů. Séronegativní nemocní pak tvoří asi 5 – 30 % ze všech nemocných. U části těchto pacientů lze najít protilátky proti MuSK. Ti tvoří asi 36 % séronegativních nemocných. Výskyt MG s MuSK protilátkami se v různých populacích liší. V Číně tvoří pouze 3,6 % naopak v Turecku až 49 % (Piřha et al., 2010a). Dle epidemiologické studie z roku 1992 z Virginie v USA má u Afroamerické populace MG vyšší incidenci a prevalenci než u bělošské populace (Špalek, 2008).

V poslední době studie ukazují stoupající incidenci MG. Stoupající incidence je u většiny autoimunitních onemocnění běžná a u MG přispívá i zlepšení diagnostiky a záchytu onemocnění. Roční incidence se uvádí okolo 21 pacientů na milion obyvatel. Odhady prevalence se pohybují okolo 240 pacientů na milion obyvatel (Piřha et al., 2010a; Bednařík et al., 2010).

### 1.3.2 Etiologie

Jak již bylo zmíněno MG patří mezi autoimunitní onemocnění.

Vlivy a predisponující faktory pro vznik MG mohou být různého charakteru. Patří mezi ně vlivy hormonální, genetické nebo vlivy zevního prostředí (Piřha et al., 2010a). Dalšími možnými spouštěcími faktory, které interagují s imunitním systémem, jsou nedostatek vitamínu D, chronický stres či infekce (Jakubíková et al., 2015).

#### **Vlivy zevního prostředí**

Vliv na manifestaci MG může mít podání některých léků. Nejznámějším takovýmto lékem je D-penicilamin. Díky obsahu thiolových skupin může vyvolat modifikaci autoantigenů, a tím u predisponovaných jedinců spustit MG (Piřha, 2012).

K indukci MG může dojít také v souvislosti s některým infekčním agens. Uvažuje se o roli herpetických virů jako je Epstein-Barrové virus (EBV) či poliovirů (Piřha, 2012).

#### **Genetické faktory**

Genetické vlivy jsou u MG komplikované a jsou neustále předmětem studia a výzkumu. Výskyt familiární MG je relativně nízký (Piřha et al., 2010a). Jedná se o polygenní onemocnění. Zkoumaným genetickým faktorem u MG je HLA systém. U nemocných s nálezem protilátek proti MuSK byla prokázána asociace s HLA antigeny, naopak nebyla prokázána u nemocných s thymomy. V poslední době se v souvislosti s pátráním po genetickém pozadí MG zájem soustředí

na geny kódující strukturální bílkoviny v oblasti nervosvalové ploténky či přímo na gen kódující alfa jednotku AChR. Genetický polymorfismus tohoto genu může souviset s vyšší náchylností k MG (Piřha, 2012).

### **Vliv chronického stresu**

Kanadský endokrinolog Hans Selye definuje stres jako "určitý stav řtěla a mysli, který se projevuje řadou objektivně zjistitelných chemických a fyziologických dějů v orgánech řtěla" (Piřha et al., 2010a). Zpracováním stresového podnětu dochází v organismu k aktivaci systémů jimiž jsou hypothalamo-hypofyzární-nadledvinková osa a sympatoadrenální systém. Díky vegetativnímu systému je řtěž ovlivněna celá řada funkcí mimo jiné i endokrinní a imunitní systém.

### **Hormonální vlivy**

Ženské pohlavní hormony velmi významně ovlivňují autoimunitní zánět a to i v souvislosti s menstruačním cyklem, řtěhotenstvím, kojením a postmenopauzálním stavem. Další hormonální vlivy přináší hormony řtětné žlázy, kdy z epidemiologie MG vyplývá, řtěže 5 – 10 % myastheniků má i onemocnění řtětné žlázy. Vysoká asociace je zřejmá zejména s okulární formou MG (Berrih-Aknin et al., 2014).

## **1.3.3 Patogeneze**

Imunopatogeneze MG je velmi komplexní a stále existuje mnoho nejasností, které brání úplnému pochopení problematiky (Piřha et al., 2010a). Významnou roli v patogenezi zaujímá patologie thymu (Jakubíkova et al., 2015).

Thymus, neboli brzlík, je žláznatý lymfoepitelový orgán, který je uložen v předním mediastinu za sternem. Je složen ze dvou řtěasto asymetrických laloků a jeho tvar velmi řtěasto připomíná písmeno H. Při narození váží brzlík kolem 15 g. Ve druhém a řtětřím roce řtěžvota se zvětřuje na asi 30 – 40g. Takto velký přetřvává do puberty, po řtě té dochází k atrofii a jeho hmotnost klesává na 25g. Velikost závisí na stupni atrofie a také tukové degenerace (Schützner et al., 2005; řtěřihák, 2016). Fyziologicky hraje velmi důležitou roli v imunitním systému organismu. Je orgánem, který způsobuje hlavní rozvoj buněčné imunity v organismu. V embryonálním období se do brzlíku z kostní dřeně dostávají lymfocyty, aby zde dozřály a získaly imunokompetenci pro buněčnou imunitu. řtědy se zde přemění v T- lymfocyty. Existuje celá řada T-lymfocytů s různými funkcemi. Jsou mezi sebou rozlišovány pomocí receptorů značených CD. CD2 a CD3 jsou charakteristické pro všechny T-lymfocyty. Pod znakem CD4 jsou řtězv. helpery a CD8 supresory (Schützner et al., 2005).

Podle přítomnosti thymomu je rozlišována nethymomatózní a thymomatózní (paraneoplastická) forma MG (Jakubíkova et al., 2015). Patologie thymu je spojená převážně se séropozitivní

MG. Asi v 10 % lze najít thymom a u převážně mladších nemocných můžeme pozorovat hyperplázii thymu (Pířha et al., 2010a).

Asi u 85 % nemocných byly v krvi nalezeny autoprotilátky proti  $\alpha$  podjednotce acetylcholinového receptoru IgG1 a IgG3. V tomto případě lze MG označit jako o séropozitivní (Pířha et al., 2010a; Bednařík et al., 2010). Existují však i tzv. séronegativní formy onemocnění, když se v séru neprokáží žádné známé protilátky spojené s MG (Jakubíkova et al., 2015). Asi u 40 % séronegativních pacientů byly nalezeny protilátky proti svalově specifické tyrozin kináze MuSK. MuSK je protein nacházející se v komplexu na postsynaptické membráně. Jeho působením se acetylcholinové receptory shlukují na místa umístěná naproti aktivním zónám, tedy co nejbližší k uvolňovanému acetylcholinu (Bednařík et al., 2010). Novým objevem ve výzkumu autoprotilátek jsou anti-Lrp4 protilátky, které patří do podtříd IgG1 a IgG2. Lrp4 je strukturně příbuzný protein transmembránovým proteinům. Extracelulární část molekuly slouží jako receptor a ve vazbě s agrinem je aktivátorem MuSK (Jakubíkova et al., 2015). U pacientů s thymomem se většinou objevují antistriatické protilátky (ScMAB). Jejich působením dojde k reakci na svalových bílkovinách titinu, ryanodinového receptoru a dalších. Výsledkem může být poškození svalových vláken s mikroskopickým nálezem lymforhagií (Jakubíkova et al., 2015).

Jako reakce na aktivaci autoreaktivních B - lymfocytů je spuštěna produkce protilátek proti AChR. Autoprotilátky proti AChR jsou z podskupin IgG1 a IgG3 čili protilátky aktivující komplement. Protilátky se nejdříve navážou na dva sousední receptory. Následně dochází k blokaci receptoru a destrukci pomocí membrány atakujícího komplexu. Je aktivován komplement, oxidy dusíku a vznikají zánětlivé cytokiny. Dojde k vyhlazení junkčních záhybů na membráně a k redukcí AChR. Tím se způsobí rozšíření a trvalá změna na synaptické štěrbině (Jakubíkova et al., 2015). Zde přítomná acetylcholinesteráza způsobí, že molekuly acetylcholinu nejsou schopny dosáhnout až k postsynaptické membráně (Bednařík et al., 2010). Tak dojde k následné blokádě nervosvalového přenosu (Jakubíkova et al., 2015). Dále se z imunitních faktorů na rozvoji MG mohou podílet dysregulace pomocných a regulačních T-lymfocytů a také acetylcholinreceptorové specifické CD4+ T-lymfocyty, které se nacházejí v thymu a periferní krvi a pomáhají B-lymfocytům produkovat protilátky proti AChR (Pířha, 2012; Jakubíkova et al., 2015).

I za fyziologické situace se při opakované stimulaci množství acetylcholinu snižuje, a to v důsledku vyčerpávání acetylcholinových vezikul. To vede ke snižování amplitudy postsynaptického ploténkového potenciálu. Tato amplituda je však stále dostatečně velká pro spuštění akčního potenciálu. U nemocných s MG je však tento jev narušen snížením počtu receptorů a při opakované stimulaci nejsou ploténkové potenciály schopné generovat akční potenciál (Bednařík et al., 2010). Počet AChR se za patologických okolností se snižuje cca o  $2/3$  z původních asi 30 – 40 miliónů (Pířha, 2012).

### 1.3.4 Klinické projevy a průběh onemocnění

Klinický obraz se projevuje únavou kosterního svalstva. Při vystupňování se může projevovat úplným vyčerpáním a neschopností pohybu. Může mít tedy obraz parézy. Tyto změny jsou pozorovatelné zejména na svalech z inervační oblasti hlavových nervů, šíjových svalech a také svalech, u kterých se obvykle únava nevyskytuje. Přednostně bývají postiženy svaly extraokulární, faciobulbární, šíjové, pletencové a dýchací (Schützner et al., 2005). Diplopie způsobená postižením okoohybných svalů a ptóza způsobená postižením *m. levator palpebrae superior* bývají častými prvními příznaky MG asi u 60 % pacientů (Špalek, 2008).

Slabost narůstá postupně se zvyšující se aktivitou svalu a nejmenší je v klidu. Typické pro MG je tedy kolísání symptomatiky. Při klinickém neurologickém vyšetření je i při větších motorických problémech čítí a senze v pořádku a šlohookosticové reflexy jsou zachovány (Piřha, 2012).

Svalová slabost narůstá při opakovaných pohybech a při delším mluvení a čtení dochází k postupnému snižování hlasitosti tzv. Seemanova zkouška (Ambler et al., 2008). Častou příčinou zhoršení příznaků bývají respirační infekce, jiné infekce, stres, očkování, operační zátěž, interní komorbiditity nebo těhotenství (Piřha, 2012). K onemocněním přidruženým k MG patří nemoci štítné žlázy a jiné autoimunitní onemocnění jako je revmatoidní artritida (Bednařík et al., 2010). MG je velice variabilní onemocnění, můžeme však pozorovat několik charakteristických vzorů průběhu (Piřha et al., 2010a).

První skupina pacientů dosáhne během prvních pár let úplné remise bez farmakologické léčby. Tito pacienti bývají mladí lidé po thymektomii s nálezem folikulární hyperplazie (Piřha et al., 2010a). Druhou skupinou jsou nemocní s vymizením klinických příznaků za farmakologické léčby s občasnými exacerbacemi (Piřha et al., 2010a). U další části nemocných pozorujeme stále klinické příznaky spolu s medikací (Piřha et al., 2010a). Poslední skupinu tvoří pacienti s častými exacerbacemi a vysokým rizikem myasthenické krize (Piřha et al., 2010a).

Asi u 15 % nemocných zůstává MG omezena pouze na okoohybné svaly a jejím projevem je diplopie a kolísavá ptóza víček. V ostatních případech se jedná o generalizovanou formu MG (Bednařík et al., 2010).

#### Extraokulární projevy, okulární myasthenia gravis

Oslabení extraokulárních svalů patří mezi nejčastější příznaky MG. Zároveň se tyto problémy objevují často jako první příznaky. Extraokulární forma MG je tedy spojena s diplopií a ptózou víček. O čistě oční formě MG (OMG) mluvíme tehdy, pokud nedojde ke generalizaci onemocnění do dvou let (Piřha et al., 2010a).

Extraokulární svaly patří do skupiny rychlých fázických svalů, které se snadněji unaví. V jedné motorické jednotce u nich najdeme malý počet vláken a množství nervosvalových



plotének je u těchto svalů větší. Denzita AChR je u extraokulárních svalů menší. Z těchto faktorů vyplývá častější postižení těchto svalů (Piřha et al., 2010a).

Diplopie bývá způsobena již nepatrným oslabením některého z extraokulárních svalů. Ptóza víček se projevuje převážně asymetricky, bez preference dominujícího oka. Častěji pozorujeme oslabení více svalů zároveň, situace však může imitovat i parézu *n. abducens*, tedy oslabení pouze jednoho extraokulárních svalů. Může být zjevný strabismus, nikdy se však nevyskytují poruchy zornicových reakcí a zornic samotných. Je také možné oslabení vnitřních přímých očních svalů s poruchou konvergence. Příznaky a ptóza kolísají během dne, rozhovorů a po spánku, nebo odpočinku dochází ke zlepšení a upravení potíží (Piřha et al., 2010a; Piřha et al., 2016).

### **Orofaciální projevy, oropharyngeální myasthenia gravis**

Klinicky se oslabení oropharyngeálních svalů projevuje dysfagií, dysartrií, slabostí šíjového svalstva a oslabením mimiky. Jedná se tedy o svaly inervované *nervus V., VII., IX. – XII.* Rychlá progresse v oslabení těchto svalů může vyústit až v myasthenickou krizi. Oslabení oropharyngeálních svalů je rizikové také z hlediska aspirace (Piřha et al., 2010a).

Polykání a příjem potravy je komplexní děj, který v lidském organismu vyžaduje koordinaci svalů dutiny ústní, faryngu a jícnu. Při MG můžeme pozorovat poruchy žvýkacích svalů, oslabení rtů, které způsobuje vytékání tekutin z dutiny ústní a oslabení jazyka (Piřha et al., 2010a).

Při dysfagii se často vyskytuje i dysartrie. Obě poruchy bývají výrazně ovlivněny stresem. Řeč bývá huhňavá a šišlavá. Může být přítomna i hypomimie, kdy obličej získá tuhé rysy (Juel et al., 2005).

U postižení šíjových svalů často vidíme větší postižení extenzorů než flexorů.

### **Končetinové projevy, oslabení končetinových svalů**

Jedná se o oslabení svalů paží, prstů a dolních končetin, převážně proximálních svalů. Typicky se jedná spíše o postižení svalů u pletence pažního. Dochází k rychlé unavitelnosti končetiny při vzpažení a nemocní tak nemusí být schopni vykonávat běžné činnosti jako je např. čištění zubů. Při slabosti prstů a akrální slabosti není pacient schopen úchopu (Piřha et al., 2010b).

Oslabení svalů končetin se objevuje jako iniciální příznak MG hlavně u mladších nemocných. Při oslabení dolních končetin se dokonce může dostavit náhlá svalová slabost se sklonem k pádu např. při sportu (Piřha et al., 2010a).

### **Myasthenia gravis s protilátkami proti MuSK**

Nemocní tímto typem MG obvykle mívají těžší průběh nemoci, ta obvykle méně reaguje na klasickou léčbu. Bývají přítomné častější recidivy a u tohoto typu je větší pravděpodobnost

vzniku myasthenické krize. Mezi hlavní projevy patří postižení bulbárního svalstva. U MG s protilátkami proti MuSK můžeme rozeznat 3 formy s různými klinickými projevy (Hurst et al., 2016).

Prvním je vzorec s rychlou progresí dysfagie, dysartrie a atrofií jazyka, kdy u více než 50 % pacientů dochází k progresi až do myasthenické krize. Ve druhém případě bývá postiženo svalstvo pažního pletence, respirační svaly a šíjové svaly. Třetí vzorec je stejný jako u MG s protilátkami proti AChR (Hurst et al., 2016).

### **Myasthenická krize**

Myasthenická krize je stav bezprostředně ohrožující život člověka. Jedná se o selhání respiračních svalů a bránice (Thanvi et al., 2004).

Je tak způsobena náhlá zástava dýchání spojená s rychlým poklesem saturace krve kyslíkem. To je důvod pro zavedení umělé plicní ventilace (UPV) a podpory dýchání (Piřha et al., 2010a; Piřha et al., 2004).

Vznik krize může být způsoben náhlou zátěží organismu. Často se však lze setkat s přechodnou dušností či hypoventilací a slabostí po větší námaze. Tento stav lze vyřešit odpočinkem, polohováním a neinvazivní podporou dechu (Schützner et al., 2005).

Příčinami bývají asi ve 40 % infekce jako jsou virózy, bronchitidy a aspirační pneumonie. Roli zde hraje náhlý stres, nedostatek spánku a odpočinku, vynechání pravidelné medikace či nesprávný výběr léků, pobyt v horké vodě, na prudkém slunci nebo podchlazení. Riziko krize je také větší u komorbidit jako je polyartritida, lupus erythematodes nebo hyperthyreóza. Při nově nasezené medikaci u těchto onemocnění lze stav zhoršit až na úroveň myasthenické krize. U těhotných žen a před menstruací lze též v důsledku hormonů pozorovat větší svalovou slabost (Schützner et al., 2005).

Krize vzniká buď náhle s okamžitým zhoršením až zástavou dýchání nebo postupně se zhoršující se celkovou únavou, nutností častějších odpočinků a neschopností vstát. Charakteristické jsou nevykonné dýchací svaly a hrozící akutní asfyxie. Velmi často se vyskytuje i porucha polykání a posturálního držení těla (Schützner et al., 2005).

Myasthenická krize obvykle ve svém trvání nepřekročí 2 týdny. Zpravidla trvá několik dnů (Schützner et al., 2005).

### **1.3.5 Diagnostické postupy**

Diagnostický postup u MG se skládá z velmi podrobného rozboru anamnézy a subjektivních pocitů pacienta. Dále obsahuje neurologické vyšetření včetně provedení zátěžových testů. Je doporučeno vyšetření protilátek proti AChR eventuelně proti MuSK. V praxi je také obvyklé vždy po vyslovení diagnózy provést elektrofyzilogické vyšetření. Důležitým vyšetřením je také

vyšetření počítačovou tomografií (computed tomography – CT) předního mediastina k vyloučení thymomu (Pířha et al., 2010a).

### **Klinická diagnostika**

Typickým klinickým obrazem u MG bývá velmi charakteristická slabost a unavitelnost určitých svalových skupin zhoršující se při zátěži a zlepšující se po odpočinku. Nepozorujeme postižení šlachookosticových reflexů a v počátečních fázích ani svalovou atrofii.

Je možné pozorovat, že pacientovi klinické obtíže se objevují častěji v odpoledních a večerních hodinách. K jejich zhoršení dochází také v důsledku určitých provokujících mechanismů např. po operaci, při infektu, při menses, se stresem nebo při podání léčiv zhoršujících nervosvalový přenos. Objektivní neurologický nálezn bývá normální, klasické neurologické vyšetření je však velmi důležité z hlediska diferenciacní diagnostiky. V diagnostice MG hraje roli anamnéza a zátěžové klinické testy (Schützner et al., 2005).

### **Testování extraokulárních svalů**

Jednou z možností při testování extraokulárních svalů je využití **Simpsonova testu**, kdy pacient usilovně fixuje pohled vzhůru. Do 60 s pak u něj dojde k ptóze či jejímu zhoršení. Pacient může též pouze udávat únavu očí či rozmazané vidění. Test lze upravit a jeho citlivost zlepšit pohledem do světla. Další modifikací je pohled laterálně do strany, kdy k ptóze dojde na straně abdukovaného oka (Pířha et al., 2010a).

Dalším testem, který je prováděn jako následující po Simpsonově testu, může být **Gorelick test**. Pacientovi je zvednuto víčko s větší ptózou a čeká se zda po několika sekundách dojde k poklesu druhostranného víčka (Pířha et al., 2010a).

**Ice pack test** využívá toho, že nervosvalová blokáda u MG se snižuje při nižší teplotě, kdy je zvýšen bezpečnostní faktor v oblasti nervosvalové ploténky (Thanvi et al., 2004). Test probíhá přiložením kousku zabaleného ledu nad víčko postižené ptózou. Po asi jedné minutě by mělo dojít ke zlepšení. Při testování extraokulárních svalů je též možné využití reparačního farmakologického testu s použitím edrofonie či neostigminu (Pířha et al., 2010a).

### **Testování mimických a oropharyngeálních svalů**

Oslabení mimických a oropharyngeálních svalů se dá potvrdit testováním síly *m. orbicularis oculi* a *m. orbicularis oris*. Pacient s MG bude mít nedokonalé uzavření víčka a nedokonalosti při špulení úst, pískání a nafukování tváří (Pířha et al., 2010a).

Pro test dysartrie lze využít **Seemanův test**. Pacient počítá od 100 do 200 a je zaznamenána číslovka, u které se objeví nazolalie nebo šišlavá řeč a zhoršení artikulace. O kvalitě polykání vy-

povídá **vyšetření endoskopickou fibroskopií** – fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing (FEES). FEES je též možné provést před a po podání efedronia (Piřha et al., 2010a).

Slabost flexorů šíje lze vyšetřit **testem na výdrž v leže**. Pacient elevuje hlavu na 45° nad podložku. Zdravá osoba by měla vydržet elevaci více než 120 s u MG bývá přítomný pokles. Při slabosti extenzorů šíje dochází k ”dropped head”syndromu (Piřha et al., 2010a).

### **Testování dýchacích svalů**

Vyšetření ventilačních funkcí je u pacientů s MG spojeno s progresí onemocnění nebo v případě postižení bulbárních svalů. V takových případech se vždy provádí vyšetření dýchání kvůli možnosti vzniku myasthenické krize. Lze vyšetřovat usilovnou vitální kapacitu (FVC) (Piřha et al., 2010a).

### **Testování svalstva končetin**

Pro horní končetiny je používán **test abdukce paží**. Zdravý jedinec udrží paže v abdukci a pronaci více než 240 s. MG se projeví vzrůstající svalovou slabostí, třesem, chvěním paží a hlavně postupným asymetrickým poklesem (Piřha et al., 2010a). Na akrálních svalech se slabostí prstů je možné k objektivnímu vyšetření použití **ručního dynamometru** (Carvalho et al., 2006). Normální hodnoty se pohybují pro dominantní ruku u mužů více než 45 kg a u žen více než 30 a pro nedominantní ruku u mužů asi 35 kg a u žen asi 25 kg (Piřha et al., 2010b).

Vyšetření dolních končetin je prováděno tzv. **zkouškou šikmých bérců**. Pacient se snaží udržet dolní končetiny v elevaci nad podložkou více než 100 s. Další a přesnější možností je testování oslabení svalů *m. gluteus medius* a *m. gluteus minimus*. Kdy při **Trendelenburgově postoji** pacient flektuje jednu končetinu v kyčli a kolenu. Lze pozorovat pokles *spina iliaca anterior posterior* na straně flektované končetiny (Piřha et al., 2010a).

### **Klasifikační škály**

Klasifikační škály MG patří k pomůckám kvantifikace postižení a ke správnému vyhodnocení efektivity léčby (Piřha et al., 2010a). Vzhledem k různě velké míře postižení svalů, k většímu množství alterovaných svalů a ke klinické různorodosti je klinická klasifikace MG obtížná (Piřha et al., 2010b).

Dnes se ke klasifikaci MG používá kvantifikované myasthenické skóre podle MGFA – Myasthenia gravis foundation of America (Bednařík et al., 2010), tabulku lze najít v příloze (tab: 4.1). Tato klasifikace vychází z původní Ossermannovy škály, má pět stupňů přičemž stupně 2 – 4 jsou rozděleny do dvou kategorií (Piřha et al., 2010a). První stupeň vyjadřuje pouze postižení extraokulárních svalů, pátým stupněm je pak vyjádřená intubace pro myasthenickou krizi. Tato škála však neodlišuje klinickou závažnost problémů svalových skupin. Pro tyto účely

bylo vypracováno MGCS – Myasthenia gravis composite score (Pířha et al., 2010b), které lze najít v příloze (tab: 4.2).

## **Elektrodiagnostika**

### **Repetitivní stimulace motorického nervu**

Repetitivní stimulace patří do elektromyografických metod a jedná se o základní vyšetřovací techniku při poruchách nervosvalového přenosu (Pířha et al., 2010a). Sval stimuluje pomocí série o deseti stimulech s nízkou frekvencí 2 – 3 Hz (Bednařík et al., 2010). Nízké frekvence jsou zvoleny kvůli fyziologii a pro jejich větší citlivost (Pířha et al., 2010a). Při druhém stimulu dochází k uvolnění relativně menšího množství acetylcholinu, protože ten je redukován předchozím stimulem a následným akčním potenciálem. Je tak redukována pohotovostní zásoba vezikul. Při druhém stimulu tedy dojde k vyplavení menšího množství kvant vezikul a dojde k poklesu amplitudy ploténkového potenciálu a synaptické depresi (Pířha et al., 2010a).

V případě průkazu MG na svalu je zjišťován dekrement, neboli pokles amplitudy evokované odpovědi o víc jak 10 %. Posoudí se tak area sumačního svalového potenciálu mezi 1. a 4. nebo 5. odpovědí. Nález dekrementu bývá specifický pro MG, ale může být přítomný i při kongenitálních myasthenických syndromech a hraniční hodnoty i u laterální amyotrofické sklerózy. Možnosti diagnostiky repetitivní stimulací jsou však při MG omezeny tím, že nervosvalový přenos lze vyšetřit pouze u svalů, které jsou dobře dostupné k povrchové stimulaci. Díky rozdílné lokalizaci symptomů je také důležité vyšetřování svalů, které jsou postižené myasthenickými procesy (Špalek, 2008). Při diagnostice u nejasných případů lze využít aktivační test, kdy se při 1 minutě maximální izometrické kontrakce zvýší senzitivita tedy velikost dekrementu je větší (Ambler, 2010).

### **Single fibre electromyography**

Stimulovaná Single fibre electromyography či SFEMG při volní aktivitě patří mezi vysoce senzitivní metody (Ambler, 2010). Díky SFEMG lze kvantitativně posuzovat neuromuskulární přenos vzruchů na jednotlivých nervosvalových spojeních. Pomocí speciální intramuskulárně zavedené elektrody je možné zaznamenávat akční potenciály dvou sousedících svalových vláken, které patří do jedné motorické jednotky. Akční potenciály jednotlivých svalových vláken, které vznikají při zapojení motorické jednotky, nejsou synchronní. Tento časový interval mezi akčními potenciály dvou sousedících vláken se mění při opakování impulsů jdoucích po sobě. Tento fenomén se nazývá jitter<sup>1</sup>. Jitter je způsoben variabilitou doby zdržení na synapsi při nervosvalovém přenosu (Ambler, 2010).

---

<sup>1</sup>Vyjadřuje stabilitu signálu, kdy s větší hodnotou stabilita klesá.

U zdravého svalu se hodnoty interpotenciálního intervalu neboli jitteru pohybují od 10 do 50  $\mu s$ . Při MG jsou často více než 100  $\mu s$ . Větší jitter odpovídá výraznější poruše nervosvalového přenosu. Až u 95 % pacientů s MG můžeme najít patologické hodnoty svalového jitteru. Při velké poruše nervosvalového přenosu můžeme pozorovat až blokády impulsů. Ty nastávají tehdy, když určitá část impulsu nevyvolá akční potenciál na jednom ze dvou vyšetřovaných svalových vlákních (Ambler, 2010; Špalek, 2008).

Pro svaly postižené MG bývá typické, že u části vláken je nervosvalové spojení v pořádku s normálními hodnotami jitteru, u jiných se nachází prodloužené hodnoty a u části až blokaci. Za kritérium pro diagnózu MG považujeme 2 patologické hodnoty jitteru z 20 registrovaných a nebo průměrnou hodnotu jitteru větší než 34  $\mu s$  (Špalek, 2008).

### Imunologická diagnostika

Mezi základní imunologická vyšetření patří vyšetření protilátek proti acetylcholinovému receptoru, protilátek proti receptoru svalové specifické tyrosinkinázy a vyšetření antistriatálních protilátek (Pířha et al., 2010a).

### Diferenciální diagnostika

Z hlediska diferenciální diagnostiky by plně rozvinutý obraz MG s kolísajícím postižením typických svalových skupin nemělo být problém rozpoznat. O něco obtížnější situace nastává v iničiálních fázích onemocnění nebo u formy onemocnění s více symptomy. Diagnostiku mohou ztěžovat atypické rysy a symptomy, falešně negativní výsledky diagnózu podporujících vyšetření či pozitivní nálezy nespecifické přímo pro MG. Při vysoké míře psychologického stresu mohou být u pacienta symptomy přehlušeny, v některých případech také kolísání svalové slabosti nemusí být nápadné. Obtížnější diagnostika také nastává ve vysokém věku pacienta, při svalové atrofii, paresteziích a bolestech jiného původu. Kolísající svalovou slabost je možné najít i u jiných onemocnění. Matoucí může být též stres vyskytující se u pacienta při podezírání ze simulace nemoci, nebo když je stanovena diagnóza somatizační poruchy (Pířha et al., 2010a).

Nejvíce diferenciálně diagnostických problémů přináší poruchy okulomotoriky a diagnóza ptózy a diplopie. Tento problém se nejvíce týká čistě okulární formy MG. Jako ptózu označujeme pokles horního víčka o více než 2 mm, který je způsoben parézou *m. levator palpebrae*, nebo *m. tarsalis superior* (Pířha et al., 2010a).

Nejčastěji se vyskytující ptózou je tzv. **senilní ptóza**. Ta může být způsobena dehiscencí nebo dezinzercí aponeurózy *m. levator palpebrae* či jeho atrofií. U starších lidí může být zúžení očních štěrbin způsobeno **dermatochalázií**. Kolísající ptózou se také mohou manifestovat **retroorbitální tumory** a **aneurysmata**. Dokonce mohou vykazovat i pozitivní reakci na aplikaci efedronia. Totéž může platit i pro **tumory mozkového kmene**. U starších pacientů

je třeba nejdříve myslet na **cévní mozkovou příhodu**, nejspíše pak na **tranzitorní ischemickou ataku** (Engel, 2012).

Je třeba zvažovat i **dysthyreoidní orbitopathii**, nebo **ofthalmopatii**. Retrakcí horního víčka, diplopií, retroorbitální bolestí, chemózou spojivky nebo orbitální kongescí se projevuje **Gravesova oftalmopatie**. Relativně často dochází ke kombinaci dysthyreoidní orbitopatie a okulární MG. U 3 – 10 % pacientů se vyskytuje komorbidita s Gravesovou chorobou, k diferenciální diagnostice napomůže endokrinologické vyšetření, ultrazvuk a CT orbit (Pířha et al., 2010a).

**Okulopharyngeální dystrofie** je vrozené autozomálně dědičné onemocnění, které se obvykle po 50. roce života projevuje oboustrannou ptózou a progredující dysfagií. Mezi onemocnění, která ve své počáteční fázi připomínají MG, patří i myotonická dystrofie prvního typu, neboli **Stenertova nemoc**, a druhého typu známá jako **proximální myotonická myopatie** (Pířha et al., 2010a).

Oslabení zevních přímých oko-hybných svalů a symetrická ptóza jsou charakteristické pro **progresivní zevní oftalmoplegii** (PEO), zejména pro **Kearsův-Sayerův syndrom**, což je typ mitochondriální myopatie (Engel, 2012).

Blefarospasmus a abnormální pohyby *m. platysma*, mimických a žvýkacích svalů jsou typické pro **Megieův syndrom**. Ten patří do skupiny kraniocervikálních dystonií a jeho diferenciální diagnóza by neměla být obtížná (Pířha et al., 2010a).

Diplopie bývá také jedním z počátečních příznaků **roztroušené sklerózy** (RS). Napodobení MG může být způsobeno asymetrickou parézou *m. rectus medialis* na jednom oku a *m. rectus lateralis* na oku druhém spolu s nystagmem na abdukujícím oku. Při elektrofyziologickém vyšetření je možné pozorovat vyčerpatelnost u *fasciculus longitudinalis medialis*, což může imitovat MG (Pířha et al., 2010a).

**Otrava botulotoxinem** je vzácná a manifestuje se ptózou, diplopií, bulbární symptomatologií a slabostí pažních pletenců. Je patrná porucha vegetativních funkcí (Pířha et al., 2010a).

Za MG s protilátkami proti MuSK může být zaměněna **amyotrofická laterální skleróza** s bulbárními příznaky, kdy mohou být patrné atrofie jazyka a mimického svalstva. Není zde pozitivní Seemanův test a dysartrie není kolísající. Lze najít svalové fascikulace a atrofie a také šlachookosticovou hyperreflexii. Zavádějící může být dekrement při repetitivní stimulaci nebo patrná odpověď na inhibitory cholinesterázy (ICHE) (Pířha et al., 2010a).

U **spinobulbární svalové atrofie**, neboli Kennedyho syndromu, nervosvalového onemocnění spojeného s mutací receptoru pro androgen, můžeme najít kromě bulbární symptomatologie také postižení druhého motoneuronu a šlachookosticovou areflexii, fascikulace, křeče, svalovou atrofii a postižení sexuálních funkcí (Pířha et al., 2010a).

**Parkinsonova nemoc** bývá také spojována s dropped head syndromem (Pířha et al., 2010a).

Při podezření na generalizovanou formu MG je třeba myslet na **Lambert-Eatonův myasthenický syndrom**. Bývají zde přednostně postižené pletencové svaly s převahou na dolních konč-

tinách. Extraokulární slabost bývá méně častá a nikdy iniciální. Vyskytuje se šlachovookosticová areflexie a postižení vegetativních funkcí. Na rozdíl od MG je přítomen inkrement při vysokofrekvenční repetitivní stimulaci a amplituda u sumačního svalového akčního potenciálu (CMAP) je nižší (Engel, 2012).

U **polymyozitidy** se objevuje oslabení svalů pletenců, šíjových svalů a svalů trupu. Slabost však neodpovídá na inhibitory cholinesterázy (ICHE) a není kolísající. Při jehlové elektromyografii (EMG) je přítomný myogenní nález a svalová biopsie vykazuje zánětlivou celulizaci (Pířha et al., 2010a).

Heterogenní skupinou vrozených poruch jsou **kongenitální myasthenické syndromy**. V ČR se často vyskytuje syndrom s mutací genu CHRNE. Pro něj je typické kromě generalizované slabosti také postižení extraokulárního svalstva někdy až oftalmoplegie. Nevyskytuje se však fluktuační svalové slabosti a odpověď na ICHE bývá variabilní s častou potřebou vysokých dávek (Pířha et al., 2010a).

### 1.3.6 Léčba

Léčbu MG je možné rozlišit na akutní, ke zvládnutí kritických stavů, a dlouhodobou, která se snaží udržet remisi onemocnění (Pířha, 2012). Do první skupiny patří např. výměnná plasmferéza, vysoké dávky kortikosteroidů nebo dechová podpora. Do druhé skupiny se řadí léčba pomocí inhibitorů cholinesterázy, léčba kortikosteroidy, thymektomie či imunosuprese (Pířha et al., 2010a).

#### Alternativní způsob výživy

Při bulbární a oropharyngeální slabosti se mohou u MG vyskytnout problémy s polykáním a kousáním. V případě úplné neschopnosti polykání je třeba problém vyřešit nazogastrickou sondou. Gastrostomie nebývá nutná, je však třeba sledování energetické hodnoty stravy a objem přijatých tekutin. Je také vhodné kontrolovat laboratorní parametry jako jsou albumin, celková bílkovina v séru, či hodnoty železa (Pířha et al., 2010a).

#### Ventilační podpora

Pokud stav pacienta vyžaduje přístrojovou dýchací podporu, jde již hovořit o známkách myasthenické krize. Rozhodujícím ukazatelem je usilovná vitální kapacita (FVC). Dále jsou sledovány známky námahové dušnosti, frekvence dechu, tachykardie, projevy dyspnoe a zapojení pomocných dýchacích svalů. Pokud FVC poklesne pod 1 l nebo pod 25 % normálních hodnot, ukazuje na závažné riziko respiračního selhání. Léčbou je invazivní či neinvazivní respirační podpora (Pířha et al., 2010a).



## Farmakologická léčba

MG patří mezi onemocnění, u kterého lze dosáhnout terapeutické úspěšnosti. Léčba však nebývá rychlá, snad jenom vyjma podání inhibitorů cholinesterázy. Farmakoterapie je rozdělena na symptomatickou a podpůrnou nebo na patogeneticky orientovanou. Mezi cíl dnešní patogeneticky orientované léčby patří dosažení úplné remise onemocnění bez nutnosti symptomatické podpory (Pířha, 2012).

## Symptomatická léčba

Jednou z možností symptomatické léčby jsou ICHE. Jedná se o látky jejichž účinkem je reverzibilní blokáda acetylcholinesterázy. Ta enzymaticky hydrolyzuje acetylcholin na nervosvalové ploténce. Takto dochází k prodloužení účinku uvolněného acetylcholinu. Tyto látky neovlivňují patogenezi choroby a jako izolovaná léčba nejsou příliš využívány. U některých pacientů nemá léčba ICHE velký terapeutický účinek a převažují pouze vedlejší účinky vyplývající z cholinergního efektu. Mezi ty se řadí akumulace acetylcholinu na muskarinových receptorech hladkých svalů a žláz se zevní sekrecí a aktivace svalových nikotinových receptorů. Projevem jsou průjemy, nauzea, zvracení, slinění, slzení, svalové křeče a fascikulace (Pířha, 2012).

Velmi často používanými preparáty k symptomatické léčbě MG jsou v současné době **pyridostigmin** a **neostigmin** (Bednařík et al., 2010).

Léčebný efekt **pyridostigminu** a jeho nežádoucí účinky jsou silnější při podávání nalačno. Jeho standartní dávka se pohybuje mezi 30 – 60 mg každých 4 – 8 hodin (Pířha, 2012).

Při užití **neostigminu** je doba účinku kratší asi 4 hodiny. Tento lék je proto využíván spíše při zátěžových situacích. V injekční podobě se využívá jako diagnostický test na zvládnutí akutních problémů, speciálně u pacientů s polykacími problémy. Jeho standartní perorální dávka je 15 mg a účinek není závislý na jídle (Pířha, 2012).

Další možností je látka zvaná **ambedonium**. Účinek ambedonia je delší než u neostigminu a užití je možné jako alternativa pro nemocné s alergií na brom (jako jediné se váže na chloridový aniont) nebo pro ty, co špatně snášejí pyridostigmin (Pířha et al., 2018).

Málo používanou látkou v terapii MG je **distigmin**, a to kvůli svým nežádoucím účinkům. Je to dlouhodobě působící reverzibilní ICHE. Použití je možné jako večerní dávka pro zmenšení ranní slabosti (Pířha, 2012).

## Imunomodulační léčba

Imunomodulační léčba se v dnešní době používá jako léčba dlouhodobá. Zprostředkovaně dochází k ovlivnění buněčných pochodů, které jsou spojené s autoimunitním zánětem (Pířha, 2012). Cílem bývá potlačení imunopatologického děje natolik, aby pacient neměl žádné trvalé obtíže a nepotřeboval léčbu symptomatickou (Pířha et al., 2010a).

Užívané **kortikoidy** způsobují významné zlepšení symptomů nebo remisi až u 75 % nemocných. K tomuto zlepšení dochází mezi 6 – 8 týdnem po začátku užívání léků. V počátcích léčby je však možné pozorovat přechodné zhoršení stavu pacienta. Proto je steroidy vhodné zvyšovat opatrně a to hlavně u pacientů, u kterých by tím mohlo dojít k výraznému ohrožení životních funkcí. Mezi tyto případy patří pacienti s bulbární slabostí a nebo pacienti, u kterých je před zahájením léčby přítomna respirační insuficience (Pířha, 2012).

Léčba bývá zahájena **prednisonem** o dávce 20 mg. Ta se stupňuje o 10 mg za 7 – 14 dní. Takto až do doby dosažení remise (max. 1 – 2 mg/kg tělesné hmotnosti). Jinou variantou je zvyšování o 5 mg obden až do maximální dávky. Po té následuje postupné snižování dávky až do nejnižší účinné dávky. Ta se nejčastěji pohybuje mezi 5 – 20 mg denně (Pířha, 2012).

Léčba steroidy má na pacienta řadu obecně známých nežádoucích vedlejších účinků limitujících léčbu. Z hlediska diferenciální diagnostiky je u MG významná vznikající steroidní myopatie (Pířha, 2012; Thanvi et al., 2004).

Další možností léčby je použití **imunosupresiv**. Imunosupresiva jsou léky schopny ušetřit použití kortikoidů a měly by tedy být využívány vždy, když je účinná dávka prednisonu vyšší než 20 mg denně nebo když má nemocný velké vedlejší účinky. Využití imunosupresiv však vyžaduje dobrou spolupráci ze strany pacienta (Pířha, 2012).

Mezi imunosupresiva používaná u MG patří azathioprin, cyklosporin A, mykofenolát mofetil, tacrolimus a cyklofosfamid (Pířha, 2012)

Lékem první volby je **azathioprin**, což je analog purinu. Způsobuje inhibici syntézy nukleových kyselin. Dochází k poklesu proliferace T- i B-lymfocytů, je však mutagenní (Pířha, 2012).

**Cyklosporin A** patří mezi kalcineuronové inhibitory a jeho účinkem je potlačení CD4+ lymfocytů a blokáce produkce interleukinu 2. Mezi nežádoucí účinky cyklosporinu patří jeho renální toxicita a následná hypertenze. Častý je také hirzutismus, hyperplazie gingiv, nauzea, zvracení, kolitida. Neurotoxické účinky se projevují třesem. Závažné postižení nervového systému je však vzácné (Bednařík et al., 2010).

**Mykofenolát mofetil** se v organismu metabolizuje na mykofenolovou kyselinu, která je inhibitorem inosinmonofosfát dehydrogenázy. Dochází tak k inhibici de novo syntézy guanosinových nukleotidů a jeho podávání vede k potlačení buněčné imunity i tvorby protilátek (Pířha et al., 2018). Mimo jiné je zvýšena lymfocytární apoptóza a redukována sekrece TNF  $\alpha$ . Účinek lze mnohdy pozorovat už po dvou týdnech. Hlavními nežádoucími účinky jsou průjem, zvracení a leukopenie, respektive neutropenie, a dlouhodobé užívání je spojeno s rizikem lymfomu. Lék je teratogenní a neměl by být podáván současně s azathioprinem naopak vhodná je kombinace s kortikoidy. Podává se standartně v dávce  $2 \times 1$  g (Pířha et al., 2010a; Bednařík et al., 2010).

U myasthenické krize či MG nereagující na léčbu je léčbou první volby **intravenózní podání imunoglobulinu**. Většinou podáváme dávku 2 g / 1 kg rozdělenou do 5 dnů. Zlepšení potom je

pozorováno během 1 týdne, nejpozději však do 3 týdnů. Mezi vzácné komplikace patří selhání ledvin či leukopenie.

Další možností u akutních stavů je terapeutická **plasmaferéza**. Na léčbu reaguje většina pacientů, nevýhodou je však nutnost velkého žilního vstupu. Dojde také k neselektivnímu odstranění všech krevních bílkovin a tím ke snížené obranyschopnosti organismu. Ve srovnání s intravenózním podáním imunoglobulinu nastupuje efekt léčby rychleji, avšak s větším množstvím nežádoucích účinků (Pířha et al., 2018).

### **Okulární myasthenia gravis**

V léčbě okulární formy MG většinou pomáhá léčba pouze inhibitory cholinesterázy a kortikoidy, popřípadě azathioprinem. Je však vždy nutné zvažovat, zda nejde o počáteční příznaky generalizované formy MG (Pířha et al., 2010a).

### **Myasthenická krize**

Při myasthenické krizi je snahou eliminovat vyvolávající faktory jimiž mohou být infekce. Zároveň je nutné zajistit ventilaci a hygienu dýchacích cest. Důležitá je imunomodulační léčba, jako je intravenózní podání imunoglobulinu, či aplikace plasmaferézy (Pířha et al., 2016). Situace se může komplikovat, pokud je myasthenická krize prvním příznakem MG (Pířha et al., 2010a).

### **Gravidita**

Průběh MG v graviditě je různorodý a nelze jej předvídat. Může dojít ke zhoršení, a to zpravidla během 1. trimestru. Ve 2. a 3. trimestru je naopak možné zlepšení a to v důsledku fyziologické imunosuprese. Těhotné ženy s MG mají větší pravděpodobnost porodu císařským řezem. Prognóza MG však není těhotenstvím ovlivněna. Gravidita není ani důvodem k ukončení terapie, je však nutné přihlížet k teratogennímu účinku některých léků. Narozené dítě může v prvních hodinách až dnech jevit známky přechodné svalové slabosti projevující se horším sáním či slabším křikem. Děti matek s MG je nutné v prvních 72 hodinách po porodu pečlivě monitorovat (Pířha et al., 2010a; Pířha et al., 2004; Engel, 2012).

### **Léky zhoršující myasthenia gravis**

Je známo, že některé léky mohou zhoršovat průběh MG svojí interakcí s nervosvalovým přenosem. Žádný z nich ale není zcela kontraindikován, vždy záleží na stavu pacienta a naléhavosti pro podání tohoto léku. Vždy je zvažován prospěch versus riziko. Mezi tyto látky patří magnesium, botulotoxin, myorelaxancia a to, jak depolarizující, tak polarizující, aminoglykosidy, chinidin,

statiny, beta blokátory, blokátory kalciových kanálů a některá antiepileptika, jako je gabapentin a karbamazepin (Pířha et al., 2010a; Vohánka et al., 2017).

Některé léky mohou vytvářet obraz MG. Mezi ně patří D-penicilamin, který se používá při léčbě Wilsonovy choroby, či revmatoidní artritidy, nebo interferon  $\alpha$  (Pířha et al., 2010a).

### **Thymektomie**

Patologii thymu u MG nacházíme převážně u mladších nemocných. Nejčastěji se vyskytuje hyperplazie, atrofie nebo nádory a cysty. Thymomy, neboli nádory thymu, vznikají z epiteliální části thymu. Mohou být benigní, které bývají ohraničené, či maligní, kdy se jedná o invazivní thymomy, mezi které řadíme i karcinom thymu. U 10 – 15 % pacientů s MG můžeme najít thymom a až u 40 % pacientů s thymomem zjišťujeme MG (Schützner et al., 2005). Po operaci nedochází k okamžitému zlomovému zlepšení stavu, ale thymektomie je pouze jedním z prostředků léčby, která je pozvolná. V některých případech může postupně vést až k úplné remisi a vysazení medikace (Pířha et al., 2010a).

Operační léčba thymu je indikovaná u pacientů do asi 55 let, kdy se výkonem ještě zvyšuje pravděpodobnost navození klinické remise. Absolutní indikací je nález thymomu, kde se operační výkon provádí téměř vždy. Operace není nutná u forem okulární MG, která je dobře reaktivní na inhibitory cholinesterázy či podávání kortikoidů. U séronegativní MG prozatím nebyl prokázán jasný efekt thymektomie. Tito nemocní proto také nejsou k operaci indikováni (Conti-Fine et al., 2006). Samozřejmostí k posouzení vhodnosti u jednotlivých pacientů je míra operační zátěže a interní stav pacienta (Pířha et al., 2010a).

Standartní thymektomie se provádí z parciální sternotomie s kompletním odstraněním thymu a tuku předního mediastina. Mezi další možnosti patří transcervikální nebo transsternální maximální thymektomie, krční thymektomie, videothorakoskopická thymektomie (VTS) a videoasisted thoracic surgery (VATS) (Pířha et al., 2010a).

### **Prognóza**

Na prognózu MG má velký vliv včasné stanovení diagnózy. Mezi významné faktory patří i volba optimálního terapeutického postupu. Doba trvání MG od počátku do započetí léčby se dá označit jako významný prognostický faktor. Výjimku tvoří akutní formy MG. Čím déle trvá postižení MG, tím více dochází k trvalým a strukturálním změnám na postsynaptické části nervosvalové ploténky a snižuje se schopnost obnovy acetylcholinových receptorů. To je důvod, proč včasná a účinná léčba může výrazně zlepšit prognózu MG. Dalším problémem při neléčené myasthenii bývá také její častá progresse do myasthenické krize (Špalek, 2008).

Při péči o pacienty s MG by v každém případě měla fungovat úzká mezioborová spolupráce. Je důležité sledovat respirační funkce, nutriční, ale i denní aktivity a kvalitu života pacienta (Pířha,

2012).

V době před využíváním imunosupresivní léčby a při konzervativních postojích k léčbě i thymektomií byla letalita pacientů s MG asi 30–50 % a její diagnostická záchytnost byla zároveň velmi nízká. Vývojem moderních metod diagnostiky se situace výrazně změnila a v současné době při zvolení optimálního léčebného postupu pro každého pacienta by letalita v kauzální spojitosti s MG měla být nulová (Špalek, 2008).

# Kapitola 2

## Speciální část

### 2.1 Komplexní léčebná rehabilitace

Začátky rehabilitace a vznik tohoto pojmu sahají do doby první světové války ve Spojených státech amerických. Zde vznikla snaha o návrat těžce raněných vojáků z fronty do aktivního života. V roce 1969 byla rehabilitace definována WHO jako „kombinované a koordinované využití lékařských, sociálních, výchovných a pracovních prostředků pro výcvik a znovuzískání co možná nejvyššího stupně funkční schopnosti“ (Kolář et al., 2009). Tato definice byla později rozšířena: „rehabilitace obsahuje všechny prostředky směřující ke zmenšení tlaku, který působí dysabilita, následný handicap a usiluje o společenské začlenění postiženého“ (Kolář et al., 2009).

Podle využívaných prostředků je možné rehabilitaci rozdělit do několika oblastí. V klinické praxi by však jednotlivé složky měly být provázané a koordinované dle potřeby. Konkrétně jde o rehabilitaci léčebnou, sociální, pedagogickou a pracovní (Kolář et al., 2009).

Léčebná rehabilitace by měla být nedílnou součástí zdravotní péče o pacienta. Jedná se o soubor rehabilitačních, diagnostických, terapeutických a organizačních opatření, které vedou k maximálnímu možnému zlepšení funkční zdatnosti a k vytvoření podmínek pro její dosažení (Kolář et al., 2009).

#### 2.1.1 Význam léčebné rehabilitace u pacientů s myasthenia gravis

Velmi dlouho se fyzioterapie a obecně pohyb u pacientů s MG považoval za kontraindikovaný. V dnešní době je i u myastheniků pohyb považován za velmi přínosný. U velké části pacientů dojde díky rehabilitaci ke zmírnění projevů únavy (Pířha et al., 2010a; Pířha et al., 2004).

Fyzioterapie a pohybová léčba může v podobě autoterapie pacientům pomáhat zvládat denní obtíže spojené s myasthenickými příznaky. Běžná analytická cvičení mohou pozitivně ovlivňovat pohybové funkce a aktivity, které pacient během dne vykonává. U cvičících pacientů dochází ke zvětšování svalové síly, zlepšuje se koordinace svalů a dochází ke změnám svalového tonu. Působí i obecně známé účinky fyzické aktivity, jako jsou harmonizace aktivity sympatiku a parasimpatiku nebo např. zlepšení utilizace kyslíku a glukózy. Fyzická aktivita může vést k úpravě subjektivního pocitu únavy a také zlepšuje psychický stav pacienta (Kolář et al., 2009).

s pomocí ergoterapie je možné pacienta naučit lepším technikám k provádění obtížnějších domácích úkonů a pracovních aktivit (Pířha et al., 2010a).

Kvůli variabilnímu průběhu onemocnění je nutné se při terapii řídit konkrétními potřebami pacienta a jeho aktuálními problémy. Při indikaci rehabilitace je zásadní individuální přístup (Pířha et al., 2010a). Jinou péči bude vyžadovat pacient s bulbárními příznaky a slabostí šíje, jinou pacient s extraokulární slabostí a zcela jiná situace nastane pokud se pacient nachází v kritickém stavu na UPV po myasthenické krizi na jednotce intenzivní péče (Pířha et al., 2010a).

U pacientů s myasthenickou krizí na jednotce intenzivní péče je důležitá časná mobilizace, polohování, pasivní cvičení a u pacienta, který komunikuje, potom i aktivní cvičení proti gravitaci či s odporem (Pířha et al., 2010a).

Cvičení je důležité k zachování funkce jednotlivých postižených svalů tak, aby nedocházelo k přestavbě pohybových stereotypů a přetěžování jiných svalových skupin. Cíleně se snažíme ovlivňovat posturální funkce, a distribuci svalového tonu. Lze použít techniky zlepšující koordinaci svalů a techniky facilitující či inhibující svalový tonus. Patří sem metody založené na bázi vývojové kineziologie, Vojtova reflexní lokomoce nebo techniky propioceptivní neuromuskulární facilitace. Pro MG je typické kolísání slabosti během dne nebo během delších časových period, proto je vhodné cvičit v období lepší kondice a menší únavy (Kolář et al., 2009).

Častým problémem u MG je postižení okohybných, mimických a oropharyngeálních svalů. V těchto případech je důležité zaměřit se na rehabilitaci v této oblasti. Lze využívat analytického cvičení mimických svalů, či terapie na bázi orofaciálních konceptů. Při poruchách řeči zařazujeme také dechová cvičení (Kolář et al., 2009).

Velmi důležitou součástí péče o myasthenika je také respirační fyzioterapie. Mohou být využita dechová odporová cvičení, která zvětšují sílu respiračního svalstva, vitální kapacitu plic a mobilitu hrudníku obecně a to zvláště po řešení stavu myasthenické krize (Kolář et al., 2009).

Užíváním kortikosteroidů může u pacientů dojít ke vzniku časně steroidní myopatie. Ta svým obrazem může imitovat myasthenickou slabost a postihuje převážně proximální svaly na dolních končetinách (Polsonetti et al., 2002). Riziko steroidní myopathie se významně snižuje při izometrickém cvičení gluteálních svalů a flexorů kyčle (Pířha et al., 2010a).

## 2.2 Kinezioterapie

Kinezioterapie neboli léčebná tělesná výchova (LTV) patří mezi hlavní a nejčastěji používanou metodiku v rehabilitaci. Jedná se o využití efektivních pohybů v terapii s cílem dosažení správného a potřebného provedení jako předpokladu pro realizaci motorických činností běžného života. Dá se říci, že jde o využití pohybu s léčebným záměrem (Dvořák, 2003).

## 2.3 Kinezioterapie po thymektomii a při myasthenické krizi

U pacientů na anesteziologicko-resuscitačním oddělení (ARO) či jednotce intenzivní péče (JIP) po thymektomii, nebo při myasthenické krizi je zásadní časná rehabilitace, mobilizace pacienta, včasné polohování a dechová cvičení. S pacientem provádíme cviky pro zachování funkce jednotlivých svalů. Je možné provádět antigravitační cvičení i cvičení s malým odporem pokud to pacient zvládne. Primárním cílem je zachovat funkci svalů a co nejdříve pacientovi umožnit návrat do běžného života (Pířha et al., 2010a).

### 2.3.1 Respirační fyzioterapie

Respirační fyzioterapie je využívána obzvláště v době myasthenické krize nebo po thymektomiích. V tomto období je často nutné přistoupit i k umělé plicní ventilaci. Problémy s dýcháním a to hlavně ve smyslu poklesu funkční schopnosti dýchacího systému vedou často ke komplikaci stavu pacienta, k limitaci fyzické aktivity a ke snížení kvality života (Zdařilová et al., 2006; Kolář et al., 2009).

U nervosvalového onemocnění, jako je MG, se nenachází primární postižení dýchacího systému, ale porucha mechaniky dýchání. Ta má negativní dopad na respirační ale i posturální funkci (Ošťádal et al., 2008).

K postupům respirační fyzioterapie se řadí: korekční fyzioterapie posturálního systému, techniky hygieny dýchacích cest, dechové techniky pro inhalační léčbu, dechový trénink a dechové trenažéry, a v neposlední řadě dechová gymnastika (Kolář et al., 2009).

Pomocí technik plicní a respirační fyzioterapie je možné usnadnit dýchání, aktivovat dýchací svaly, obnovit správný dechový stereotyp, zlepšit ventilační parametry a mobilitu hrudníku, snížit dušnost, zlepšit efektivitu kašle a expektorace hlenu, snížit pocit úzkosti a přeladit autonomní nervový systém (Zdařilová et al., 2006).

Z thymektomie pro pacienta vyplývá i různý stupeň narušení a poškození hrudníku, což může negativně ovlivnit jeho dechový vzor. Před naplánovanou operací je vhodné setkání s pacientem, jeho edukace o technikách respirační fyzioterapie a jejich nácvik. V pooperačním období by měla být co nejdříve zahájena respirační fyzioterapie pro obnovení spontánní ventilace. Důležité jsou techniky pro hygienu dýchacích cest, jako jsou drenážní expektorální techniky. Pozitivně ovlivňují průchodnost dýchacích cest a zajišťují šetrnou expektoraci hlenu (Smolíková et al., 2010). Pacienti s MG bývají ovlivněni svalovou slabostí a nemusí tak vyvinout dostatečnou sílu pro účinnou expektoraci hlenu. Vykašlávání může být negativně ovlivněno stavem pacienta a také jizvou po thymektomii (Žurková et al., 2012).

Pro odstranění nadměrného množství hlenu z dýchacích cest je do terapie možné zařadit drenážní techniky. Jejich cílem je zlepšení ventilace na základě zmenšení odporu v dýchacích



cestách. Před začátkem terapie je výhodné využití měkkých a mobilizačních technik pro uvolnění a zlepšení pohyblivosti hrudníku. Mezi drenážní techniky patří autogenní drenáž (Zdařilová et al., 2006). Cvičit je možné v sedě nebo v leže (Kolář et al., 2009). Jedná se o dýchání formou pomalého plynulého inspiria nosem, inspirační pauzy na konci inspiria po dobu 3-4 s, během které se vzduch dostává i za obstrukci způsobenou hlenem, a plynulého co nejdelšího výdechu přes otevřenou glottis (Zdařilová et al., 2006). Součástí drenáže mohou být manuální vstupy terapeuta, automasáž, pružení a jemné expirační komprese hrudníku. Drenáž může být zakončena huffingem a lze ji kombinovat s inhalací či flutterem (viz obr. 2.1) (Kolář et al., 2009).



Obrázek 2.1: Flutter (Kolář et al., 2009)

Při respirační fyzioterapii je možné použít dechových trenažérů, které jsou děleny na inspirační a expirační. Při onemocnění MG lze využít oba dva typy. Inspirační trenažéry slouží pro zlepšení ventilace a ovlivnění distribuce vzduchu v dýchacích cestách, expirační trenažéry potom pro expektorační podporu. Pokud je pacient na UPV, je výhodné využití dechového trenažéru Acapella (viz obr. 2.2). Pomůcka pomáhá odstraňovat bronchiální hlen z dýchacích cest tím, že vytváří oscilující výdechový přetlak a vibrace při výdechu v dýchacích cestách (Žurková et al., 2012; Kolář et al., 2009; Knopová et al., 2017).

U pacientů s myasthenickou krizí, nebo po thymektomii na jednotkách ARO a JIP lze využít i techniky založené na reflexní odpovědi. Podkladem těchto technik je neurofyziologická facilitace dýchání. Proprioceptivní a taktilní stimulace produkují u pacienta reflexní a motorické odpovědi, které jsou příčinou změny hloubky a rytmu dechu. Jsou to metody stimulující pohyby



Obrázek 2.2: Acapella (Žurková et al., 2012)

hrudníku. Podporují větší uvolnění svalů v inspiriu a facilitující svaly pro aktivní expirium (Kolář et al., 2009).

U pacientů po rozsáhlejších hrudních operacích může být vhodné zařazení reflexně modifikovaného dýchání. Tato metoda pomocí změny motorických projevů hrudníku pozitivně ovlivňuje ventilaci. Vychází z Vojtova principu a ve své podstatě jde o spojení polohy pacienta, která vychází z prvků vývojové kineziologie a stimulace dýchání pomocí reflexních zón na hrudníku a zádech. Je tak aktivováno řetězení dechových svalů s aktivací bránice (Smolíková et al., 2010; Kolář et al., 2009).

Často používanou technikou je kontaktní dýchání. Využívá kontaktu dlaní terapeuta a manuální komprese pacientova hrudníku. Spontánní dýchání pacienta, a později i vůlí ovlivněné dýchání terapeut ovlivňuje kontaktem s pacientovým hrudníkem při výdechu pacienta. Terapeut tak cíleně ovlivňuje délku a kvalitu expiria, intenzitu a rychlost. Využívá lehkého pružení a vibrací hrudníku. Postupně tak uvolňuje a zvyšuje hybnost u jednotlivých částí hrudníku. Terapeut také sleduje a stimuluje optimální zapojení dýchacích svalů pro inspirium a expirium (Smolíková et al., 2010; Kolář et al., 2009).

V rámci dechové rehabilitace je také využívána dechová gymnastika. Jedná se o plynulé vůlí řízené dýchání, které bývá kombinované s pohybem trupu, hlavy či končetin. Uplatňuje se časové rozvržení nádechu a výdechu při pohybech a synchronizace pohybu s dechem. V praxi využíváme dechovou gymnastiku statickou pro obnovu základního dechového vzoru, dynamickou jako kombinaci dechu a pohybu a dechovou gymnastiku mobilizační (Kolář et al., 2009).

### 2.3.2 Polohování

Polohování pacientů je používáno s cílem prevence spasticity, vzniku kontraktur, dekubitů a pneumonií. Dále ke zlepšení periferní cirkulace krve a respirační výkonnosti (Kociová, 2013).

K usnadnění dýchání je u pacientů možné použít úlevové polohování. Tyto polohy usnadní práci dýchacích svalů a to i přesto, že jsou oslabené či v hypertonu. Cílem je usnadnění dýchání, relaxace, snížení napětí a celkové zklidnění pacienta. Mezi používané polohy patří poloha kočího a její modifikace nebo orthopnoická poloha (Dvořák, 2003; Haladová et al., 2003).

### 2.3.3 Pasivní cvičení a protahování

Jde o cvičení, které provádíme bez vlastní aktivity pacienta, který je při něm plně relaxován. Je používáno u pacientů po operačních výkonech v prvních pooperačních dnech pro udržení kloubního rozsahu, svalové síly a jako prevence vzniku kontraktur (Kolář et al., 2009).

## 2.4 Kinezioterapie v období stabilizace stavu

MG je onemocnění s variabilním průběhem. Projevy se mohou u jednotlivých pacientů výrazně lišit a veškeré činnosti je tedy vždy nutné přizpůsobovat aktuálnímu stavu a konkrétnímu pacientovi. Vše se řídí aktuální svalovou únavou, ale i psychickým stavem, který může svalové vyčerpání výrazně ovlivnit (Kolář et al., 2009).

Problémem pacientů se stabilní MG bývá svalová únava. Nejsou pro ně vhodná náročná dlouhotrvající fyzická cvičení a je třeba respektovat jejich denní režim. Terapie by měla být zařazována v době, kdy se únava projevuje méně např. po ránu. Při únavě je dobré pacienta instruovat k odpočinku po jednotlivých činnostech (Kolář et al., 2009; Piřha et al., 2004).

Častá únava některých svalů postižených MG se velmi často projeví svalovou dysbalancí a neekonomickým zapojováním svalů ve svalových řetězcích. Běžný způsob posilování svalů, který je odvozen z anatomické funkce začátku a úponu svalu, by v takovém případě vedl k dalšímu přetížení svalů a zhoršil celkovou únavu pacienta. Je proto důležité ovlivňovat svaly v jejich posturálně-lokomoční funkci. Při rozvoji svalové síly se tak snažíme i o zapojení svalu do biomechanického řetězce, při čemž vycházíme i z řídicích programů v CNS. I když sval při své anatomické funkci dosahuje maximální svalové síly, jeho zapojení v biomechanickém řetězci v konkrétní stabilizační, či posturální funkci může být nedostatečné. Důsledkem tohoto nedostatku je stereotypní přetěžování a neekonomický pohyb, v případě MG tedy i větší únava pacienta. Pro optimalizaci posturálních podmínek a vyvolání fyziologických pohybových programů z CNS využíváme metod fungujících na neurofyziologickém podkladě. Mezi ty patří Vojtova reflexní lokomoce, Koncept manželů Bobathových, Proprioceptivní neuromuskulární

facilitace, Senzomotorická stimulace aj (Kolář et al., 2009).

Projevem svalové dysbalance u pacientů s MG může být mimo jiné i přetížení svalstva hrudníku a syndrom vadného držení těla. Pro fyziologickou stabilizaci páteře je nutným předpokladem i správný způsob dýchání. To platí i naopak a svou roli zde sehrává bránice se svojí posturálně-respirační funkcí. Cílem by mělo být zapojit bránici do posturálních a dýchacích funkcí s malým zapojením pomocných dýchacích svalů (Kolář et al., 2009).

Správným dechovým stereotypem je pak pacient schopný ovlivnit zlepšení artikulace a fonace, ale i svalovou relaxaci, která může být klíčová při stresových situacích, kdy dochází ke zvýšení svalové únavy (Kolář et al., 2009).

### **2.4.1 Kinestetické metody**

Kinestezii je možné definovat jako schopnost rozlišování pozice jednotlivých částí těla, rozsahu a směru pohybů, ale také timingu (rytmu) a síly bez využití zraku či sluchu. Kinestetická schopnost je velmi důležitá pro provádění všech pohybových činností. Poskytuje nám informace o zahájení pohybu, ale pomáhá i hodnotit a detekovat chyby a má významný vliv na korekce a optimalizaci pohybu. Užívání kinestezie je spojeno s potřebou zlepšení uvědomění si vlastního těla a jeho používání při pohybech. Na tomto principu fungují Feldenkraisova metoda, Alexandrova metoda nebo např. jóga (Kolář et al., 2011).

#### **Feldenkraisova metoda**

Autorem metody je Moshé Feldenkrais, izraelský vědec a fyzik, který na počátcích své kariéry pracoval jako výzkumný asistent v laboratoři laureáta Nobelovy ceny Frédérica Joliot-Curie. Jeho kroky později vedly ke studiu východních bojových umění konkrétně juda, po zranění kolene začal s vymyšlením seberehabilitační techniky, kterou postavil na vědomé práci s pohybem. Později začal své zkušenosti předávat ostatním.

Při běžných denních činnostech, které vykonáváme naprosto automaticky a bez soustředění na jednotlivé úkony, velmi často dochází k nevědomému nadměrnému používání některých svalů a naopak opomíjení jiných. Tak dochází k chronickému přetěžování a později až ke strukturálním změnám (Kolář et al., 2009; Feldenkrais, 1996).

Feldenkraisova metoda pracuje s vnímáním a představou člověka o vlastním těle. Vychází z myšlenky, že člověk má o sobě často smyšlený obraz a nevyužívá plný potenciál svého těla. Čím více je představa o těle blíže realitě, tím jsou pohyby přesnější a účelnější. Vliv na pohyb má také schopnost kinestetického vnímání neboli propriocepce. Pacient opakuje pohyb, který je mu předveden, a snaží se o co nejpřesnější zopakování. Je důležitá i schopnost relaxace, aby nedocházelo k zapojování neadekvátních svalových skupin či jiných částí těla do pohybu (Kolář et al., 2009; Feldenkrais, 1996).

Snahou metody je zjemnění kinestetického vnímání a zlepšení koordinace v čase i prostoru pro pohyb s minimálním úsilím a maximální účinností (Kolář et al., 2009; Feldenkrais, 1996).

V praxi se může být prováděna dvěma způsoby, a to buď uvědoměním si těla pohybem a nebo funkční integrací. Při uvědomění pohybem pacient provádí velmi pomalé opakované pohyby nejčastěji rotačního charakteru. Jako výsledek je potom postupné nahrazení starých neekonomických pohybových vzorů a tím i minimální úsilí při provedení pohybu. Funkční integrace obnáší jemné dotyky, pasivní a aktivní pohyby, které jedince učí vnímat rozdílné situace a vedou ho k jeho maximálnímu uvolnění (Kolář et al., 2009; Feldenkrais, 1996).

### **Alexandrova technika**

Alexandrova technika je formou léčebné techniky, která velmi úzce propojuje vnitřní emocionální a myšlenkový stav člověka s pohybem, držením těla a jeho fyzickým zdravím (Chance, 2013).

Frederick Mathias Alexander byl herec a recitátor původem z Tasmánie, který v průběhu své kariéry začal pociťovat problémy se svým hlasem. Pozoroval souvislosti s nastavením svojí postury při představení a později začal své zkušenosti předávat.

Alexander ke klasickým pěti smyslům, díky kterým vnímáme, přidává ještě šestý. Je jím kinestetické vnímání, neboli propriocepce. Ta nás informuje o dějích, které probíhají v našem těle. Týká se aspektů svalové aktivity, pohybů segmentů těla vůči sobě, míry napětí či protažení, ale i vnímání únavy a rovnováhy. Propriocepce zajišťuje přesné informace o poloze těla v prostoru. Alexander tvrdil, že svalová aktivita velmi úzce souvisí s kinestetickým vnímáním, chybná distribuce svalové aktivity má úzkou souvislost s neadekvátní percepcí svalového napětí a prostorových vztahů mezi segmenty. Technika usiluje o změnu vnímání svalového napětí v těle. Kinestetický efekt vyvolá v člověku pocit lehkosti, který slouží jako vodítko k rozeznání nových reakcí na podněty (Macdonald et al., 2006; Chance, 2013).

Pomocí využití nácviku správného držení těla a optimálních pohybových vzorů pacienta učí, jak se zbavit zakořeněných zlovyků, které se mohou projevat bolestmi hlavy či páteře, ale také jak se sebou pracovat při stresových situacích, které mohou dále vést k podrážděnosti, depresím a ke zvýšení svalového tonu. Alexander také definoval tzv. primární řízení, což je vazba a kontrola mezi hlavou, krkem a páteří. Tato osa je podle něj klíčová v rozvoji uvědomění a optimálního užívání těla v různých činnostech (Cacciatore et al., 2005; Macdonald et al., 2006).

Cílem je změnit vadné posturální chování a zvýšit účinnost posturální koordinace tím, že člověk vědomě ovlivňuje stav posturální připravenosti, který má ve výsledku vliv na automatickou posturální koordinaci a pokračující svalovou aktivitu. Alexandrova technika se zaměřuje na kontrolu posturální připravenosti a tonickou svalovou aktivitu ve vztahu k akci, jako je pohyb (Cacciatore et al., 2005).

K optimalizaci pohybů, k jejich plynulosti, prohloubenému dechu a k efektivitě koordinace

využívá technika několika základních prvků. Konkrétně se jedná o cvičební pozici opice, výpad, šeptané "á" a "dynamický odpočinek". Dále to jsou dřep, klek a pozici na všech čtyřech. Mimo tyto polohy Alexandrova technika využívá nácvik běžných denních činností jako je např. chůze, běh nebo vstávání ze sedu. Je kladen důraz na včlenění jednotlivých prvků do denního života. Díky svému celostnímu přístupu může být technika velmi vhodná i pro psychosomatické pacienty (Cacciatore et al., 2005; Macdonald et al., 2006).

## 2.4.2 Speciální metody na neurofyziologickém podkladě

V terapii MG by měla být zastoupena snaha o optimalizaci svalového tonu a posturálních podmínek. Metody, které jsou k tomuto účelu užívány, pozitivně ovlivňují koordinaci svalů a svalových skupin, nebo facilitují či inhibují svalový tonus. Jsou to např. Vojtova reflexní lokomoce, propioceptivní neuromuskulární facilitace, senzomotorické cvičení, prostředky manuální medicíny nebo cvičení na bázi vývojové kineziologie (Kolář et al., 2009; Pavlů, 2003).

### Vojtova reflexní lokomoce

Autorem diagnostického a terapeutického principu Vojtovy reflexní lokomoce je profesor Václav Vojta. Český neurolog, který v 50. letech 20. století položil základ této metody (Kolář et al., 2009).

Koncept vychází z vývojové kineziologie a jeho podklad tvoří představa, že základ pohybových vzorů je geneticky naprogramován v centrálním nervovém systému a že tyto vzory jsou k dispozici pro vzpřimování a pohyb vpřed (Kolář et al., 2009).

Při poruchách pohybové soustavy nebo CNS dochází k omezování spontánního zapojování vrozených pohybových vzorů. Díky reflexní lokomoci je možné aktivování CNS a tím i znovuoobnovení fyziologického vrozeného vzoru. Dle Vojty lze přesným zásahem do periferie vyvolat konkrétní motorickou odpověď a vstoupit tak do geneticky daného programu. V určených nastavených výchozích polohách je prováděna manuální aplikace tlaku do tzv. spoušťových zón. Ty slouží k vyvolání automatických lokomočních pohybů – reflexní plazení a reflexní otáčení (Kolář et al., 2009; Vojta et al., 2010).

Terapeutický systém reflexní lokomoce zahrnuje tři modely a může být aktivován ze tří základních poloh. Model v leže na břiše (reflexní plazení), model v leže na zádech (reflexní otáčení) a model aktivovaný v kleku s maximální flexí v kyčelních a kolenních kloubech (1. pozice) (Skaličková-Kováčiková, 2017). Pohybové komplexy reflexního plazení, otáčení a proces vzpřimování v sobě obsahují automatické řízení rovnováhy, vzpřimování a úchopové a krokové pohyby na končetinách. Pomocí úhlového nastavení trupu a končetin, tahu a tlaku na kloub, aktivací spoušťové zóny a odporu proti vznikajícímu pohybu dochází k přesnému zapojení svalů ve svalových řetězcích, které na sebe vzájemně navazují (Kolář et al., 2009).

Výsledkem terapie je aktivace svalů, které dosud pracovaly v patologických řetězcích nebo vůbec, a jejich zapojení do fyziologických svalových řetězců. Tím je možné zabránit rozvoji patologických souher a náhradních pohybových vzorů, obzvlášť při oslabení některého ze svalů. Terapie se projeví i v orofaciální oblasti mimo jiné zlepšením polykání, žvýkání a zlepšením hlasového projevu (Kolář et al., 2009).

### **Koncept manželů Bobathových**

V průběhu 40. let 20. století vypracovali manželé Berta a Karel Bobathovi terapeutický koncept založený na principu posturální kontroly. Jedná se o různorodé koordinační pohybové vzory nebo změny svalového tonu, které slouží ke kontrole posturálního postavení a koordinaci pohybů. Porucha tohoto mechanismu se může projevit jako abnormální posturální tonus, abnormální reciproční inervace svalů, snížená různorodost pohybových vzorů, nebo přítomnost asociovaných reakcí ve smyslu nežádoucích synchronních pohybů ve vzdálených oblastech na těle (Pavlů, 2003; Kolář et al., 2009).

Cílem terapie je potom inhibice spasticity a patologických hybných stereotypů, facilitace fyziologické postury, změny vnímání poloh a pohybů, podpora motorického vývoje u dětí a prevence kontraktur a deformit. Koncept využívá facilitace a inhibice svalového tonu a stimulačních technik. Mezi stimulační techniky patří nesení váhy, placing a tapping (Kolář et al., 2009; Pavlů, 2003).

Nesení váhy se snaží přizpůsobit trup a končetiny na změnu pomocí využití tlaku a odporu. Při placingu dojde k automatické adaptaci svalů na pohyb a posturální změnu vedenou fyzioterapeutem. Pacient je veden k uvědomování dané situace a k její kontrole. Při tappingu se jedná o stimulaci proprio a extero receptorů v dané oblasti na trupu, končetinách ale i v orofaciální oblasti. Lze tak stimulovat svaly, které nejsou schopné kontrakce díky antagonistům v hypertonu (Kolář et al., 2009).

### **Dynamická neuromuskulární stabilizace**

Metoda dynamické neuromuskulární stabilizace podle prof. Koláře se zaměřuje na ovlivnění svalů v jejich posturálně lokomočních funkcích. Jedná se o diagnostický a terapeutický koncept, který si klade za cíl obnovení optimální svalové synergie spolu s nezbytnou trupovou stabilizací (Kolář et al., 2009; Frank et al., 2013).

Pokud sval ve své posturální funkci není dostatečný, vzniká posturální instabilita. Každý pohyb těla je doprovázen posturální aktivitou svalů. Dochází-li k posturální instabilitě a její fixaci ve vykonávaných pohybech, může díky stereotypnímu přetěžování časem dojít až ke vzniku funkčních poruch a při jejich dalším rozvoji ke vzniku poruch strukturálních (Kolář et al., 2009; Frank et al., 2013).

Obecné principy konceptu vychází z vývojové kineziologie a principů postupného dozrávání pohybových programů v CNS v rámci ontogenetického vývoje, které byly už dříve popsány profesorem Vojtou (Kolář et al., 2009). DNS porovnává stabilizační posturální vzory pacienta a vzory typické pro fyziologický postnatální vývoj dítěte. Zdravý kojenec automaticky využívá ideální svalovou synergii ke stabilizaci páteře, pánve a hrudníku. Stereotyp stabilizace také úzce souvisí s dechovým vzorcem, proto je v rámci diagnostiky posuzován také dechový stereotyp (Kobesová et al., 2014).

Samotná metodika je postavena na cvičení ve vývojových posturálně lokomočních řadách. Tím, že dojde k začlenění svalů do centrálních biomechanických programů, máme možnost ovlivňovat i jejich automatické zapojení do posturální funkce. Cílem je naučit pacienta propojení optimálních vzorců stabilizace a dýchání v průběhu běžných denních aktivit a sportů. Pro ztížení posturální polohy je možné využívat balanční pomůcky nebo prvky rytmické stabilizace (Kobesová et al., 2014; Kolář et al., 2009).

Důležitou roli, zde hraje optimální stabilizace trupu a tedy i schopnost aktivace hlubokého stabilizačního systému (HSSP). Dobrá stabilizace trupu je nezbytná pro všechny cílené pohyby končetin. Jedná se konkrétně o sagitální stabilizaci páteře, která je chápána jako trupová stabilizace s využitím intraabdominálního tlaku. Při cvičení je nejdříve zapojována bránice v její posturálně dechové funkci. To má za následek napřímění páteře a kaudální postavení hrudníku. Břišní svaly pro bránici představují oporu. Pro zlepšení trupové stabilizace je možné využít prvky reflexní lokomoce (Kolář et al., 2009).

### **2.4.3 Využití jógy a relaxace**

Jako relaxace je nazýváno navození tělesného i duševního uvolnění. Její úlohou je odstranění zbytečného, nevhodného napětí a stresu (Haladová et al., 2003). Jedná se o uvědomnění zvýšeného napětí a relaxaci zvýšeného tonu kosterních svalů (Kolář et al., 2009). Relaxační techniky vycházejí hlavně z autogenního tréninku a jógy (Gúth et al., 2011).

Celkovou relaxaci pro její účinky svalového i psychického uvolnění lze najít jak v kinezioterapii tak v psychoterapii. Pro pacienty s MG je velmi vhodná, protože stres a stažení svalů může projevy nemoci a svalovou slabost zhoršovat. Pro celkovou relaxaci pacienta je možné využít Jacobsonovu progresivní relaxaci nebo Schultzův autogenní trénink (Dvořák, 2003).

Prvky jógy lze využít jako kombinaci procítěných pohybů a dechu. Asány z hatha jógy můžeme v jejich podstatě popsat jako relaxační polohy, kdy nehybně spočíváme v asáně, minimalizujeme veškeré osatní pohyby a procítěním svého těla a dechu se snažíme o relaxaci. Relaxaci lze dobře kombinovat s dechovou gymnastikou (Haladová et al., 2003; Dvořák, 2003).



#### 2.4.4 Kineziotaping

Jedná se o metodu, která k terapii používá pružné elastické tejp. Za vývojem stojí japonský chiropraktik Dr. Kenzo Kase. Do všeobecné známosti vstoupila metoda v roce 2004 na letních olympijských hrách v Athénách (Kobrová et al., 2017).

Funkční kineziotaping vychází ze znalostí kineziologie, anatomie a neurofyzologie. Aplikace působí na fascie, svaly a jejich šlachy, ligamenta a lymfatický systém. Díky vhodné aplikaci a zvolení správné techniky lze vyvolat reflexní odpověď organismu, která má za cíl odstranit patologii a umožnit návrat k funkčnímu stavu (Kobrová et al., 2017).

Tejp si svoji elasticitu zachová po dobu 3 – 5 dní po aplikaci. Mezi jeho vlastnosti patří voděvzdornost a prodyšnost, svojí tloušťkou je tejp podobný *epidermis*. Jako lepidlo je využívána termosenzitivní lékařská pryskyřice. Tejp by měl být aplikován na suchou a odmaštěnou kůži (Kobrová et al., 2017).

Vlastnosti tejpů se liší podle jeho napětí. Při napětí pod 50 % se tejp smršťuje, pokud je naopak napětí větší než 50 % ke smršťování nedochází. Toho využívají základní techniky tejpování, technika svalové inhibice a technika svalové facilitace. Při technice inhibice se tejp nalepí od úponu svalu k jeho začátku, působí opačně než je směr kontrakce svalu. Tato technika využívá napětí tejpů 0 – 25 %. Technika facilitace využívá napětí 15 – 30 % a tejp se lepí od začátku svalu k jeho úponu. Tejp se tedy smršťuje stejně jako svalová vlákna (Kobrová et al., 2017).

Mezi další techniky patří korekční techniky jako je lymfatická, fasciální a prostorová technika. Ty také využívají různého napětí tejpů. U lymfatické je to 0 – 25 %, u fasciální 10 – 15 %, a u prostorové 10 – 35 %. Napětí větší než 50 % je používáno u mechanických (50 – 75 %), vazivových (75 – 100 %), šlachových (50 – 75 %) a funkčních (50 – 75 %) korekčních technik (Kobrová et al., 2017).

Při terapii MG lze tejpování využít při terapii funkčních poruch pohybového systému. Pro odlehčení na přetížené, hypertonické svaly lze nalepit tejp technikou svalové inhibice (Kobrová et al., 2017).

#### 2.4.5 Terapie extraokulárních a faciálních projevů slabosti

U velké skupiny pacientů s onemocněním MG je projevem slabosti svalstva obličeje, oko-hybných, mimických a orofaryngeálních svalů. Terapie se proto zaměřuje převážně na tuto oblast. Před zrcadlem lze s pacientem provádět analytické cvičení mimického svalstva, nebo cvičit změny výrazů v obličeji. Pro oblast žvýkacích svalů a polykací funkce je v terapii možné využití prvků z orofaciálních konceptů. Mezi ty řadíme orofaciální terapii podle Anity Kittelové, koncept Castila Moralese, nebo terapii na bázi konceptu manželů Bobathových. Pro úpravu svalového tonu v oblasti obličeje je možné využít princip Vojtovy reflexní lokomoce (Vojta et al., 2010).

Pokud má pacient problémy s řečí a artikulací jsou využívána dechová cvičení a spolupráce s logopedem (Kolář et al., 2009).

Důležitá by měla být taktéž úprava posturálního postavení pacienta, nácvik korigovaného stoje a sedu a případná korekce asymetrií v držení těla. Mezi typické problémy patří předsun hlavy a krku. Dlouhodobé přetížení svalstva krku může souviset s problémy v orofaciální oblasti. Do terapie je také vhodné zařadit nácvik správného dechového stereotypu se zapojením bránice. Ekonomizace dýchání může výrazně zlepšit artikulaci a fonaci. Díky zlepšení dechového cyklu také může dojít k relaxaci svalů, které mohou být přetíženy tím, jak se myasthenik soustředí na správnou artikulaci. Je také vhodné zařadit ošetření krku, ramen a horní části zad a hrudníku pomocí měkkých technik a postizometrické relaxace (PIR) na svaly krku. K terapii je také možné využití masáže, která podpoří svalovou relaxaci a zároveň i podpoří vnímání pacienta. Prvky metody dle Kenny lze využít při protahování faciálních a mimických svalů. Těchto prvků je využíváno i v případě poruchy retního uzávěru. V případě aktivních cviků je vhodné zařadit i cviky se zrcadlem, aby pacient mohl vyvarovat vzniku případných synergií. Do orofaciální oblasti spadají také problémy s jazykem, které mohou vést k problémům s příjmem potravy. Pro facilitaci jazyka je možné využít vibrace, odporu nebo hlazení, a to s pomocí pomůcek jako jsou kartáčky, štětíčky či špachtle (Kolář et al., 2009; Gangale, 2004).

### **Orofaciální regulační terapie dle Castilla-Moralese**

Autorem konceptu orofaciální stimulace je Rodolpho Castillo-Morales. Jeho cílem je zlepšení funkce orofaciální oblasti v kontextu celého těla. Koncept se soustředí na rozvíjení pohyblivosti svalů a aktivování svalových skupin v oblasti úst a obličeje. Postupným rozvojem vnímání, zlepšení pohybu a regulací tonu svalů se snaží o rozšíření verbálních i nonverbálních komunikačních schopností, aktivaci polykání, žvýkání, regulaci slinění a podporu samostatnosti jedince. Koncept využívá techniky dotyku, lechtání, tlaku, tahu a vibrací, které kombinuje se senzoric-kými podněty, jako jsou vůně či chutě (Morales et al., 2006; Saitlová et al., 2014).

Podmínkou pro terapii je optimální držení těla a regulace svalového tonu v oblasti trupu. Samotnou terapii potom zahajuje tzv. modelování. Jedná se o ošetření *galea aponeurotica* a její uvolnění. Modelování je zakončeno celkovou vibrací tváře k dosažení regulace svalového tonu (Vysoký et al., 2007). Aktivací receptorů v kůži, svalech, kloubech pomocí tlaku či vibrace dochází k tonizaci a aktivaci orofaciálního svalstva (Gúth et al., 2011). Navazující konkrétní cvičení po té vychází z orofaciální funkce, kterou chceme ovlivnit. Může se jednat o protažení šíjových svalů nebo např. stimulaci motorických bodů na obličeji. Vibrační stimulací tváře a rtů lze ovlivnit retný uzávěr a tvářový mechanismus (Morales et al., 2006).

### **Míčková facilitace**

Autorkou míčkové facilitace tzv. míčkování je Zdena Jebavá. Metoda je prováděna pomocí molitanových míčků a to technikou koulení nebo vytírání po určitých drahách. Je tak dosaženo protažení a uvolnění svalů v oblasti hrudníku, krku, ramenního pletence, zad i oblasti obličeje. Míčkování také podporuje zapojení bránice do dechového cyklu, facilituje nádech a inhibuje výdech. Míčkování může mít podobu senzomotorické stimulace. Lze pozorovat i psychotherapeutický efekt (Jebavá, 1997; Jebavá, 1994).

## **2.5 Fyzikální terapie**

Jako fyzikální terapie je v léčebné rehabilitaci označováno cílené působení fyzikálních podnětů na organismus, které má terapeutický efekt. Pomocí podnětů fyzikální terapie dochází k modifikaci nebo zvýšení aferentní informace do CNS na základě zpětné vazby. Jsou tak usnadněny autoreparační účinky organismu. Fyzikální terapií lze dosáhnout antiedematózního, trofotropního, analgetického, myorelaxačního, myostimulačního, disperzního a odkladného účinku. I přes velké množství dostupných možností fyzikální terapie by tyto pasivní metody měly být spíše doplňkem k terapii s aktivním přístupem pacienta, zejména u poruch pohybového aparátu (Kolář et al., 2009).

Onemocnění MG je z pohledu fyzikální terapie povětšinou kontraindikací. Aplikace fyzikální terapie by se měla přísně řídit pocity únavy u pacienta. Úplnou kontraindikací u MG je aplikace magnetoterapie (Poděbradský, 2009).

### **2.5.1 Elektroterapie**

V případě onemocnění MG je důležité zmínit, že v rámci elektroterapie není vhodné použití jakékoli myostimulace. Nadměrná nekontrolovaná stimulace svalu může vést k vyčerpání AChR a k výraznému zhoršování slabosti. Na to je nutné myslet i při aplikaci ostatních elektrických proudů, i když jsou aplikovány na problémy, které nesouvisí s pacientovou základní diagnózou. Obecně je velmi důležité naslouchat pacientovi a správně ho informovat o pocitech, které by měl během aplikace zažívat, aby nedošlo ke svalovému vyčerpání (Poděbradský, 2009; Piřha et al., 2010a).

Z důvodu přetížení a napětí v některých svalech je často požadovaný analgetický účinek, popř. myorelaxační účinek. S analgetickým účinkem je možná aplikace Träbertových proudů, kde je frekvence tak velká, aby u pacienta nedocházelo ke stahům paravertebrálního svalstva. Využití diadynamických proudů (DD proudů) je možné pouze při vynechání proudu MF s 50 Hz. Tato frekvence by způsobovala myostimulaci a mohla by vést ke svalovému vyčerpání (Poděbradský, 2009).

## 2.5.2 Termoterapie a hydroterapie

Pro analgetický a myorelaxační účinek můžeme využít i metody termoterapie popř. hydroterapie.

Lze využít izotermních vířivých, uhličitých nebo perličkových koupelí, které mohou pozitivně ovlivnit psychiku pacienta a způsobit navození celkové pohody. Myorelaxačního účinku pak lze lokálně dosáhnout aplikací mírně hypertemní procedury např. částečnou koupelí, ovínem, zábalem. Pro zlepšení prokrvení měkkých tkání a k lepšímu uvolnění mohou být v lázních používány vody se sirnými, radonovými nebo uhličitými složkami. Pro zlepšení prokrvení je vhodné použití částečného Priesnitzova obkladu. K zabránění svalové atrofie lze aplikovat izotermní vířivou koupel. Využita může být i lehká podvodní masáž. Dlouho trvající výrazně termopozitivní procedury mohou u pacientů s MG vyprovokovat svalovou slabost. Nevhodná je také sauna (Piřha et al., 2004; Hupka et al., 1988; Poděbradský, 2009).

## 2.5.3 Laseroterapie

Laser je zkratka pocházející z anglického **L**ight **A**mplification by **S**timulated **E**mission of **R**adiation. Díky zákonům termodynamiky a kvantové mechaniky dochází ke stimulované emisi fotonů, které mají stejnou fázi a kmitají ve stejné frekvenci. Proto je laserový paprsek monochromatický, koherentní, polarizovaný a nondivergentní. V rámci fyzikální terapie jsou využívány tzv. soft lasery, tedy lasery s výkonem do 200 mW. Laser na tkáň působí termicky a fotochemicky, díky tomu dochází k nepřímým účinkům jako jsou analgetické, protizánětlivé, antiedematózní a biostimulační účinky (Poděbradský, 2009).

Využití neinvazivní laseroterapie je vhodné pro podporu hojení jizev, jako jsou například ty po thymektomii. Lze ji využít i v případě ošetřování dekubitů. Dále je indikována u funkčních poruch pohybového aparátu jako jsou například entezopatie, tendinitidy, myozitidy nebo burzitidy, ale i u poruch strukturálních jako jsou artrózy nebo chronické záněty vedoucí ke změně struktury tkáně. Stavy funkční patologie, které mohou vést až ke strukturální změně vznikají u myasteniků z častého přetěžování některých svalů. Bodovou technikou jsou ošetřovány spoušťové body, které se nachází ve svalech a šlachách. Pomocí plošné aplikace je možné zacílit celou hyperalgickou zónu (Poděbradský, 2009).

## 2.5.4 Mechanoterapie

Pro zvýšení aferentace z periferie do CNS, k podpoření periferní cirkulace a ke snížení svalového napětí a bolesti lze využít metodu klasické masáže, popřípadě některých jejích hmatů. K ovlivnění svalových spasmů pak může pomoci reflexní masáž (Poděbradský, 2009).

## 2.6 Ergoterapie

V ergoterapii, jakožto samostatném léčebném oboru, jsou k terapeutickému účinku využívány oblasti činností, které člověka nějakým způsobem zaměstnávají. Může se jednat o běžné denní aktivity (activity of daily living – ADL) nebo o pracovní či zájmové činnosti. Ergoterapie vychází ze znalosti těchto aktivit a využívá je jako prostředky i cíle terapie. Primárním cílem je zachování maximální soběstačnosti a umožnění pacientům provádět činnosti, které považují za důležité a potřebné, zachování kvality života a jejich začlenění do společnosti (Kolář et al., 2009; Klusoňová, 2011).

Ergoterapeut se ve spolupráci s ostatními členy multidisciplinárního týmu snaží pacienta vést k co největší samostatnosti a soběstačnosti v běžných denních činnostech. Součástí ergoterapeutické péče může být i návštěva pacienta v jeho domácím či pracovním prostředí a konzultace úprav či pracovních pomůcek. U pacientů s těžšími projevy MG, kdy je pacient nucen používat vozíček, ergoterapeut edukuje pacienta o jeho užívání, je nutný nácvik pohybu v bezbariérovém prostředí, úprava prostředí a nácvik soběstačnosti. Ergoterapeut s pacientem dále může provádět trénink jemné či hrubé motoriky případně grafomotoriky. Pomáhá pacientovi zvládnout adaptaci na změnu životních podmínek a v rámci předpracovní rehabilitace se co nejlépe se začlenit zpět do pracovního a sociálního prostředí (Klusoňová, 2011; Kolář et al., 2009).

### 2.6.1 Ergonomie a správné držení těla

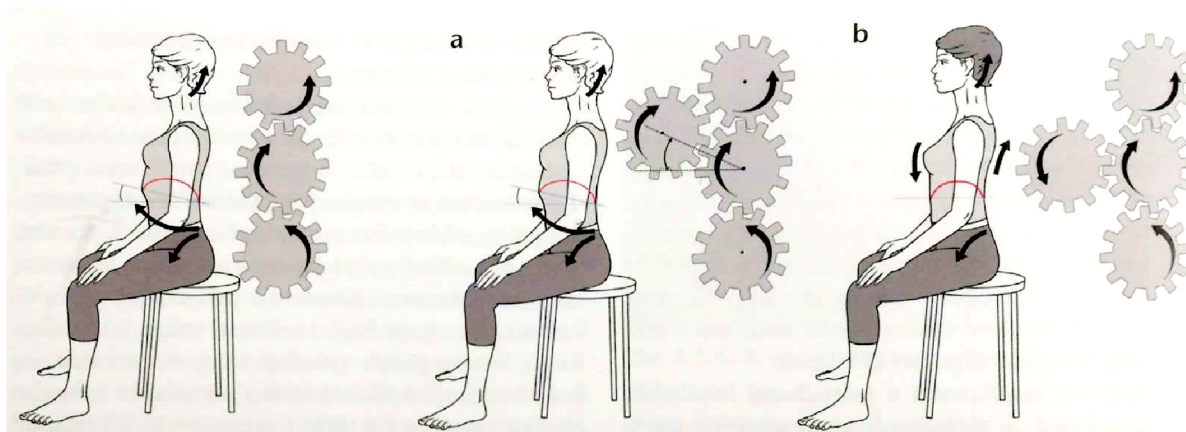
Jako ergonomie je nazývána věda, která se zabývá upravováním a optimalizací pracovního prostředí a pracovních podmínek člověka podle jeho potřeb. Využívá poznatků anatomie, kinéziologie a fyziologie, ale i antropometrie, biomechaniky a kybernetiky. Snaží se o to, aby předměty a nástroje, které člověk každodenně používá, odpovídaly svým tvarem a vyhotovením, co nejvíce pohybovým možnostem a rozměrům člověka (Klusoňová, 2011; Gilbertová et al., 2002).

Na držení těla, jakožto na posturální stereotyp každého z nás, má vliv celá řada faktorů. Patří mezi ně rychlost růstu, psychický stav, nebo např. vrozené faktory. Pokud mezi svaly nastává nerovnováha, porucha vyústí ve změnu posturálního postavení. U MG nastávají problémy s přetížením některých svalů v důsledku únavy jiných. Mezi časté problémy se řadí předsunuté držení hlavy, protrakční či elevační postavení ramenního pletence nebo snížená aktivita břišních svalů. Posturální korekce lze najít v celé řadě fyzioterapeutických přístupů jako je metoda dle Roswithy Brunkow, McKenzie koncept, spiral dynamik ale i Vojtova reflexní lokomoce (Kolář et al., 2009).

### Brüggerův koncept

Jedná se o diagnostický a terapeutický koncept, který předpokládá, že bolest v pohybovém aparátu může být funkčně podmíněna. Hlavním terapeutickým prvkem tohoto konceptu je korekce držení těla. Správné držení je dle Brüggera charakteristické přítomností thorakolumbální lordózy sahající od *os sacrum* po Th 5. Vzpřímené držení Brügger demonstruje na modelu tří ozubených kol, které představují tři základní pohyby. Těmi jsou klopení pánve vpřed, zvednutí hrudníku a protažení šíje. Dolní končetiny se v hlezání, kolením a kyčelním kloubu nacházejí v úhlu 90°. Kyčelní kloub je dále v zevní rotaci a celá plocha chodidel se rovnoměrně opírá o podložku. Brügger vychází z předpokladu, že vadné držení těla poskytuje organismu nesprávné zatížení, které vede ke špatné aferentaci (Kolář et al., 2009).

Koncept dále pracuje s běžnými denními aktivitami pacienta a snaží se, aby pacient vzpřímené držení přenesl i do těchto činností. Pro nácvik je zařazeno také cvičení s therabandem. Dle Koláře et al. (2009) koncept Brüggerova sedu neumožňuje potřebnou aktivitu bránice a zapojení laterální skupiny břišních svalů a to díky postavení hrudníku, které způsobuje poruchu jeho dynamiky. Je proto vhodné se zaměřit na ovlivnění tuhosti a dynamiky hrudního koše a nácvik posturálního dechového stereotypu a stabilizační funkce bránice (Kolář et al., 2009). To je pro lepší představu vidět na obr. 2.3.



Obrázek 2.3: Vlevo: Brüggerův sed; A,B: Pro správné držení těla je důležité i kaudální postavení hrudníku a neutrální postavení v lumbosakrálním a thorakolumbálním přechodu (Kolář et al., 2009)

### Ergonomie běžných denních činností a škola zad

Celá řada běžných činností má v důsledku negativní vliv, kvůli přetěžování určitých tkání. Mezi zásady, které je dobré dodržovat, patří držení správného optimálního postavení páteře i při běžných činnostech a také pravidelné střídání poloh během práce, popřípadě snaha o to aktivity střídát a nedělat jednu příliš dlouhou dobu. V případě MG můžeme dodat ještě častou

relaxaci a protažení přetěžovaných svalů. Při zvedání těžších předmětů je vhodné použít zvednutí z pokrčených dolních končetin a při zpevněném trupu. Břemena by měla být přenášena co nejvíce u osy těla a při jejich pokládání by nemělo docházet pouze k otáčení trupu ale i k nároku popř. přešlapu. Větší břemeno by se pacient měl snažit rozdělit na menší části (Gilbertová et al., 2002).

Při vstávání z lehu na posteli by pacient měl být naučen vstávat přes bok. To může myasthenikovi pomoci tolik nenamáhat svaly a nepřetěžovat je. Problémy s krční páteří může způsobovat poloha vleže na břiše, kdy dochází k rotaci hlavy a klouby v horním sektoru krční páteře jsou vytočeny. Tato poloha je také ovlivňována tvrdostí matrace a velikostí polštářů. Poddajný polštář by měl hlavu udržovat v horizontále a netlačit ji ani do flexe či lateroflexe. Také pracovní židle by měla být různě nastavitelná tak, aby se dala přizpůsobit výšce nebo činnosti. Využít lze i různé čocky, podložky a míče (Gilbertová et al., 2002).

## 2.7 Psychosociální problematika

MG patří mezi chronická onemocnění. Pomocí léků je dnes snaha o co největší potlačení příznaků, její samovolné vymizení však není příliš časté. Stav slabosti a únavy mohou pacienta výrazně ovlivnit v jeho dosavadních aktivitách (Pířha et al., 2004).

Jako u většiny chronických onemocnění má psychický stav pacienta vliv na rozvoj a vývoj onemocnění. Konečnému stanovení diagnózy předchází nejistota a úzkost, přijetí onemocnění potom probíhá ve čtyřech typických fázích. První fází je fáze šoku a popření. Nemocný si v této fázi odmítá nemoc připustit a má pocit, že nemoc nemůže být pravdou. Druhou fází je fáze generalizace negativního hodnocení. Projevuje se tím, že pacientovi nic nedává smysl. Typické pro tuto fázi jsou pocity hněvu a vzteku. Charakteristická je ztráta smyslu života a všeobecná negace. Následuje fáze postupné adaptace na nemoc. V této fázi dochází k polevování z vysněných cílů a pacient se začíná smířovat se svým aktuálním stavem. Poslední fází je fáze smíření se s nemocí a jejími důsledky (Pířha et al., 2010a).

U pacientů s MG často pozorujeme fenomén nedostatku pochopení. Okolí často není schopné chápat, proč u pacienta dochází ke kolísání výkonnosti. U některých pacientů je nejdříve stanovena psychiatrická diagnóza. Může se objevit úzkost z neschopnosti předvídat další průběh onemocnění nebo nežádoucích účinků léků. Stav pacienta také výrazně ovlivňuje emocionální stres. Dle Pířhy et al.(2010a) je častou psychiatrickou komorbiditou u MG depresivní porucha. Zde se při léčbě uplatní psychoterapie a zejména kognitivní behaviorální terapie popř. rodinná terapie. Dochází ke ztrátě sebedůvěry v souvislosti se svým vzhledem, který na pacienta působí jako významný stresový faktor. Ptóza, diplopie či poruchy mimiky a artikulace mohou u nemocného vyústit až v omezení kontaktu s okolím a v utlumení sociálních aktivit (Sneddon, 1980; Pířha et al., 2004).

Pro pacienty s MG je velmi důležitá změna životního režimu. Je třeba si činnosti plánovat

i s dostatečným časem na odpočinek a pokud možno se vyvarovat nárazové fyzické činnosti, která by vedla k výrazně velké únavě svalů. Je třeba také počítat s možností, že i při stabilizaci stavu se únava může projevit například až druhý den. Zhoršení stavu může také následovat po několikadenním zátěžovém období i s následnou dobou odpočinku. Onemocnění tedy nedovoluje plné fyzické nasazení pacienta. U některých tato skutečnost může vyvolávat pocity skepse a deprese (Pířha et al., 2004).

Ačkoli sebou diagnóza MG přináší určitá omezení, nemusí automaticky znamenat odchod do invalidního důchodu. Naopak je snaha o co největší omezení příznaků onemocnění a navrácení nemocného zpět do pracovního procesu. Ideální situací je, když je pacientovo zaměstnání psychicky i fyzicky méně náročné. Pro myastheniky však bohužel není vhodná práce ve směnném provozu, protože neumožňuje pravidelný režim s odpočinkem, a ani těžká fyzická práce. Protože MG může mít u pacientů velmi rozdílný průběh je odchod pacienta do invalidního důchodu vždy posuzován individuálně dle aktuálního stavu a konkrétního zaměstnání. MG se jakožto chronické onemocnění v průběhu života mění a není tedy vyloučená ani možnost, že se pacient po čase může vrátit do původního zaměstnání (Pířha et al., 2004). Sociální kontakty s kolegy v práci, s rodinou a s přáteli mají příznivý vliv na množství stresujících faktorů a snižují tedy riziko zhoršení choroby (Pířha et al., 2010a). Důležitou částí sociální podpory jsou také pacientské organizace. V české republice je touto organizací MYGRA-CZ (MYGRA-CZ, 2020).

## 2.8 Lázeňská léčba

MG je indikací k lázeňské léčbě. Pacienti na ni mají nárok jednou za kalendářní rok a to na dobu 28 dní s možností prodloužení. Komplexní lázeňská péče je pak pacientovi předepsaná na doporučení neurologa nebo rehabilitačního lékaře. Je důležité, aby vybrané lázeňské zařízení splňovalo požadavky pro neurologická onemocnění jako je např. školený personál. Mezi vhodné patří např. lázně Jáchymov, Třeboň nebo Jánské Lázně. Pacienti s poruchami dýchání, s projevy kardiální insuficience a se stavy plicní nedostatečnosti, nebo pacienti s dekompenzovaným stavem nejsou ke komplexní lázeňské léčbě indikováni (MYGRA-CZ, 2020).



# Kapitola 3

## Kazuistika

### 3.1 Základní údaje

#### 3.1.1 Základní údaje pacienta

---

pacientka	XY
věk	51
tělesná hmotnost	55 kg
výška	167 cm
BMI	19,7 kg/cm <sup>2</sup>
stranová dominance	pravák
diagnóza	<i>myasthenia gravis</i>

---

#### 3.1.2 Zařízení, kde byla pacientka vyšetřována a léčena

Pacientka dochází jednou týdně na ambulantní rehabilitační terapii.

#### 3.1.3 Diagnóza

Pacientka byla přijata k ambulantní rehabilitační péči s diagnózou *Myasthenia gravis*. Je léčena ve specializované neurologické ambulanci. Nyní je ve stabilizovaném stavu při zavedené medikaci. Thymektomie u ní zatím neproběhla. Pacientka byla sledována na psychiatrii kvůli depresivnímu syndromu a nyní pravidelně navštěvuje psychologa.

## 3.2 Vstupní vyšetření

### 3.2.1 Anamnéza

#### Nynější onemocnění

První příznaky onemocnění se u pacientky objevily asi před 17 lety. Projevovaly se jako tuhnutí obličeje při delším mluvení, např. když pacientka večer četla pohádky své malé dceři. Postupně docházelo ke zhoršení, pacientce se těžce žvýkala potrava a špatně se jí polykalo. Mívala pocit tuhnutí úst a pocitu uhýbání ústy doprava. Po té, co se jí toto stalo v restauraci, měla strach jíst na veřejnosti. Narůstala u ní i únava. Negativní vztahy v rodině a velká míra stresu vedly k tomu, že pacientka byla odeslána k psychiatrické léčbě, byla léčena antidepresivy. V listopadu 2017 došlo u pacientky k výraznému zhoršení únavy a ptóze levého víčka, na základě kterého byla hospitalizována na neurologii, zde podstoupila řadu vyšetření a byla jí diagnostikována MG. Po zahájení farmakologické léčby problémy s polykáním a žvýkáním vymizely.

V současné době má pacientka problémy s mimikou a poklesem levého víčka, ten se při únavě zvětšuje. Pacientka udává častý pocit "těžké hlavy". Při únavě a stresu u ní dochází ke zhoršení příznaků a zároveň s tím se občas objevuje i bolest břicha. Při zátěži např. do schodů pocituje zhoršení dýchání, které se horší se zvyšováním zátěže např. když jde z nákupu. Také cítí stažený hrudník a často se zadýchává. Pocituje občasně křeče v lýtkových svalech a slabost a nejistotu v zápěstí a loktech. Únava pacientky kolísá během dne, nejmenší je ráno.

#### Osobní

Pacientka prodělala běžná dětská onemocnění a v dětství neměla žádné větší obtíže. Vzpomíná si pouze na zlomeninu pravé dolní končetiny. Úrazu nepřikládá význam a nepocituje kvůli němu žádné omezení. Před diagnostikováním MG chodila na psychiatrii. Nyní pravidelně navštěvuje psychologa. V roce 2017 podstoupila abrazi dělohy a je po odstranění pravého vaječníku. Kvůli těžké oční vadě sítnice podstoupila laserovou operaci a nyní už nenosí brýle. Pacientka nikdy příliš nesportovala, ale věnovala se práci na zahradě a v okolí domu.

#### Rodinná

V rodině pacientky se nevyskytují neurologická onemocnění. Onemocnění MG v rodině neguje. Pacientka udává, že otec zemřel na srdeční vadu a matka její matky měla také problémy se srdcem. Její matka významné zdravotní problémy neměla. U dcery pacientky lékaři čerstvě diagnostikovali histaminovou intoleranci.

### **Alergologická**

Pacientka má alergii na bílkovinu v kravském mléce a po zahájení léčby MG se u ní objevila nesnášenlivost citrusů.

### **Farmakologická**

Cipralex 10 mg tbl. 1–0–0, Rivotril 0,5 mg tbl. 0–0–1, Mestinon 60 mg tbl. 1–1–1, Prednison 15 mg 1–0–0, Helicid 20 mg 1–0–0, KCl tbl. 1–0–0. V průběhu terapie došlo ke změně a byl přidán Imuran tbl. 1–0–0.

### **Sociální**

Pacientka momentálně žije v rodinném domě s dcerou, která jí pomáhá. V domě jsou schody, není bezbariérový. V sousedství žije také její bratr. Už od dětství má pacientka problémy se svým otcem a dlouhodobě problémy v rodině a rodinných vztazích. Ty ji významně stresují a ovlivňují její zdravotní stav. Navštěvuje ale pravidelně psycholožku, se kterou se snaží své problémy řešit. Pacientka je rozvedená. Je členkou organizace MYGRA-CZ.

### **Pracovní anamnéza**

Před propuknutím nemoci pacientka pracovala jako finanční poradkyně a měla tedy sedavé zaměstnání. Nyní je v invalidním důchodu, protože kvůli svalové slabosti, únavě a poklesu víčka není schopná tuto práci vykonávat. Ráda by si časem našla nějaký malý přivýdělek, který by zvládala zařadit do svého denního režimu.

### **Gynekologická anamnéza**

Pacientka má jednu dceru. Její těhotenství bylo fyziologické, ale kvůli těžké oční vadě byl porod veden císařským řezem. Nyní je pacientka po operačním odstranění pravého vaječníku. V roce 2017 jí byla provedena abraze dělohy.

### **Abusus**

Pacientka v mládí kouřila, ale v těhotenství úplně přestala (před 25 lety). Alkohol pije při výjimečných příležitostech.

### **Fyziologické funkce**

Pacientka je náchylná ke stresu a při větší psychické zátěži špatně spí a cítí se unavená. Dříve mívala problémy se žvýkáním a polykáním, které se po zavedení léčby upravily. Nechutenstvím

netrpí, ale po té, co dceři byla diagnostikována histaminová intolerance, s ní drží dietu, protože jí vaří. Pacientce také často kolísá váha a to vlivem léků, kvůli kterým se jí mění chuť na jídlo. Inkontinenci ani retenci moči neudává. Po změně léčby pacientka trpěla *diarrhoea*, postupně ale došlo k úpravě.

## **RHB**

Lázeňskou léčbu nikdy neabsolvovala. Od listopadu 2018 dochází na ambulantní rehabilitaci, která jí podle jejích slov pomáhá. Pacientka také pravidelně navštěvuje psychologku, která jí učí redukovat stres, relaxovat a pracovat s emocemi. Jako pravidelný pohyb pacientka každý den podniká vycházku se svým psem. Pacientka je plně soběstačná a zvládá běžné domácí práce, nemůže však řídit automobil.

### **3.2.2 Vstupní neurologické vyšetření**

Pacientka se orientuje osobou, místem i časem. Je spolupracující a plně při vědomí. Její dominantní ruka je pravá. Nemá poruchy paměti a její psychomotorické tempo je přiměřené. Řeč je plynulá bez dysartrie. Při dlouhém mluvení dochází k vyčerpávání pacientky a problémům s artikulací.

#### **Symbolické funkce**

Pacientka nevykazuje známky alexie, akalkulie, dysgrafie nebo afázie.

#### **Vyšetření hlavy**

Hlava má mezocefalický tvar a na pohmat a poklep je nebolestivá. Rotace a pohyby hlavy jsou volné a nebolí.

#### **Vyšetření hlavových nervů**

##### **N. olfactorius**

*N. olfactorius* nebyl vyšetřen. Pacientka udává, že pocítovala zhoršení čichu před diagnózou MG, po zavedení medikace již žádné problémy nepocítuje.

##### **N. opticus**

*N. opticus* byl vyšetřen pouze orientačně. Pacientka prošla laserovou operací očí, kvůli těžké vadě sítnice. Dříve nosila brýle 10 D. Po operaci je bez vady.

##### **N. oculomotorius, n. trochlearis, n. abducens**

Pacientka má výrazný pokles víčka na levé straně. Oční bulby jsou ve středním postavení a pohybují se všemi směry. Zornice jsou izokorické a reagují na osvit.

### **N. trigeminus**

Pacientka neudává bolestivost při tlaku na výstupy nervu. Na levé straně obličeje pociťuje mírně sníženou citlivost. Žvýkáci svaly mají po medikaci symetrickou svalovou sílu.

### **N. facialis**

Lagoftalmus není přítomen. Na obličeji je vidět lehký pokles vlevo. Je patrné oslabení mimických svalů. Obličej se zdá ztuhlý. *M. buccinator* je vlevo mírně slabší.

### **N. vestibulocochlearis**

Pacientka netrpí tinitem a neudává ani poruchy sluchu. Nystagmus není přítomný a pacientka nepociťuje ani nejistotu v prostoru. Hauntantova zkouška je negativní. Rombergovy postoje pacientka zvládá bez problémů.

### **N. glossopharyngeus, n. vagus, n. accesorius**

Pacientčiny patrové oblouky jsou symetrické. Dysfagie a dysartrie po zavedení medikace vymizela. Hlas je bez odchylek, při delším mluvení je znát únava. *Mm. trapezii* a *mm. sternocleidomastoidei* jsou ve zvýšeném napětí, více vpravo (ověřeno palpací).

### **N. hypoglossus**

Jazyk je ve středním postavení. Plazí středem.

## **Vyšetření krku**

Pacientčino držení hlavy je v lehkém předsunu. *Mm. trapezii* a *mm. scaleni* jsou výrazně hypertonické, a to hlavně na pravé straně. To může být způsobeno snahou zlepšení vidění kvůli pokleslému levému víčku. Horní část *m. trapezius* je na obou stranách na pohmat bolestivá. Hybnost krční páteře je omezená do lateroflexe, kvůli zvýšenému napětí šíjových svalů. Pulzace karotid je hmatná a štítná žláza ani náplň krčních žil není zvětšená.

## **Vyšetření cerebelárních funkcí**

Při zkoušce taxy není patrná porucha na horních ani dolních končetinách. Vyšetření diadochokineze také neukázalo žádné odchylky.

## **Vyšetření horních končetin**

Pacientka má aktivní držení horních končetin, svaly jsou eutrofické. Konfigurace končetin je normální. Barva kůže a ochlupení jsou fyziologické. Tremor se nevyskytuje a povrchové i hluboké cití je bez odchylek od normálu. Aktivní i pasivní hybnost je fyziologická na obou končetinách. Vyšetření svalové síly ukazuje na slabší akra. Formulář s výsledky svalového testu dle Jandy lze vidět v příloze (viz tab. 4.4). Vyšetření reflexů je uvedeno v tab. 3.1.

## Pyramidové jevy

### Iritační

Juster: negativní na obou horních končetinách

Trömner: negativní na obou horních končetinách

### Zánikové

Mingazzini test: negativní na obou horních končetinách, pacientka se ale velmi snažila a při únavě zapojovala i svaly obličeje

Dufour test: negativní na obou horních končetinách

Tabulka 3.1: Vyšetření reflexů na horních končetinách

Reflexy	PHK	LHK
Bicipitový	normoreflexní	normoreflexní
Tricipitový	normoreflexní	normoreflexní
M. extensor carpi radialis	normoreflexní	normoreflexní
Flexorů prstů	normoreflexní	normoreflexní

## Vyšetření dolních končetin

Konfigurace dolních končetin je fyziologická. Tonus *m. triceps surae* je na pravé straně výrazně větší. Povrchové cití i statestezie a kinestezie jsou v normě. Tremor není přítomen. Svalová síla byla vyšetřena orientačně a je v normě na obou stranách. Kloubní rozsah je fyziologický. V tabulce 3.2 jsou uvedeny výsledky výbavnosti reflexů.

Tabulka 3.2: Vyšetření reflexů na dolních končetinách

Reflexy	PDK	LDK
Patellární	normoreflexní	normoreflexní
Achillovy šlachy	normoreflexní	normoreflexní
Medioplantární	normoreflexní	normoreflexní

## Pyramidové jevy

### Iritační

Babinski reflex: negativní na obou dolních končetinách

Chedockův příznak: negativní na obou dolních končetinách

Oppenheimův příznak: negativní na obou dolních končetinách

Rossolimův příznak: negativní na obou dolních končetinách

Příznak Žukovski-Kornilov: negativní na obou dolních končetinách

*Zánikové*

Mingazzini test: negativní na obou dolních končetinách, při zvýšené snaze ale zapojovala svaly celého těla

#### **Napínací manévry**

Laségue: negativní na obou dolních končetinách

Patrickův test: negativní na obou dolních končetinách

### **3.2.3 Vstupní kineziologický rozbor**

#### **Hodnocení postury**

##### **Aspekce zepředu**

- Pacientka je astenický typ.
- Pacientka má předsunuté držení hlavy a její hlava je mírně vyrotována vlevo. Levé oční víčko je pokleslé a celý obličej je lehce sešikmený doleva.
- Ramena jsou v protrakčním držení, více napravo. Obě dvě jsou v mírné elevaci, pravé opět více. Je patrné zbytnění horních částí *mm. trapezii*. Palpačně jsem v této části ověřila hypertonus. Při vyšetření pacientka udává větší bolestivost na pravé straně. *Mm. scaleni* a *mm. sternocleidomastoidei* jsou ve zvýšeném svalovém napětí oboustranně více vpravo.
- Prosáknutí prvních žeber je patrné na obou stranách. Klíční kost a acromion prominují více napravo.
- Postavení a konfigurace paží je symetrická. Svaly horních končetin (HKK) jsou eutrofické, horní končetiny jsou celkově subtilní.
- Thorakobrachiální trojúhelník je na pravé straně větší, nalevo je naopak patrná výraznější taile.
- Bradavky jsou symetrické, sternum neprominuje. Hrudník je v inspiračním postavení a jeho rozvíjení při nádechu je sníženo. Kaudální žebra lehce prominují. Břišní stěna je ochablá, pupek ve střední rovině.
- Postavení pánve je symetrické, *cristae illiacae anteriores superiores* jsou ve stejné rovině.
- Stehenní svaly jsou eutrofické a jejich konfigurace je symetrická.
- Kyčelní klouby jsou v osovém postavení.
- Kolenní klouby mají valgózní postavení, patelly jsou ve střední rovině, symetrické.
- Hlezenní klouby jsou v mírné valgozitě. Příčná i podélná klenba se jeví v pořádku.

### Aspekce zezadu

- Hlava je v lehké rotaci vlevo, bez úklonu. Uši jsou v rovině.
- V oblasti C-Th přechodu je vidět zbytnění.
- Je patrné zvýšené napětí v horní porci *mm. trapezii*, které je napravo větší. Pravé rameno je uloženo lehce víc než levé.
- Barva kůže a trofika HKK je fyziologická, nejsou patrné žádné otoky ani jizvy.
- U lopatek jsou výrazně viditelné jejich mediální okraje. Na pravé straně je patrná *scapula alata*. Lopatky jsou uloženy více laterálně a pravá lopatka výše než levá.
- Páteř v Th oblasti je oploštělá, bez výrazné kyfózy. Lordóza v bederní oblasti je naopak velmi výrazná a zvětšená.
- Paravertebrální svaly v okolí C páteře jsou nevýrazné, v okolí Th páteře lehce ve zvýšeném napětí a v oblasti Th-L jsou už hypertrofické. V oblasti L páteře a L-S přechodu jsou velmi výrazné.
- Postavení pánve je symetrické. *Cristae illiacae* jsou ve stejné výšce, i *spinae illiacae posteriores superiores* jsou ve stejné výšce. Michaelisova routa je symetrická.
- *Mm. glutei* jsou symetrické, ochablé. Infragluteální rýhy jsou symetrické.
- Konfigurace hamstrigů je stejná na obou stranách a popliteální jamky jsou uloženy ve stejné výšce.
- *M. triceps surae* je zbytnělejší a větší napravo. Je i palpačně tužší.
- Achillova šlacha je výrazná na obou dolních končetinách, více na pravé straně, kde je klenuta mírně mediálně. Na pravo více prominuje.
- Barva kůže a trofika dolních končetin (DKK) je fyziologická, nejsou patrné žádné otoky ani jizvy.

### Aspekce zboku

- Pacientka má předsunuté držení hlavy a krku. Také krční lordóza je zvětšená.
- Držení ramen je v protrakci a to na obou stranách, horní končetiny tak jsou v mírném vnitřněrotačním postavení.
- Je patrná oploštělá hrudní kyfóza, hrudník v inspiračním postavení a prominence kaudálních žeber.
- Bederní lordóza je zvětšená a pánev je v anteverzním postavení.
- Lze vidět zbytnělý paravertebrální val v oblasti C - Th přechodu a Th - L přechodu.
- Břišní svalstvo je ochablé.
- Kyčelní, kolenní a hlezenní klouby jsou v osovém postavení.
- Nožní klenba je dobře tvarovaná na obou stranách.



### Dynamické vyšetření páteře

Provedla jsem vyšetření pohyblivosti páteře do anteflexe, retroflexe a lateroflexe na obě strany. V anteflexi bylo nejvíce omezené rozvíjení v hrudní páteři, které šlo pozorovat i při vyšetření do retroflexe. Rozvíjení bederní páteře bylo plynulejší a s větším rozsahem. Anteflexe však byla kompenzovaná mírnou flexí v kyčelních kloubech. Rozvíjení krční páteře bylo plynulé. Při vyšetření lateroflexi bylo omezení patrné nejvýrazněji opět u hrudní páteře. Na pravé straně byl rozsah menší. V tabulce 3.3 jsou uvedeny zkoušky pohyblivosti páteře.

Tabulka 3.3: Dynamické vyšetření páteře

zkouška	vzdálenost [cm]
Ottova inklináční vzdálenost	2 cm
Ottova reklinační vzdálenost	1,5 cm
Schoberova vzdálenost	4 cm
Stiborova vzdálenost	5 cm
Thomayerova vzdálenost	vzdálenost třetího prstu od podložky - 3 cm
Lateroflexe	pravá - 16 cm                      levá - 18 cm
Čepojevovova vzdálenost	1 cm

### Vyšetření pánve

Pánev pacientky je v mírné antevertzi. *Mm. erectores spinae* jsou v lumbální oblasti ve zvýšeném napětí. Při palpačním vyšetření byly *spinae illiacae anteriores superiores* (SIAS) uloženy výše než zadní *spinae illiacae posteriores superiores* (SIPS). Michaelisova routa je symetrická. SIPS jsou uloženy ve stejné rovině. Rotační synkinéza pánve je fyziologická.

Vyšetření spine sign bylo oboustranně negativní. Trendelenburgova zkouška byla také negativní na obou stranách.

### Vyšetření chůze

Při chůzi pacientka nepoužívá žádné kompenzační pomůcky. Kroky jsou symetrické, stejně dlouhé, rytmus chůze je pravidelný. Odvíjení chodidla od podložky je s větším dopadem na patu. Je patrný souhyb horních končetin. Při chůzi jsou zvládněny pacientčiny posturální problémy. Pacientka udává únavu při chůzi do schodů.

### Palpační vyšetření myofasciálního systému

#### Palpace kůže a podkoží

Posunlivost je snižena ve všech směrech v oblasti zad, výrazněji potom v oblasti hrudní páteře, více na pravé straně.

### **Palpační vyšetření fascií**

Vyšetření protažitelnosti fascií ukázalo jejich ulpívání v oblasti krku a C - Th přechodu. Výraznější bylo opět na pravé straně. Dále jsem zjistila retrakci hrudní fascie a dorsolumbální fascie.

### **Palpační vyšetření svalů**

Bylo možné palpatovat četné spoušťové body (trigger points – TrPs) v oblasti horní porce *m. trapezius*, *m. sternocleidomastoideus*, *mm. rhomboidei*, dále pak v oblasti paravertebrálního svalstva a to hlavně u střední hrudní páteře. TrPs se také vyskytovaly v *mm. pectorales* a *m. triceps surae*, výrazněji vpravo.

### **Vyšetření zkrácených svalů a snížení svalové síly**

U pacientky lze pozorovat oboustranné zkrácení *mm. pectorales*. Dále pak *m. triceps surae* na obou stranách, mírné zkrácení adduktorů kyčelního kloubu a hamstringů.

Snížení svalové síly je nejpatrnější na obličejovém mimickém svalstvu. Oslabení je více na levé straně obličeje. Svalový test mimických svalů dle Jandy na levou stranu obličeje lze vidět v příloze (viz tab. 4.5). Oslabení je dále patrné na akrech horních končetin, která byla také vyšetřena dle svalového testu (viz příloha tab. 4.4). Ostatní svaly byly vyšetřeny pouze orientačně a jejich svalová síla je v normě.

### **Hodnocení pohybových stereotypů**

#### **Abdukce v ramenním kloubu**

Při abdukci v ramenním kloubu pacientka výrazně zapojuje horní části *mm. trapezii*. Pohyb je zahájen elevací ramen. Po korekci nedochází k výrazné úpravě.

#### **Flexe šíje**

Pacientka nejdříve provedla flexi předsunem, ale po korekci bez problému provedla správný stereotyp obloukem.

#### **Extenze v kyčelním kloubu**

Pacientka zahajuje extenzi ischiokrurálními svaly, *m. gluteus maximus* se zapojuje méně. Zároveň pacientka výrazně zapojuje i kontralaterální paravertebrální svalstvo. Patologie stereotypu je výraznější na pravé straně. Po vyšetření stereotypu je pacientka unavená.

#### **Abdukce v kyčelním kloubu**

Při abdukci je patrná převaha *m. tensor fasciae latae*. Vyšetření tohoto stereotypu je pro pacientku velmi únavné.

#### **Flexe trupu**

Stereotyp flexe trupu nebyl vyšetřen, kvůli své náročnosti a únavě pacientky.

### 3.3 Krátkodobý rehabilitační plán

Podle vstupního kineziologického rozboru, neurologického vyšetření, anamnézy, rozhovoru s pacientkou a ordinace lékaře jsem u pacientky sestavila krátkodobý léčebně-rehabilitační plán. V terapii se zaměřím hlavně na zlepšení dechového stereotypu. Budu se snažit zkorigovat inspirační postavení hrudníku a také zvýšit zapojení bránice do dechového stereotypu. Díky tomu u pacientky dojde i k lepšímu využití dechu při mluvení a k lepší artikulaci. K zapojení bránice využiji prvky z metody DNS. Zároveň se pomocí měkkých a mobilizačních technik pokusím o zlepšení mobility hrudníku. Mojí snahou bude naučit pacientku několik základních cviků, které bude moci provádět i doma. Bude se tak moci pravidelně protáhnout a uvolnit přetěžované svaly. To se týká hlavně horní části *mm. trapezii*, které má pacientka ve výrazném hypertonu a palpačně bolestivé. Pacientka je zapojuje i při dechovém stereotypu a jejich přetížení se pak negativně projevuje i v obličeji. Pacientku zároveň edukuji o důležitosti autoterapie. V souvislosti s tím se pokusím o korekci postury a sedu, aby pacientka svaly zapojovala co neoptimálněji a nedocházelo tak k velké únavě. Pomocí míčkování a prvků z klasické masáže budu ošetřovat mimické obličejové svaly. Stav očního víčka a mimických svalů budu v průběhu terapií sledovat pomocí Pietruskiho testu (viz příloha tab. 4.3).

### 3.4 Realizace léčebně-rehabilitačního plánu

#### 1. terapie – 9. 8. 2019

Při prvním setkání jsem se nejdříve seznámila s pacientkou a diskutovala s ní její aktuální problémy. Odebrala jsem anamnézu a pokračovala vstupním kineziologickým rozbohem.

Pacientka udávala, že pravidelně pociťuje křeče v lýtkových svalech, které ji obtěžují. Při palpačním vyšetření byly její lýtkové hypertonické, tuhé, pravé lýtko bylo více zbytnělé a nacházely se v něm TrPs. Achillovy šlachy byly velmi výrazné. Jako terapii jsem zařadila techniku postizometrické relaxace (PIR) na *m. triceps surae*. A dále jsem pacientku naučila cvik na protažení *m. soleus* a *mm. gastrocnemii*, který může používat jako autoterapii v domácím prostředí. Pokud by potíže po pravidelném protahování neustupovaly, zařadila bych do terapie, po předchozí konzultaci s pacientkou, aplikaci inhibičního kineziotejpu na *m. triceps surae* na pravé straně, kde je problém výraznější. Pokračovala jsem protažením hamstringů.

Poté vedoucí práce stimulovala pacientku pomocí Vojtovy reflexní lokomoce. Na závěr terapie jsem zařadila měkké techniky na fascie hrudníku, krční fascii a fascii v oblasti C-Th přechodu.

## 2. terapie – 16. 8. 2019

Na začátku terapie je u pacientky více než minule patrný pokles levého očního víčka. Proto jsem na začátek dnešní terapie zařadila Pietruskiho test (viz příloha tab. 4.3). Obličej jsem následně míčkovala. Ošetřila jsem také fascie hrudníku pomocí měkkých technik a provedla jsem metodu PIR na *mm. pectorales*. Dále jsem provedla vyšetření jazyky, protože hyoidní svaly jsou drobné a mohou být myasthenií zasaženy dříve. Palpačně bylo cítit zvětšení a větší tuhost v pravo. Pokračovala jsem tedy ošetřením *m. digastricus* metodou PIR.

Vedoucí práce provedla terapii Vojtovou reflexní lokomocí. Dnes jsem také udělala celkové vstupní neurologické vyšetření a vyšetření pomocí svalového testu dle Jandy na akrum a loket, kde jsem zjistila oslabení. Orientačně pak i na svaly ramenních pletenců a svaly dolních končetin, kde oslabení nebylo zjištěno. Na konci terapie jsem opět provedla Pietruskiho test. Ukázal na větší pohyblivost obličeje po terapii. Pacientka udávala subjektivní pocit zlepšení a volného obličeje.

## 3. terapie – 23. 8. 2019

Dnes jsme začaly opakováním z úvodní terapie. Začala jsem metodou PIR na *m. triceps surae* a s pacientkou jsme zopakovaly protahovací cvičení. To pacientka zařadila do svých denních činností a problémy v této oblasti se nyní zmírnily.

Pacientka si dále stěžovala na bolest beder po jízdě v autobuse, a tak jsem se po té, co vedoucí provedla terapii Vojtovou metodou, pustila do edukace o korigovaném sedu. Nejdříve jsem ho s pacientkou nacvičovala na židli. Zařadila jsem i prvky rytmické stabilizace. Také jsem pacientku naučila tříbodovou oporu o chodidla (tzv. malou nohu) podle senzomotorického cvičení. Až si byla pacientka jistější použila jsem při nácviku ještě velký míč a overball. Tento cvik pacientka udávala jako velmi přínosný. Na závěr terapie jsem pacientce míčkovala obličej a snažila se o její, co největší relaxaci.

## 4. terapie – 17. 1. 2020

Dnes jsem se s pacientkou potkala po delší časové pauze. Pacientka se cítila velmi unavená a ve zvýšeném stresu, kvůli starostem o dceru. Minulý týden jí byla změněna medikace, nyní užívá Imuran jednou denně 1-0-0. Po této změně měla silné nevolnosti a problémy s trávením, trpěla průjmem. Proto jsem dnes zvolila spíše pasivní terapii a často jsem se doptávala na aktuální stav.

Vedoucí práce začala s terapií Vojtovou metodou. Kromě hrudní zóny dnes k řízení reakce použila na hlavě kontakt na dolní čelisti a následně na orbitě. Navázala jsem míčkováním a jemnou masáží obličeje. Snažila jsem se, aby se pacientka co nejvíce relaxovala. Na závěr jsem zařadila měkké techniky na oblast hrudníku a také metodu PIR na horní část *mm. trapezii*.

## 5. terapie – 24. 1. 2020

Nejdříve jsem orientačně vyšetřila pohyblivost hlavy a krční páteře. Pohyblivost byla mírně omezená do anteflexe a lateroflexe a to napětím šíjových svalů. Zařadila jsem také vyšetření stereotypu abdukce v ramenním kloubu. Při vyšetřování krku do flexe pacientka udávala bolestivost pravé horní části *m. trapezius*. Ten byl palpačně tuhý, v hypertonu a obsahuje TrPs. Při všech pohybech byla větší bolestivost na pravé straně. Pacientka si stěžovala, že často mívá "těžkou hlavu". Větší přetížení pravé strany a pravé horní části *m. trapezius* může mít souvislost s tím, že pacientka trpí poklesem levého víčka a snaží se tedy natáčet hlavu tak, aby lépe viděla pravým okem. Při vyšetření stereotypu abdukce paže docházelo k výraznému zapojení horní části *mm. trapezii* a to na obou stranách. Vpravo i vlevo byl pohyb zahájen nejdříve elevací ramene.

Na vyšetření jsem navázala měkkými technikami na hrudní fascie a na fascie C-Th přechodu. To proto že hrudní páteř pacientky je oploštělá, s ulpívající fascií, také rozvíjení a pohyblivost v hrudní páteři není ideální. Po té jsem ošetřila ischemickou kompresí horní část *mm. trapezii* a použila i metodu PIR. Následně jsem pacientku naučila i autoterapii. Po opětovném kontrolním vyšetření bylo rozvíjení páteře lepší a rozsah do flexe se zvětšil. Ani subjektivně už pacientku tolik nebolel.

Pokračovala jsem s nácvikem stereotypu dýchání se zapojením bránice. K tomu jsem použila prvek z metody DNS, konkrétně pozici 4. měsíčního dítěte v leže na zádech. Pacientce jsem nejdříve podpírala chodidla. Lépe zapojila dýchací svaly a bránici, došlo i k většímu uvolnění stažení horní části *mm. trapezii*. S pacientkou jsme se domluvily, že tento cvik bude provádět i doma. Zkusily jsme i zapojení a aktivaci břišních svalů tím, že pacientka odlepila jednu končetinu a aktivně ji držela, při tom se měla soustředit na zapojení břišních svalů a bránice. Pacientka tak zapojovala HSSP i se svaly pánevního dna, což si pochvalovala. Po terapii se pacientce výrazně uvolnil obličej. Zlepšila se v něm hybnost, což si pacientka užívala a popisovala pocity uvolnění.

## 6. terapie – 31. 1. 2020

Pacientka se dnes cítila unavená a vyčerpaná, proto do terapie zařadím spíše dechové a relaxační prvky. Nejdříve vedoucí práce provedla terapii Vojtovou metodou. Pokračovala jsem využitím měkkých technik na fascie v okolí hrudní páteře, C-Th přechodu a hrudníku. Dále jsem využila metodu PIR na *mm. scaleni*. Pomocí masážních prvků a míčkování jsem uvolnila svaly obličeje a krku. Nakonec terapie jsem zařadila opakování aktivace bráničního dýchání, kterou jsme dělaly na minulé terapii a kterou pacientka měla cvičit doma.

## 7. terapie – 14. 2. 2020

Dnes se pacientka cítila dobře i po psychické stránce. Pro začátek jsem zařadila měkké techniky na fascie hrudníku, krku, a C-Th přechodu. Pokračovala jsem ošetřením TrPs na horní část *m. trapezius* v pravo, který pacientka udávala bolestivý a který byl palpačně více v hypertonu než pravý. Provedla jsem metodu PIR na *mm. trapezii* obou stran a naučila jsem pacientku autoterapii. Metodu PIR jsem využila také na ošetření krátkých extenzorů hlavy. Ty byly palpačně oboustranně v hypertonu a na dotaz pacientka popisovala častou bolestivost v této oblasti. Opět jsem vysvětlila pacientce autoterapii, aby co nejvíce věcí mohla provádět i sama doma během dne, podle toho jak potřebuje a jak je unavená. Následovalo prodýchání v poloze z metody DNS v leže na zádech ve čtvrtém měsíci tak jako při předchozích terapiích.

Dále jsem se zaměřila na pacientčiny problémy se staženým hrudníkem a se ztuhlou hrudní páteří. Zařadila jsem sérii automobilizačních cviků pro páteř dle Kalterborna. Pro pacientku byly cviky poměrně náročné, kvůli nestabilitě v zápěstí a hypermobilitě v loktech, proto jsem všechny cviky modifikovala na polohu na předloktí pomocí kostek. Kvůli únavě a náročnosti jsme se domluvily, že uděláme pouze první sérii cviků, které bude pacientka zkoušet doma a na další terapii budeme postupně přidávat a opravovat. Zařadila jsem ještě polohu z jógy zvanou kobra.

Závěrem jsem zkorigovala pacientčin sed. Doporučila jsem podložení zad polštářem nebo míčem při činnostech jako je čtení nebo pletení. Pro pacientku by také nebyl dobrý ostrý kontrast světla, protože by tím došlo k rychlé únavě očí. Konzultovaly jsme proto ergonomii při běžných denních činnostech.

Na začátku i na konci terapie byl opět proveden Pietruskiho test (viz příloha tab. 4.3).

## 8. terapie – 21. 2. 2020

Dnes jsme s pacientkou opakovaly sérii cviků dle Kalterborna z minula. Pacientka byla přes týden nemocná, proto doma moc necvičila. Bylo tedy třeba znovu zopakovat všechny cviky z minula a znovu pacientku edukovat o správném postavení páteře a loktů při tomto cviku. Také jsem přidala další cviky v dalších dvou rovinách. Pacientka nejvíce udávala protažení při rotacích. Zároveň tím, jak byla pacientka po nachlazení, působila na ni poloha na loktech, kde byla hlavou dolů, částečně jako polohová drenáž, takže hodně odkašlávala. Bylo tedy třeba pro tentokrát polohu trochu zvýšit, aby se jí lépe dýchalo. Po těchto cvicích jsem zařadila pro pacientku oddechovější protažení fascií na hrudníku a krku. Pro prodýchání jsem zvolila polohu na zádech ve čtvrtém měsíci dle DNS, kterou pacientka zařazuje do cvičení i doma. Téměř okamžitě bylo možno pozorovat pacientčino uvolnění. Je také zajímavé, že pacientka udávala, jak jí po minulé terapii po půl hodině začala kroutit ruka. Podobně, jako když jí po Vojtově terapii začne s odstupem samovolně hýbat obličej.

V závěru terapie jsme s pacientkou diskutovaly metodu práce s emocemi, kterou jí doporučila její psycholožka. Pacientka mi ji ukázala. Měla by si při ní v leže na zádech s nádechem představovat, jak její negativní emoce odchází pryč, bubnovat při tom rukama a nohama do podložky, čímž se ještě umocní odchod emoce. Tím, že bubnování je s nádechem, pacientka výrazně zvětšuje bederní lordózu, špatně zapojí bránici a vystrčí hrudník. Bavily jsme se tedy o tom, zda by nešlo při vyklepávání emoce vydechnout a nebo udělat kombinaci s mírným zadržením dechu tak, aby nedocházelo k nefyziologickému postavení v bedrech a později třeba k bolestem zad. Pacientka to ještě prodiskutuje se svojí psycholožkou, aby tím nenarušila psychoterapeutickou metodu, kterou ze své pozice nejsem schopná vidět. Úplně nakonec pacientka hodně vykašlávala.

## **9. terapie – 28. 2. 2020**

Terapii jsem začala míčkováním obličeje, protože pacientka měla dnes obličej hodně ztuhlý a hodně jí padalo víčko. Po té jsem provedla vyšetření hybnosti hrudní páteře, které jsem zopakovala ještě na konci terapie. Tabulku s výsledky lze vidět níže. Pokračovala jsem měkkými technikami na oblast hrudníku a také metodou PIR na horní část *mm. trapezii* a *mm. pectorales*. Jako další jsem zařadila pozici čtyřměsíčního dítěte z DNS v leže na zádech. Soustředila jsem se na dechový stereotyp a na zapojení bránice. Později jsem do terapie zařadila i velký míč a snažila se o zapojení HSSP. Na závěr jsem zařadila pozici dítěte z jógy (bálásana), ve které se pacientka mohla uvolnit.

## **10. terapie – 6. 3. 2020**

Tato terapie byla věnována převážně výstupnímu neurologickému vyšetření a kineziologickému rozboru. Zhodnotila jsem objektivní výsledky a pacientčiny subjektivní dojmy z terapií. Následovalo uvolnění hrudní fascie pomocí měkkých technik a zopakování autoterapií na horní část *mm. trapezii* a krátké extenzory krční páteře. Na závěr jsme se zaměřily na opakování cviků dle Kalterborna, kterými si pacientka nebyla jistá.

## **3.5 Výstupní vyšetření**

### **3.5.1 Výstupní neurologické vyšetření**

Pacientka se orientuje osobou, místem i časem. Je spolupracující a plně při vědomí. Nemá poruchy paměti a její řeč je plynulá bez dysartrie.

### **Symbolické funkce**

Pacientka nevykazuje známky poruchy symbolických funkcí.

### **Vyšetření hlavy**

Bolestivost hlavy a tvar jsou stejné jako při vstupním vyšetření. Vstupnímu vyšetření odpovídá i vyšetření hlavových nervů.

### **Vyšetření krku**

Držení hlavy pacientky je v lehkém předsunu. *Mm. trapezii* a *mm. scaleni* jsou hypertonické, více na pravé straně (ověřeno palpací). Horní část *m. trapezius* je na pohmat bolestivá. Hybnost je mírně omezená z důvodu zvýšeného napětí šíjových svalů. Pulzace karotid je hmatná a štítná žláza ani náplň krčních žil není zvětšená.

### **Vyšetření cerebelárních funkcí**

Při zkoušce taxy není patrná porucha na horních ani dolních končetinách, ani vyšetření diadochokineze neukázalo žádné odchylky. Výstupní vyšetření odpovídá vstupnímu vyšetření.

### **Vyšetření horních končetin**

Držení horních končetin je aktivní. Svalový tonus a svalová síla odpovídají vstupnímu vyšetření. Slabost aker se od vstupního vyšetření nezměnila (viz příloha tab. 4.4). Aktivní i pasivní hybnost je fyziologická na obou končetinách. Konfigurace končetin je normální. Barva kůže a ochlupení jsou fyziologické. Tremor se nevyskytuje a povrchové i hluboké cití je bez odchylek od normálu. Vyšetření reflexů a pyramidových jevů není odlišné od vstupního vyšetření.

### **Vyšetření dolních končetin**

Konfigurace dolních končetin je fyziologická. Tonus *m. triceps surae* je na pravé straně větší. Vyšetření povrchového cití, statestie a kinestie odpovídá vstupnímu vyšetření. Tremor není přítomen. Výsledky výbavnosti reflexů, napíacích manévru a pyramidových jevů se neliší od výsledků při vstupním vyšetření.

## **3.5.2 Výstupní kineziologický rozbor**

### **Hodnocení postury**

Při výstupním vyšetření nebyla znatelná významnější změna v držení těla. Změny byly patrné vždy při vyšetření na konci terapie v rámci jednotlivých setkání.



### Aspekce zepředu

- Pacientka má předsunuté držení hlavy. Hlava je mírně vyrotována vlevo. Levé oční víčko je pokleslé a celý obličej je lehce sešikmený doleva.
- Ramena jsou v protrakčním držení, to je větší napravo. Obě dvě jsou v mírné elevaci, pravé opět více. Je patrné zbytnění a hypertonus horních částí *mm. trapezii*, které jsem ověřila i palpačně. Při vyšetření pacientka udává větší bolestivost na pravé straně. *Mm. sternocleidomastoidei* jsou ve zvýšeném svalovém napětí oboustranně více vpravo.
- Prosáknutí prvních žeber je patrné na obou stranách. Klíční kost a *acromion* prominují více napravo.
- Postavení a konfigurace paží je symetrická. HKK jsou eutrofické a horní končetiny celkově subtilní.
- Thorakobrachiální trojúhelník je na pravé straně větší, nalevo je naopak patrná výraznější taile.
- Bradavky jsou symetrické, sternum neprominuje. Hrudník je v inspiračním postavení a jeho rozvíjení při nádechu je sníženo. Kaudální žebra lehce prominují. Břišní stěna je ochablá, pupek ve střední rovině.
- Postavení pánve je symetrické, *cristae iliacaе anteriores superiores* jsou ve stejné rovině.
- Kyčelní klouby jsou v osovém postavení.
- Stehenní svaly jsou eutrofické a jejich konfigurace je symetrická.
- Kolenní klouby mají valgózní postavení, patelly jsou ve střední rovině, symetrické.
- Hlezenní klouby jsou v mírné valgositě. Příčná i podélná klenba se jeví v pořádku.

### Aspekce zezadu

- Hlava je v lehké rotaci vlevo, bez úklonu. Uši jsou v rovině.
- V oblasti C-Th přechodu lze vidět zbytnění a prosáknutí tkání.
- Je patrné zvýšené napětí v horních porcích *mm. trapezii*, které je větší napravo. Pravé rameno je uloženo lehce výš než levé.
- Barva kůže a trofika DKK je fyziologická.
- U lopatek jsou výrazně viditelné jejich mediální okraje. Na pravé straně je patrná *scapula alata*. Lopatky jsou uloženy více laterálně.
- Páteř v Th oblasti je oploštělá, bez výrazné kyfózy. Lordóza v bederní oblasti je naopak zvětšená.
- Paravertebrální svaly v okolí C páteře jsou nevýrazné, v okolí Th páteře lehce ve zvýšeném napětí a v oblasti Th-L jsou už hypertrofické. V oblasti L páteře a L-S přechodu jsou velmi výrazné.
- Postavení pánve je symetrické a Michaelisova routa je symetrická.

- *Cristae illiaca* jsou ve stejné výšce, i *spinae illiaca posteriores superiores* jsou ve stejné výšce.
- Infragluteální rýhy jsou symetrické. *Mm. glutei* jsou symetrické, ochablé.
- Konfigurace hamstrigů je stejná na obou stranách. Popliteální jamky jsou uloženy ve stejné výšce.
- *M. triceps surae* je zbytnělejší a větší napravo. Je i palpačně tužší.
- Achillova šlacha je výrazná na obou dolních končetinách, prominuje více na pravé straně, kde je klenuta mírně mediálně.
- Barva kůže a trofika DKK je fyziologická.

### Aspekce z boku

- Pacientka má předsunuté držení hlavy a krku. Krční lordóza je zvětšená.
- Držení ramen je mírně v protrakci a to na obou stranách.
- Je patrná oploštělá hrudní kyfóza a hrudník v inspiračním postavení.
- Bederní lordóza je zvětšená a pánev je v antevertzi.
- Břišní svalstvo je ochablé.
- Kyčelní, kolenní a hlezenní klouby jsou v osovém postavení.
- Nožní klenba je oboustranně dobře tvarovaná.

### Dynamické vyšetření páteře

Byla vyšetřena aktivní hybnost páteře do anteflexe, retroflexe a lateroflexe na obě strany. Nález odpovídá vstupnímu vyšetření. V tabulce 3.4 jsou uvedeny výsledky dynamického vyšetření páteře.

Tabulka 3.4: Dynamické vyšetření páteře

zkouška	vzdálenost [cm]
Ottova inklináční vzdálenost	2,5 cm
Ottova reklináční vzdálenost	2 cm
Schoberova vzdálenost	4,5 cm
Stiborova vzdálenost	5,5 cm
Thomayerova vzdálenost	dotkne se podložky
Lateroflexe	pravá - 17 cm    levá - 19 cm
Čepojevovova vzdálenost	1 cm

### Vyšetření pánve

Výsledky vyšetření pánve se neliší od vstupního vyšetření.

### **Vyšetření chůze**

Vyšetření chůze se od vstupního vyšetření příliš neliší. Pacientka i nadále nepoužívá žádné kompenzační pomůcky. Její kroky jsou symetrické, stejně dlouhé, rytmus chůze je pravidelný. Odvíjení chodidla od podložky je s větším dopadem na patu. Je patrný souhyb horních končetin. Problémy s držením těla jsou stále patrné.

### **Palpační vyšetření myofasciálního systému**

#### **Palpace kůže a podkoží**

Stejně jako při vstupním vyšetření je patrná snížená posunlivost ve všech směrech v oblasti zad, nejvýrazněji v oblasti hrudní páteře na pravé straně.

#### **Palpační vyšetření fascií**

Vyšetření protažitelnosti fascií ukázalo přetrvávající omezení protažitelnosti u hrudní fascie, fascie C-Th přechodu, krku a dorsolumbální fascie.

#### **Palpační vyšetření svalů**

Bylo možné palpatovat spoušťové body v oblasti horní části *m. trapezius*, *m. sternocleidomastoideus*, *mm. rhomboidei*, dále pak v oblasti paravertebrálního svalstva a to hlavně u střední hrudní páteře. TrPs se také vyskytovaly v *mm. pectorales*. Oproti vstupnímu vyšetření došlo k úbytku TrPs v *m. triceps surae*.

### **Vyšetření zkrácených svalů a snížení svalové síly**

Jako u vstupního vyšetření lze pozorovat oboustranné zkrácení *mm. pectorales*. Dále pak mírné zkrácení *m. triceps surae*, oproti vstupnímu vyšetření ale došlo k jeho protažení. Je zřetelné i zkrácení adduktorů kyčelního kloubu a hamstringů.

Svalová slabost je i nadále nejvíce patrná na obličejovém mimickém svalstvu a na akrech horních končetin. Od vstupního vyšetření se příliš neliší.

### **Hodnocení pohybových stereotypů**

Oproti vstupnímu vyšetření nedošlo k výrazným změnám v pohybových stereotypech.

## **3.5.3 Hodnocení efektu terapie**

Pacientka se mnou absolvovala deset terapií. Její přístup ke cvičení byl velmi pozitivní a aktivní, velmi často se také doptávala a zajímala o věci, které by mohla využít doma. Podle vstupního vyšetření a rozhovoru s pacientkou jsem sestavila krátkodobý rehabilitační plán, který měl za cíl úpravu dechového stereotypu a stažení tkání hrudníku, úpravu postury a tím i zmírnění

slabosti v obličeji. K realizaci tohoto plánu jsem využila měkké techniky, cvičení na neurofyziologickém podkladě, úpravu postury, nácvik optimálního dechového stereotypu, ale také cvičení s pomůckami. V rámci terapií se pacientčina únava a stav měnily a bylo nutné tomu terapie přizpůsobovat.

Při porovnání vstupního a výstupního vyšetření u pacientky nedošlo k výrazným změnám, avšak rozdíly bylo možné pozorovat mezi jednotlivými terapiemi. Po jednotlivých terapiích se subjektivně pacientce lépe dýchalo a cítila se méně unavená, objektivně nebyl patrný tak velký pokles levého víčka, hybnost hrudní páteře se zvětšila a došlo k napřímení. Po terapiích u pacientky často docházelo k samovolnému hýbání obličejem, trupem a rukou. Nejvíce patrné to bylo při zařazení Vojtovy metody do terapie. Pacientka tento jev udávala nejvýrazněji asi půl hodiny po terapii a byl jí příjemný. Cítila uvolnění tkání.

Měla jsem možnost s pacientkou pracovat s větším časovým rozstupem v různých ročních obdobích. V zimních měsících bylo třeba před terapií nejdříve dosáhnout uvolnění pacientky. Bývala také více zadýchaná a svou roli zde hrálo i častější nachlazení. V letním období se více projevovala únava z horka.

Mezi terapiemi bylo možné pozorovat i občasně zhoršení pacientčina stavu vlivem nachlazení nebo psychické vyčerpanosti a stresu. Po terapiích však pacientka udávala subjektivní zlepšení, proto svoji terapii považuji za prospěšnou.

### **3.6 Dlouhodobý rehabilitační plán**

Dlouhodobý rehabilitační plán je stanovením postupu léčebné rehabilitace a dalších režimových opatření pro pacienta v budoucnu.

U pacientky bych se do budoucna zaměřila hlavně na optimalizaci prováděných pohybů a pohybových stereotypů tak, aby nedocházelo ke zbytečné svalové únavě. Doporučila bych nadále pokračovat v ambulantní rehabilitaci se zařazením metod na neurofyziologickém podkladě. Pro lepší procítění a nacvičení pohybu navrhuji cvičení Feldekraisovy metody popř. některých pomalých a jemných prvků z jógy (např. pozice dítěte – bálásana), které lze využít i k relaxaci. Schopnosti relaxace by se pacientka měla i nadále věnovat.

S relaxací souvisí i psychický stav pacientky. Pacientka psychoterapeuta již navštěvuje a považuji za vhodné v tom pokračovat. Mohla by pro ni být vhodná i lázeňská léčba.

Pro funkčnost pohybového aparátu bych se zaměřila na udržení funkce svalů a to jejich pravidelným protahováním během dne. Pacientka každodenně chodí na vycházky se svým psem. Chůze patří mezi přirozené pohyby a pacientka díky ní zlepšuje svoji kondici a ventilační funkce. Do budoucna bych při chůzi vyzkoušela využití trekingových holí, které by zlepšily zapojení a souhyb horních končetin a hrudníku.

Do budoucna navrhuji využití dechového trenážeru, který by napomohl ke zlepšení pružnosti hrudníku a mohl by sloužit jako prevence obstrukcí v dýchacích cestách.

Co se režimových opatření týká, pacientka si nyní denní režim upravila tak, aby vždy po únavné činnosti odpočívala. Nejvíce pacientka bývá unavená večer, proto bych odpoledne po náročnější aktivitě zařadila odpočinek, anebo aktivitu rozdělila na menší části. Pacientce také doporučuji využívat pomůcky jako jsou balanční čocky na sezení, nebo různé válce a úseče, místo kterých může využít např. i tvrdší polštáře, a to hlavně na dobu, kdy dlouho setrvává v jedné pozici. U pacientky se jedná o dobu, kdy odpočívá a chce si číst, nebo když plete.

## Kapitola 4

### Závěr

*Myasthenia gravis* je chronické autoimunitní onemocnění nervosvalového přenosu s různým klinickým obrazem. Vznikající typická, kolísavá, svalová slabost má vliv na běžný život pacientů. Může být vyvolána velkou fyzickou námahou, ale i stresovými situacemi. Při vzniku únavy a slabosti je nutný odpočinek, což mění pacientův denní režim. Fyzioterapie není schopná vyléčit kauzální příčinu MG, ale pomocí vhodně zvolených metod může pomoci ke zlepšení fyzické kondice a také respiračních funkcí, které s onemocněním úzce souvisí. Terapie se vždy odvíjí od aktuální únavy a slabosti pacientky, což se odráží i v adekvátně zvolených cílech.

S pacientkou jsem pracovala v průběhu deseti terapií. V souladu s krátkodobým rehabilitačním plánem jsem se věnovala pacientčíným problémům, které souvisely se staženým hrudníkem a mimickým svalstvem. Pro dosažení požadovaného efektu jsem využívala měkkých technik, cvičení na neurofyziologickém podkladě a cvičení s pomůckami (např. velký míč, nebo overball). Také jsem konzultovala denní režim a úpravy prostředí. Ačkoli z dlouhodobého hlediska nebyl efekt cvičení významný, mezi jednotlivými terapiemi ke zlepšení docházelo. Pacientka ke cvičení přistupovala velmi zodpovědně a aktivně.

## Bibliografie

- AMBLER, Zdeněk. Neurofyziologie a elektrodiagnostika nervosvalového přenosu. *Neurologie pro praxi*. 2010, roč. 11, s. 81–84.
- AMBLER, Zdeněk et al. *Klinická neurologie – část obecná*. Triton, 2008. ISBN 978-80-7387-389-9.
- BEDNAŘÍK, Josef et al. *Klinická neurologie – část speciální II*. Triton, 2010. ISBN 978-80-7387-389-9.
- BERRIH-AKNIN, Sonia et al. Myasthenia gravis: a comprehensive review of immune dysregulation and etiological mechanisms. *Journal of autoimmunity*. 2014, roč. 52, s. 90–100.
- CACCIATORE, Timothy W et al. Improvement in automatic postural coordination following Alexander Technique lessons in a person with low back pain. *Physical therapy*. 2005, roč. 85, č. 6, s. 565–578.
- CARVALHO, Mamede de et al. Longstanding right-hand weakness in a patient with myasthenia gravis. *Muscle & nerve*. 2006, roč. 34, č. 5, s. 670–671.
- CONTI-FINE, Bianca M et al. Myasthenia gravis: past, present, and future. *The Journal of clinical investigation*. 2006, roč. 116, č. 11, s. 2843–2854.
- ČIHÁK, Radomír. *Anatomie 3: Třetí, upravené a doplněné vydání*. Grada Publishing as, 2016. ISBN 978-80-247-5636-3.
- DVOŘÁK, Radmil. *Základy kinezioterapie*. Univerzita Palackého, 2003. ISBN 80-244-0609-8.
- ENGEL, Andrew. *Myasthenia gravis and myasthenic disorders*. OUP USA, 2012. ISBN 978-0199738670.
- FELDENKRAIS, Moshé. *Feldenkraisova metoda pohybem k sebeuvědomění*. Praha: Pragma, 1996. ISBN 80-7205-058-3.
- FRANK, Clare et al. Dynamic neuromuscular stabilization & sports rehabilitation. *International journal of sports physical therapy*. 2013, roč. 8, č. 1, s. 62.
- GANGALE, Debra C. *Rehabilitace orofaciální oblasti*. Grada Publishing as, 2004. ISBN 80-247-0534-6.
- GILBERTOVÁ, Sylva et al. *Ergonomie*. GRADA, 2002. ISBN 80-247-0226-6.

- GÚTH, Anton et al. *Liečebné metodiky v rehabilitácii*. Bratislava: Liešereh Gúth, 2011. ISBN 978-80-88932-43-7.
- HALADOVÁ, Eva et al. *Léčebná tělesná výchova-cvičení*. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů 2004, 2003. ISBN 978-80-7013-460-3.
- HUPKA, Jozef et al. *Fyzikální terapie*. Praha: Avicenum, 1988.
- HURST, Rebecca L et al. Muscle-specific receptor tyrosine kinase (MuSK) myasthenia gravis. *Current neurology and neuroscience reports*. 2016, roč. 16, č. 7, s. 61.
- CHANCE, Jeremy. *Principles of the Alexander Technique: What it is, how it works, and what it can do for you Second Edition*. Jessica Kingsley Publishers, 2013. Discovering Holistic Health. ISBN 9780857011053.
- JAKUBÍKOVÁ, Michala et al. Současný pohled na imunopatogenezi myasthenia gravis. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2015, roč. 78, č. 6, s. 649–654.
- JEBAVÁ, Zdena. *Míčkování*. Praha: Adonis, 1994.
- JEBAVÁ, Zdena. Míčujeme pro zdraví: návod na účinnou podpůrnou léčbu neurologických, respiračních a ortopedických onemocnění a urychlení léčby u poúrazových stavů pro děti i dospělé. *Stará Paka: BELLIS*. 1997.
- JUEL, Vern C et al. Autoimmune myasthenia gravis: recommendations for treatment and immunologic modulation. *Current treatment options in neurology*. 2005, roč. 7, č. 1, s. 3–14.
- KITTNAR, Otomar et al. *Lékařská fyziologie*. Grada, 2009. ISBN 978-80-247-3068-4.
- KLUSOŇOVÁ, Eva. *Ergoterapie v praxi*. Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2011. ISBN 978-80-7013-535-8.
- KNOPOVÁ, Tereza et al. *Léčebná rehabilitace v interním lékařství*. Nakladatelství Dr. Josef Raabe, s.r.o., 2017. ISBN 978-80-7496-311-7.
- KOBESOVÁ, Alena et al. Developmental kinesiology: three levels of motor control in the assessment and treatment of the motor system. *Journal of bodywork and movement therapies*. 2014, roč. 18, č. 1, s. 23–33.
- KOBROVÁ, Jitka et al. *Terapeutické využití tejpování*. GRADA, 2017. ISBN 978-80-271-0181-8.
- KOCIOVÁ, Kamila. *Základy fyzioterapie. 1. vydání*. Osveta, 2013. ISBN 978-80-8063-389-9.
- KOLÁŘ, Pavel et al. *Rehabilitace v klinické praxi*. Galén, 2009. ISBN 978-80-7262-657-1.
- KOLÁŘ, Pavel et al. Vývojová porucha koordinace–vývojová dyspraxie. *Česko-Slovenská Neurologie*. 2011, roč. 74, č. 107, s. 533–538.



- MACDONALD, Robert et al. *Tajemství Alexanderovy techniky*. Svojtka —& Company, 2006. ISBN 80-7352-407-4.
- MORALES, Rodolfo Castillo et al. *Orofaciální regulační terapie: metoda reflexní terapie pro oblast úst a obličeje*. Portál, 2006. ISBN 80-7367-105-0.
- MYGRA–CZ. *Lázeňská rehabilitační péče [online]*. [citováno: 2020-03-22]. Dostupné z: <https://www.mygra.cz/cs/lazenska-pece.html>. 2020.
- OŠŤÁDAL, Oldřich et al. *Léčebná rehabilitace a fyzioterapie v pneumologii (stručný přehled)*. UPOL, 2008. ISBN 978-80-244-1909-1.
- PAVLŮ, Dagmar. *Speciální fyzioterapeutické koncepty a metody I koncepty a metody spočívající převážně na neurofyziologické bázi*. Brno: CERM, 2003. ISBN 80-7204-312-9.
- PÍŤHA, Jiří. Myasthenia gravis na prahu 3. tisíciletí. *Postgrad Med.* 2012, roč. 14, č. 2, s. 189–200.
- PÍŤHA, Jiří et al. *Myasthenia gravis – obávaná diagnóza? Vše, co byste měli vědět o své nemoci*. Maxdorf, 2004. ISBN 80-7345-027-5.
- PÍŤHA, Jiří et al. *Myasthenia gravis a ostatní poruchy nervosvalového přenosu*. Maxdorf, 2010. ISBN 978-80-7345-230-8.
- PÍŤHA, Jiří et al. Praktické zkušenosti s klinickou diagnostikou myasthenia gravis. *Neurologie pro praxi.* 2010, roč. 11, č. 2, s. 90–94.
- PÍŤHA, Jiří et al. Klinické aspekty při léčbě myasthenia gravis. *Neurologie pro praxi.* 2016, roč. 17, č. 2, s. 158–162.
- PÍŤHA, Jiří et al. Místo farmakoterapie v léčbě myasthenia gravis. *Klinická farmakologie a farmacie.* 2018, roč. 32, č. 2, s. 8–12.
- PODĚBRADSKÝ, Jiří. *Poděbradská R. Fyzikální terapie: Manuál a algoritmy*. Grada Publishing, Praha, 2009. ISBN 978-80-247-2899-5.
- POLSONETTI, Bryan W et al. Steroid-induced myopathy in the ICU. *Annals of Pharmacotherapy.* 2002, roč. 36, č. 11, s. 1741–1744.
- SAITLOVÁ, Jana et al. Koncept Castillo Moralese v teorii a praxi. *Rehabilitation & Physical Medicine/Rehabilitace a Fyzikalni Lekarstvi.* 2014, roč. 21, č. 4.
- SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro studium i praxi*. Grada Publishing, a.s., 2015. ISBN 978-80-247-5247-1.
- SCHÜTZNER, Jan et al. *Myasthenia gravis – komplexní pojetí a chirurgická léčba*. Galén, 2005. ISBN 80-7262-307-9.

- SKALÍČKOVÁ-KOVÁČIKOVÁ, Věra. *Diagnostika a fyzioterapie hybných poruch dle Vojty*. RL-CORPUS, sro, 2017. ISBN 978-80-270-2292-2.
- SMOLÍKOVÁ, Libuše et al. *Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace*. Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. ISBN 978-80-7013-527-3.
- SNEDDON, Joan. Myasthenia gravis: a study of social, medical, and emotional problems in 26 patients. *The Lancet*. 1980, roč. 315, č. 8167, s. 526–528.
- ŠPALEK, Peter. Myasthenia gravis. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2008, roč. 5, č. 1, s. 7–26.
- THANVI, B R et al. Update on myasthenia gravis. *Postgraduate medical journal*. 2004, roč. 80, č. 950, s. 690–700.
- VÉLE, František. *Kineziologie: přehled klinické kineziologie a patokineziologie pro diagnostiku a terapii poruch pohybové soustavy*. Triton, 2006. ISBN 80-725-4837-9.
- VOHÁŇKA, Stanislav et al. Léky a nervosvalový přenos. *Neurologie pro praxi*. 2017, roč. 18, č. 1, s. 11–14.
- VOJTA, Václav et al. *Vojtův princip*. 3. vydání. Grada, 2010. ISBN 978-80-247-2710-3.
- VYSOKÝ, Robert et al. Výsledky cílené orofaciální rehabilitace u neurologických pacientů s poruchou artikulace a fonace. *Rehabilitace a fyzikální lékařství*. 2007, roč. 1, s. 18–23.
- ZDAŘILOVÁ, Eva et al. Techniky plicní rehabilitace a respirační fyzioterapie při poruchách dýchání u neurologicky nemocných. *Neurologie pro praxi*. 2006, roč. 6, č. 5, s. 267–269.
- ŽURKOVÁ, Petra et al. Přehled dechových pomůcek pro hygienu dýchacích cest v praxi. *Medicina pro praxi*. 2012, roč. 9, č. 5, s. 250–254.

# Přílohy

## Příloha 1

Tabulka 4.1: Klasifikace podle MGFA, převzato z (Pittha et al., 2010b)

Stupeň	Postižení		
I	oslabení očních svalů, připouští se možnost oslabení <i>musculus orbicularis oculi</i> , nevyskytuje se oslabení jiných svalů		
II	oslabení očních svalů jakékoliv intenzity, lehké oslabení ostatních svalů	IIa	převaha oslabení svalů končetin a axiálních svalů
		IIb	převaha oslabení bubárních a/nebo respiračních svalů
III	oslabení očních svalů jakékoliv intenzity, střední oslabení ostatních svalů	IIIa	převaha oslabení svalů končetin a axiálních svalů
		IIIb	převaha oslabení bubárních a/nebo respiračních svalů
IV	oslabení očních svalů jakékoliv intenzity, těžké oslabení ostatních svalů	IVa	převaha oslabení svalů končetin a axiálních svalů
		IVb	převaha oslabení bubárních a/nebo respiračních svalů
V	intubace pro myasthenickou krizi		

## Příloha 2

Tabulka 4.2: MGCS - MG composite score, převzato z (Piřha et al., 2010b)

ptóza při pohledu vzhůru	>60 s = 0	11–60 s = 1	1–10 s = 2	spontánní = 3
diplopie při laterálním pohledu	>60 s = 0	11–60 s = 1	1–10 s = 2	spontánní = 3
uzávěr víčka	norm = 0	lehké oslabení = 0	střední oslabení = 1	těžké oslabení = 2
artikulace	norm = 0	občasná rinolálie = 2	klidová rinolálie = 4	obtížná srozumitelnost = 6
žvýkání	norm = 0	slabost při kousání tuhých soust = 2	slabost při kousání měkkých soust = 5	nasogastrická sonda = 6
polykání	norm = 0	občasné zakuckání = 2	časté zakuckání = 5	nasogastrická sonda = 6
dýchání	norm = 0	námahová dušnost = 2	klidová dušnost = 4	umělá plicní ventilace = 9
flexe šíje	norm = 0	lehká slabost = 1	střední slabost = 3	těžká slabost = 4
abdukce v rameni	norm = 0	lehká slabost = 2	střední slabost = 4	těžká slabost = 5
flexe kyčle	norm = 0	lehká slabost = 2	střední slabost = 4	těžká slabost = 5
celkové skóre				50

## Příloha 3

Tabulka 4.3: Pietruskiho test

		Norm	Datum vyšetření						
			1. ter.	1. ter začátek	2. ter konec	6. ter začátek	6. ter konec	10. ter	
Emoční mimika	1	Vrašnění čela	3	2	2	2	2	2	2
	2	Vrašnění obočí	3	2	2	2	2	2	2
	3	Zavření víček	3	3	3	3	3	3	3
	4	Výraz nelibosti	3	2	2	2	2	2	2
	5	Smích	3	1	1	2	2	2	2
	6	Špulení rtů - pískání	3	2	1	2	1	2	2
	7	Cenění zubů	3	2	2	2	2	2	2
	8	Vzlykání	3	3	2	3	2	3	2
Svalový tonus	9	Bellův příznak	2	2	2	2	2	2	2
	10	Rýha nasolabialní	1	1	1	1	1	1	1
	11	Ústní koutek	1	1	0	1	1	1	1
	12	Synkinéza – ústa, oči, atd	2	1	1	1	1	1	1
Bodů		30	22	19	23	21	23	22	
Procent		100	73%	63%	77%	70%	77%	73%	

## Příloha 4

Tabulka 4.4: Svalový test dle Jandy.

	Pohyb	Sval	Periferní Inervace	Segmentová inervace	Svalová síla			
					vstupní		výstupní	
					P	L	P	L
Loket	Flexe	<i>m. biceps brachii</i> <i>m. brachialis</i> <i>m. brachioradialis</i>	<i>n. radialis</i> <i>n. musculocutaneus</i>	C 5-6	5	5	5	5
	Extenze	<i>m. triceps brachii</i>	<i>n. radialis</i>	C 7-8	5	5	4	5
Předloktí	Supinace	<i>m. supinator</i> <i>m. biceps brachii</i>	<i>n. radialis</i> <i>n. musculocutaneus</i>	C 5-6	5	5	5	5
	Pronace	<i>m. pronator teres</i> <i>m. pronator quadratus</i>	<i>n. medianus</i>	C 6-7 C 8-Th 1	4	5	4	5
Zápěstí	Flexe a rad. dukce	<i>m. flexor carpi radialis</i>	<i>n. medianus</i>	C 6-7	4	4	4	4
	Flexe a uln. dukce	<i>m. flexor carpi ulnaris</i>	<i>n. ulnaris</i>	C 8-Th 1	5	5	5	5
	Extenze a rad. dukce	<i>m. extenzor carpi radialis longus et brevis</i>	<i>n. radialis</i>	C 6-7	4	4	4	4
	Extenze a uln. dukce	<i>m. extenzor carpi ulnaris</i>	<i>n. radialis</i>	C 7-8	4	5	4	5
Prsty 3 čl.	Flexe MP	<i>mm. lumbricales II, III, IV, V</i>	<i>n. medianus</i> <i>n. ulnaris</i>	C 8-Th 1	4	4	4	4
	Flexe IP 1	<i>m. flexor digg. superficialis</i>	<i>n. medianus</i>	C 7-Th 1	5	4	4	5
	Flexe IP 2	<i>m. flexor digg. Profundus</i>	<i>n. medianus</i> <i>n. ulnaris</i>	C 7-Th 1 C 8-Th 1	4	4	4	4
	Extenze	<i>m. extenzor digg.</i>	<i>n. radialis</i>	C 6-8	5	5	5	5
	Abdukce	<i>mm. interossei dorsales</i> <i>m. abductor digiti quinti</i>	<i>n. ulnaris</i>	C 8-Th 1	3	4	3	5
	Addukce	<i>mm. interossei volares</i>	<i>n. ulnaris</i>	C 8-Th 1	4	5	4	5
	Opozice V. prstu	<i>m. opponens digiti quinti</i>	<i>n. ulnaris</i>	C 8-Th 1	3	5	4	5
	Palec	Opozice	<i>m. opponens pollicis</i>	<i>n. medianus</i>	C 6-7	4	5	4
	Flexe MP	<i>m. flexor pollicis brevis</i>	<i>n. medianus</i>	C 6-7 C 8-Th 1	5	5	5	5
	Flexe IP	<i>m. flexor pollicis longus</i>	<i>n. ulnaris</i>	C 7-Th 1	5	5	5	5
	Extenze MP	<i>m. extensor pollicis brevis</i>	<i>n. medianus</i>	C7	5	5	5	5
	Extenze IP	<i>m. extensor pollicis longus</i>	<i>n. radialis</i>	C7	5	5	5	5
	Abdukce	<i>m. abductor pollicis longus</i> <i>m. abductor oollicis brevis</i>	<i>n. medianus</i> <i>n. radialis</i>	C 6-7 C 7-8	4	4	4	4
	Addukce	<i>m. adductor pollicis</i>	<i>n. ulnaris</i>	C 8	4	4	4	4

## Příloha 5

Tabulka 4.5: Svalový test obličeje dle Jandy.

	L	
	vstup	výstup
<i>m. frontalis</i>	3	4
<i>m. orbicularis oculi</i>	4	4
<i>m. corrugator supercilii</i>	4	3
<i>m. procerus</i>	4	4
<i>m. nasalis</i>	3	3
<i>m. orbicularis oris</i>	3	4
<i>m. zygomaticus major</i>	3	4
<i>m. risorius</i>	4	3
<i>m. levator anguli oris</i>	3	3
<i>m. levator labii superioris</i>	3	3
<i>m. depressor labii inferioris</i>	4	4
<i>m. mentalis</i>	3	3
<i>m. buccinator</i>	4	4
<i>m. masseter</i>	5	5
<i>m. pterygoideus lateralis</i>	5	5

