
Zásady rehabilitace u dědičných polyneuropatií

A. Kobesová

Klinika rehabilitace FN Motol

Cíl rehabilitace

- ❑ **Zpomalit progresi** atrofií, oslabení, kontraktur, deformit
 - ❑ Udržet co nejlepší **kvalitu hybnosti**
 - ❑ Prevence /terapie kloubních a vertebrogenních **bolestí**, aktivace **stabilizačního systému páteře**
 - ❑ Dobrá tělesná **kondice** /fce KV aparátu
 - ❑ Zajištění pacienta **protetickými pomůckami**
-

Cvičební jednotka pod vedením fyzioterapeuta

- ❑ Dle **aktuálního kineziologického rozboru**
 - ❑ Délka trvání: max. 30 – 45 minut: **kratší a častější**
 - ❑ **Nesmí dojít k přetížení** pacienta s pocitem výrazné únavy po ukončení cvičební jednotky
 - ❑ Ideálně v rámci **lázeňské léčby či za hospitalizace**, 2x denně 30-45 min, 3-4 týdny
 - ❑ V **kombinaci** s dalšími rehabilitačními procedurami (vodoléčba, elektroterapie, ergoterapie)
-

Ambulantní rehabilitační léčba

- Má smysl pouze pokud je **soustavná, dlouhodobá, alespoň 2x týdně**
 - Hlavní cíl: **zácvik pacienta v autoterapii**
-

Posilování

- Pouze u svalů které jsou oslabené v důsledku funkčního útlumu, nebo z inaktivity např. po fixaci v sádrovém obvazu po operaci či úrazu
 - Nikoliv u svalů paretických (v důsledku poruchy inervace, tj. vlastní neuropatie) - přetížení a sekundární zhoršení parézy (**„overuse weakness“**)
-

Cvičební jednotka pod vedením fyzioterapeuta

Fáze cvičební jednotky

- 1. Fáze přípravná** - mobilizační a relaxační techniky v oblasti končetin, event. páteře a pánve – dle aktuálního kineziologického rozboru
 - 2. Aktivace svalů končetin a trupu** s využitím technik založených na neurofyziologickém principu (Vojtova reflexní lokomoce, Bobath koncept, PNF)
 - 3. Aktivní cvičení s uvědoměním:** aktivace stabilizačního systému páteře a trupu:
 - 4. Nácvik balanční strategie,** senzomotorická stimulace
-

I. Přípravné procedury: úprava periferie (5 -10 min)

1. Prevence kontraktur

- Plantární aponeurosa
 - Achillova šlacha, m. triceps surae
 - Extenzory prstů DK
 - Iliotibiální trakt
-

Protažení Achillovy šlachy



PIR m. triceps surae



Protažení plantární aponeurosy, aplikace horké role na plosku



Protažení extenzorů prstů



M. tensor fasciae latae, iliotibiální trakt



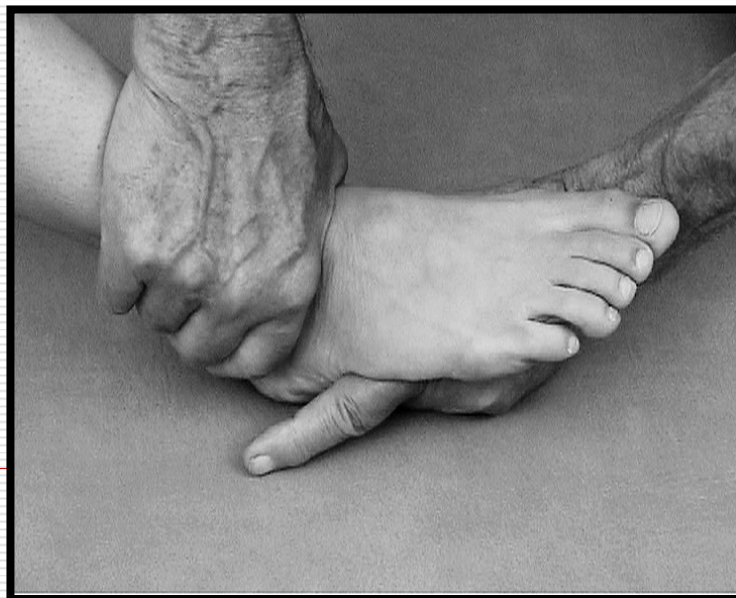
Techniky měkkých tkání v oblasti jizvy u operovaných pacientů



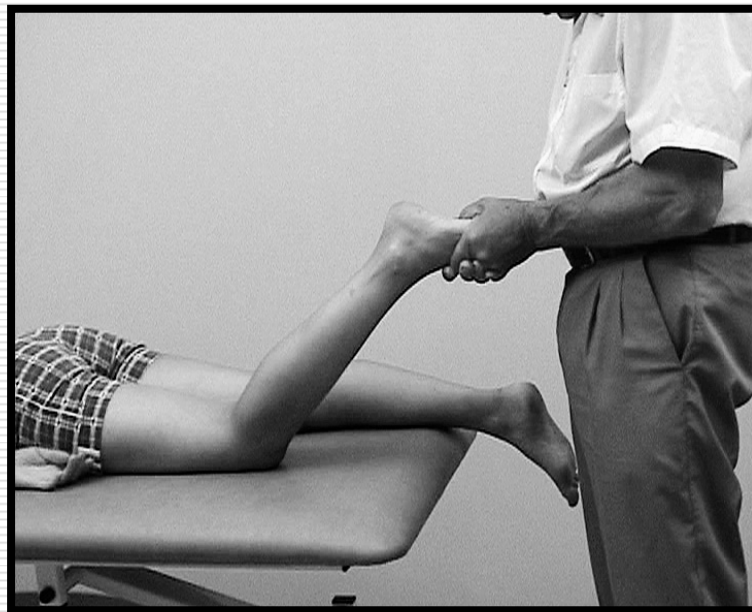
- ❑ Zlepšení posunlivosti jednotlivých vrstev měkkých tkání
 - ❑ Ovlivnění viskoelastických vlastností tkání
 - ❑ Větší efekt u hojících se tkání
-

Přípravné procedury: úprava periferie

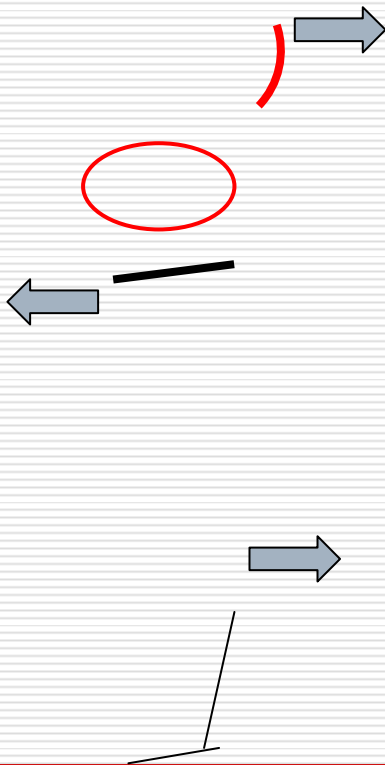
2. Mobilizace periferních kloubů nohy



Mobilizace chodidla třepací technikou

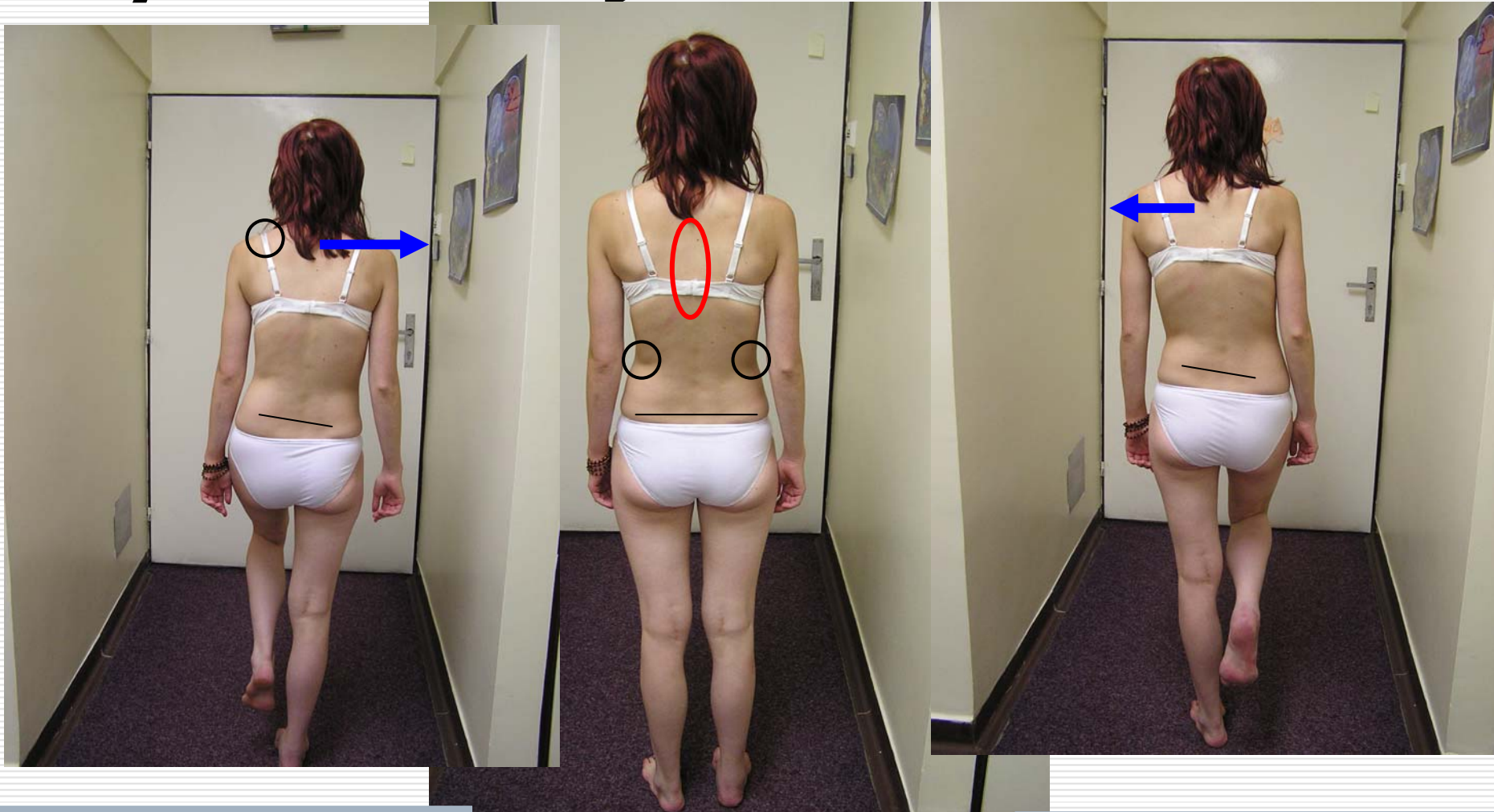


Posturální dysfunkce u CMT



- ❑ **Deformita**, paresa krátkých svalů **nohy** a omezení citlivosti plosky vedou k většímu zatížení paty
- ❑ **Držení těla** je kompenzováno všemi segmenty
- ❑ Oslabení **stabilizační** funkce břišních svalů
- ❑ Předsunutá držení hlavy

Vyšetření stoje

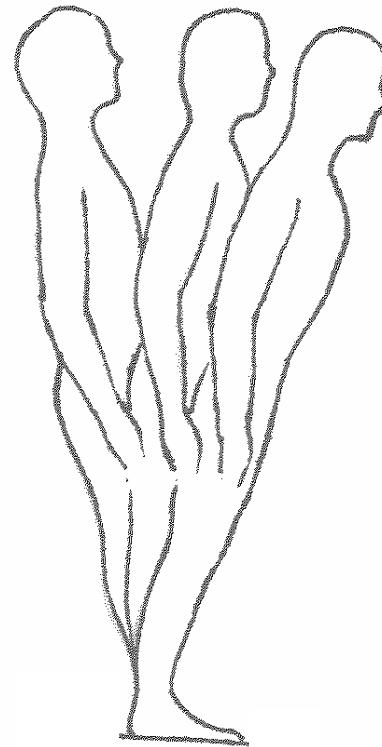
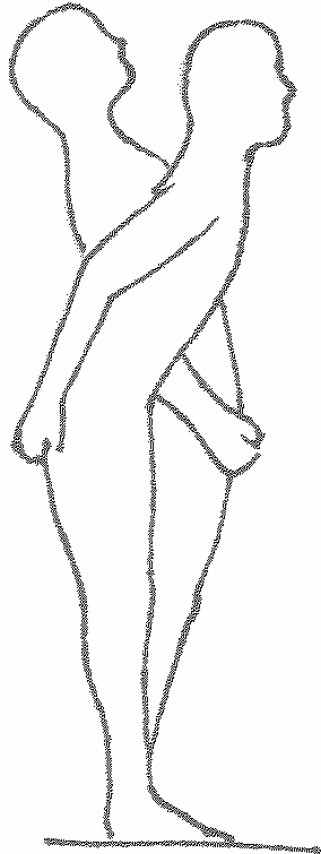


Typická insuficience laterálních stabilizátorů pánve: pozit. Duchennův příznak

**Insuficience břišních svalů
Hyperlordosa LS
Omezení hybnosti střední Th páteře**

**Insuficience laterálních stabilizátorů pánve
Trendelenburg +**

Balanční strategie



Balance Master® System

- umožňuje hodnocení a terapii balančních a pohybových schopností pacientů, u kterých je funkční porucha a posturální nestabilita způsobena ortopedickým, neurologickým, vestibulárním nebo geriatrickým onemocněním
-

Name: Holeckova, Karolina
 ID: ATID00024
 Date of Birth: 11/11/1988
 Height: 172 cm

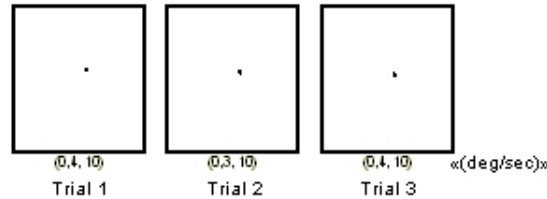
Diagnosis: m. Charcot-Marie
 Operator: Not Specified
 Referral Source: Not Specified

File: FD24.DRX
 Date: 28/7/2003
 Time: 8:32:19

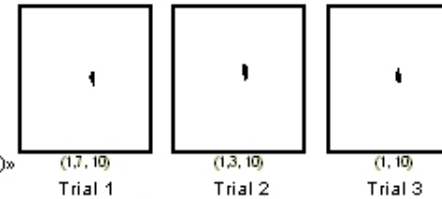
Comments:

Modified CTSIB

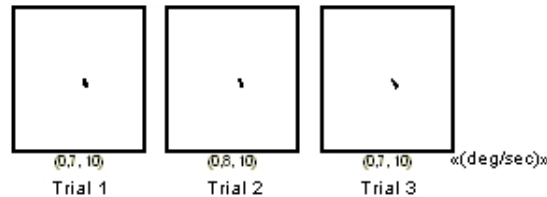
1. Firm--Eyes Open (FIRM-EO)



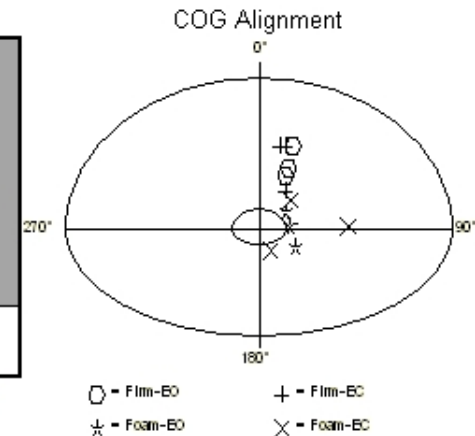
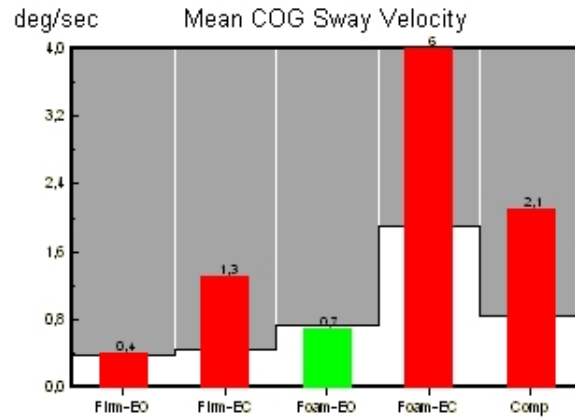
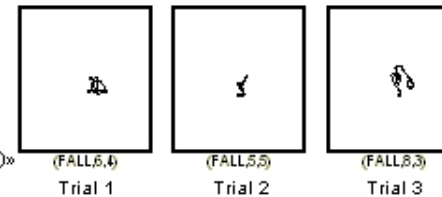
2. Firm--Eyes Closed (FIRM-EC)



3. Foam--Eyes Open (FOAM-EO)



4. Foam--Eyes Closed (FOAM-EC)



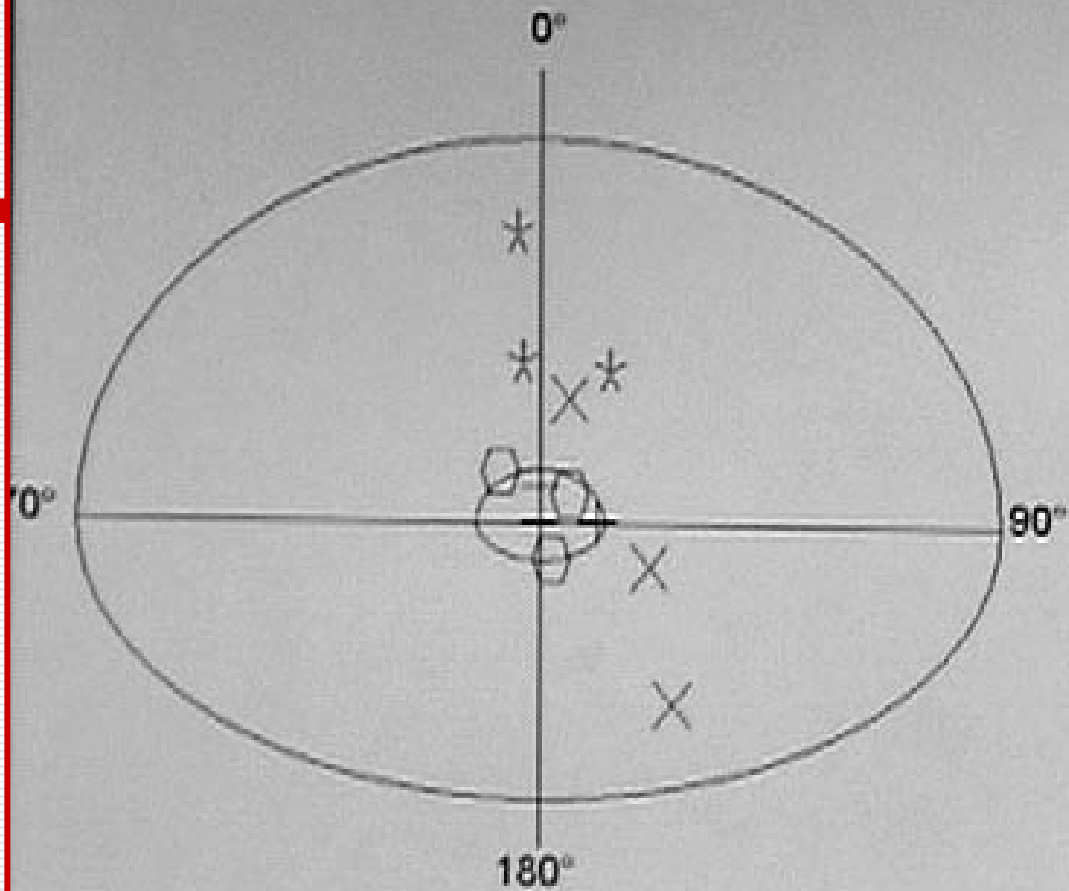
COG Alignment:

Right Forward, 33%LOS @48.8 degree

Data Range Note: User Data Range: 20--39

Post Test Comment:

COG Alignment



○ = Firm-EO

+ = Firm-EC

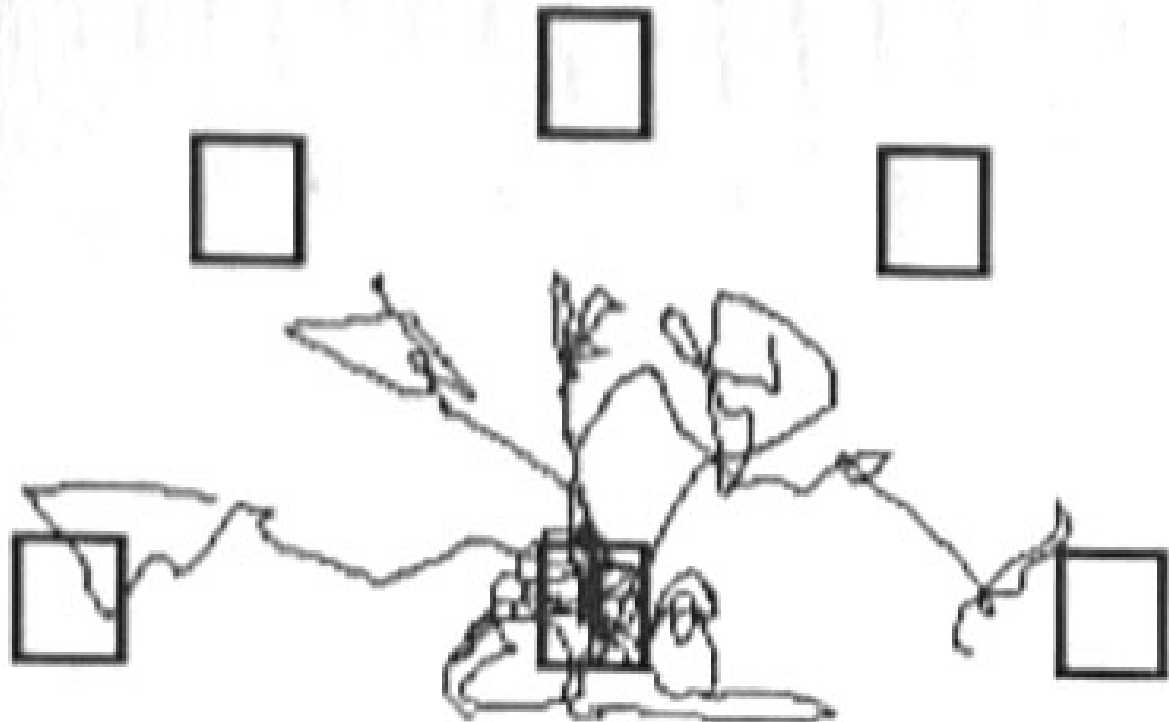
* = Foam-EO

× = Foam-EC

COG Alignment:

Scattered, 26%LOS





100% LOS

Vojtova reflexní lokomoce

- ❑ **Aktivace svalů které nejsou zcela pod volní kontrolou pacienta**
- ❑ Např. **hluboké stabilizátory páteře** (m. multifidus, transverso-spinální, spino-spinální systém), některé porce **bránice, břišní svaly**
- ❑ **Příprava** před nácvikem volní aktivace svalů trupu i končetin
- ❑ Pacient se při stimulaci **soustředí**
- ❑ **Následuje aktivní cvičení** pacienta s uvědoměním

Reflexní lokomoce dle Vojty

Reflexní otáčení II fáze

- **Stimulace fyziologických svalových souher (globálních vzorů)**
 - **Aktivace svalů trupu i končetin, které jsou ve funkčním útlumu**
-

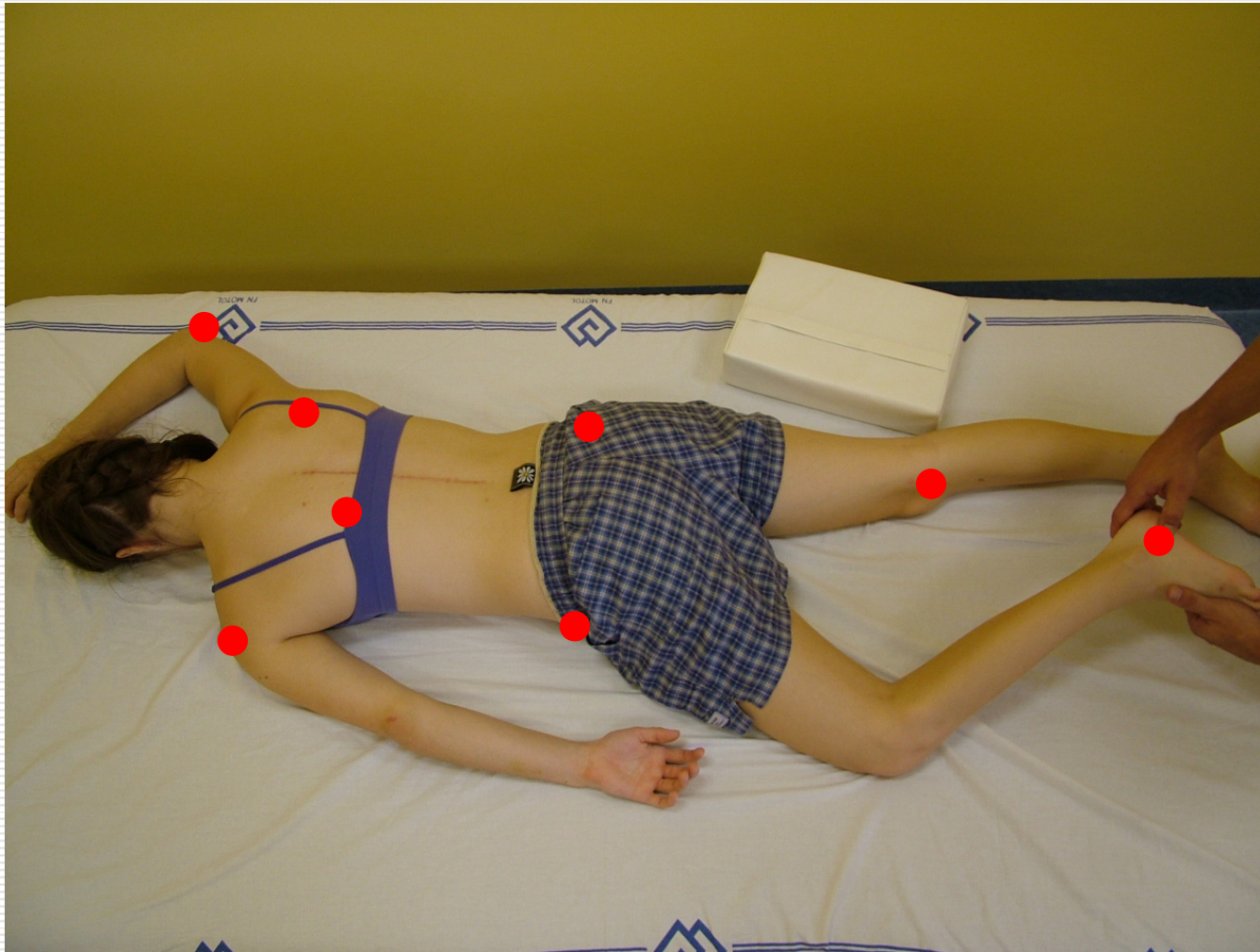


Reflexní lokomoce dle Vojty

Modifikace I. fáze reflexního otáčení

- Aktivace **šikmých břišních řetězců**
 - Aktivace **správného stereotypu dýchání s maximální účastí bránice a mezižeberních svalů**
 - Současně dochází k **relaxaci auxiliárních dechových svalů,**
-

Vojtova reflexní lokomoce



**Reflexní plazení –
obsahuje dílčí
posturální vzory
lidské motoriky**

Aktivní cvičení stabilizačního systému páteře

- ❑ **Navazuje** na předchozí reflexní cvičení
 - ❑ Pacient vystřídá 3-4 polohy, které zvolí terapeut na základě individuálních schopností pacienta
 - ❑ Toto cvičení trvá celkem **max. 10 min**
 - ❑ **Pacient cvičí s uvědoměním**, soustředí se na výchozí polohu, průběh fázického pohybu a dýchání během cviku
-

Aktivní nácvik správného dechového stereotypu

- **Výchozí poloha vleže, pacient je zcela relaxován, okolo dolní partie hrudníku je ovinut žlutý theraband**
- **Pacient pomalu zhluboka nadechuje proti odporu therabandu, snaží se, aby se při nádechu rozšiřovala dolní část hrudníku do stran**
- **Pomocné dechové svaly musí být relaxovány během celého dechového cyklu**
- **Fyzioterapeut svým manuálním kontaktem kontroluje pohybu hrudníku během dýchání**
-



2. Cvičení v sedě

- Správné **nastavení výchozí polohy** v sedě s napřímeným držením páteře a hrudníku
- Nácvik **fázického pohybu v diagonále** proti odporu žlutého therabandu
- Plný **rozsah pohybu**
- Terapeut kontroluje v průběhu cvičení správné **provedení fázického pohybu, stabilizaci páteře a hrudníku a dechový stereotyp**



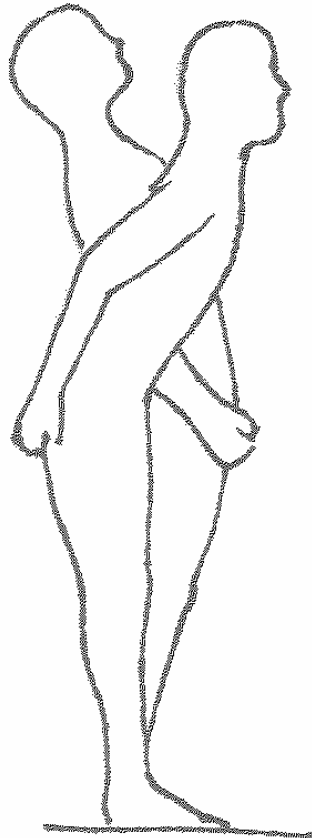
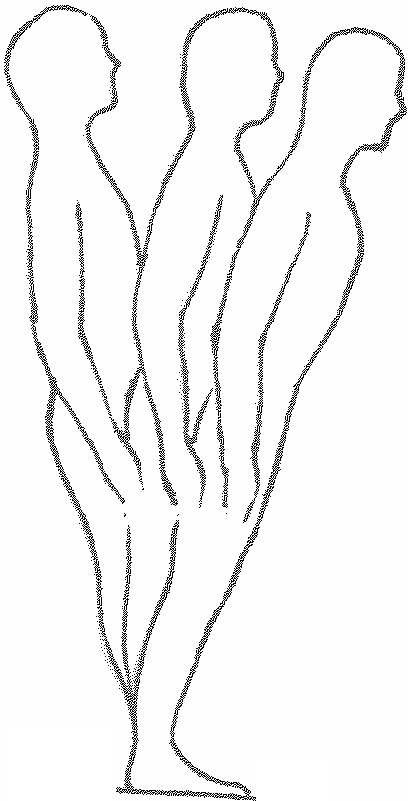
4. cvičení hlubokých krčních flexorů v stoje

- 1) Výchozí poloha: stoj, opora dlaněmi obou HK o stěnu, oblast ramen relaxovaná, nesmí být elevace a protrakce ramen, brada přitažená ke krku**
- 2) Ve výdechu tlačí pacient pomalu proti malému nafukovacímu míči (overball) umístěnému v oblasti čela, bradu drží přitaženou, výdrž proti odporu cca 5 sekund, poté pomalá relaxace**
- 3) Opakuje 5x**



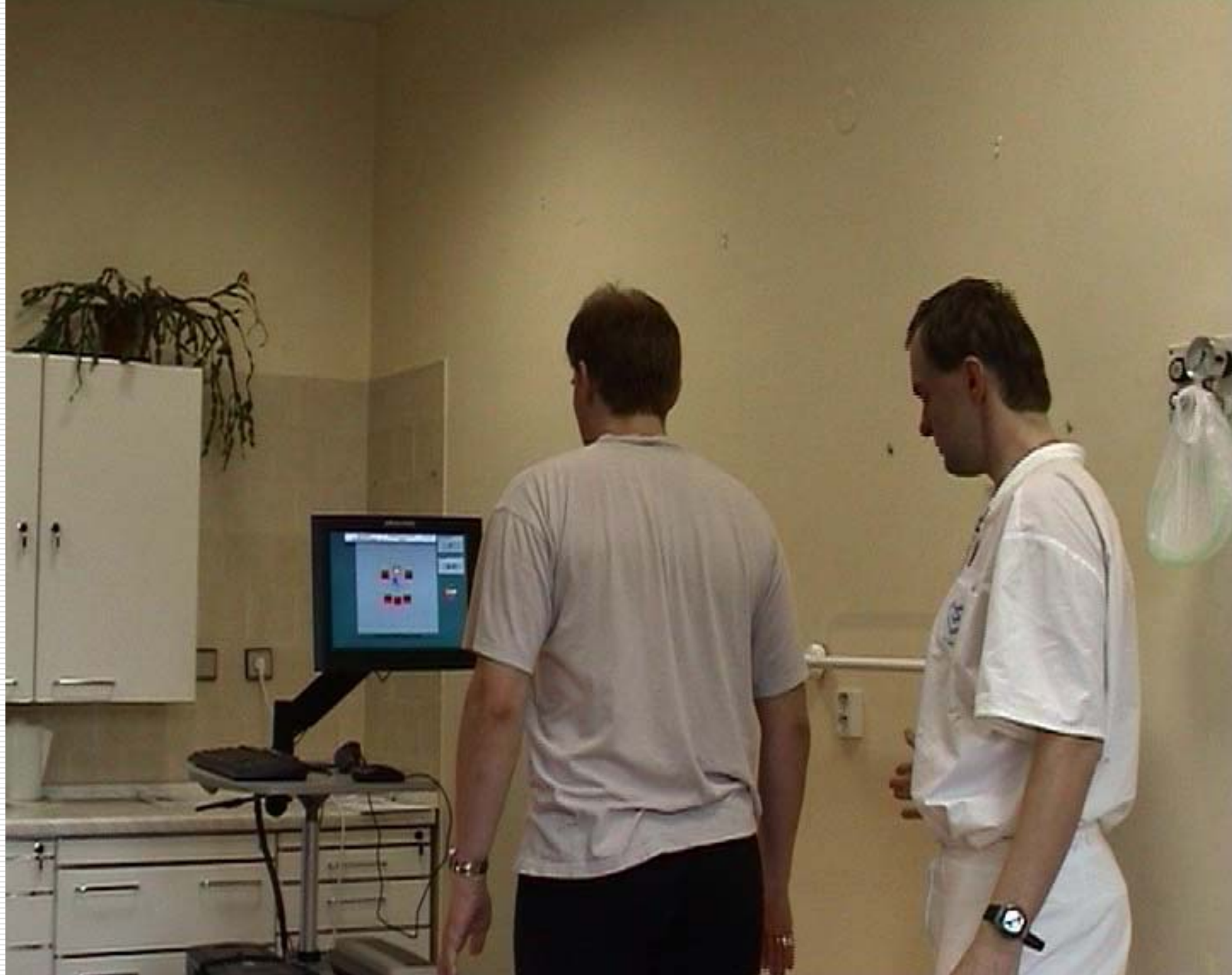
IV. Nácvik balanční strategie, senzomotorické cvičení

kombinace různých technik dle individuálních
schopností pacienta, maximálně 10 min



- U pacientů s dědičnou neuropatií je typicky **postižená kotníková balanční strategie**
- Pacient má výrazně **snížené limity stability** (možnost vychýlení těžiště za hranici opěrné báze)
- Nedostatečnou kotníkovou strategií nahrazuje strategií kyčelní









- Pacient se snaží o výpady na různá „čísla hodin“,
- Stojná noha je uprostřed kruhu
- Na výpadovou DK přenesse váhu, snaží se dosáhnout co nejbliže ke značce (značky odpovídají limitům zdravého jedince)
- V poloze vydrží 2-3 s, soustředí se na proporcionální zatížení výpadové nohy
- Vystřídá všechna čísla každou DK



Cílené výpady



Skupinové cvičení: Tai-Chi

Klinika rehabilitace
FN Motol

Klinika rehabilitace
FN Motol

Name: Kapestova, Herta
ID: ATID00400
Date of Birth: 12/3/1970
Height: 160 cm

Diagnosis: m. Claret-Mark
Operator: NotSpecified
Referral Source: NotSpecified

File: FD40
Date: 19/9/20
Time: 11:29
Name: Kapestova, Herta
ID: ATID00400
Date of Birth: 12/3/1970
Height: 160 cm

Diagnosis: m. Claret-Mark
Operator: NotSpecified
Referral Source: NotSpecified

File: FD40
Date: 9/10/20
Time: 11:43

Modified CTSIB

1. Firm--Eyes Open (FIRM-EO)



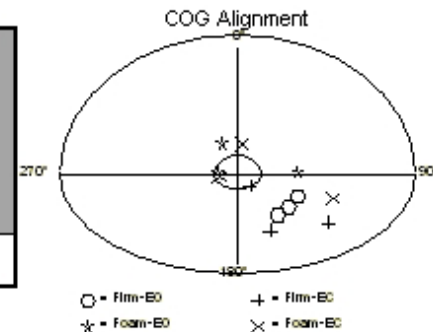
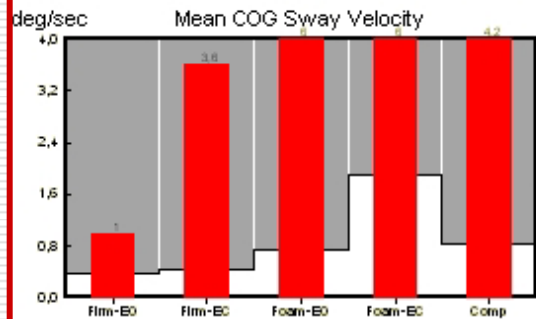
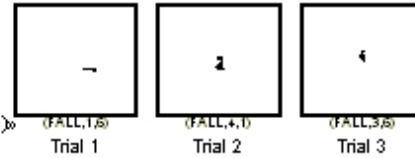
2. Firm--Eyes Closed (FIRM-EC)



3. Foam--Eyes Open (FOAM-EO)



4. Foam--Eyes Closed (FOAM-EC)

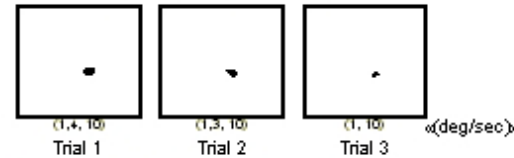


COG Alignment:
Scale red, 35% LOS

Data Range Note: User Data Range: 20--39
TestComment

Modified CTSIB

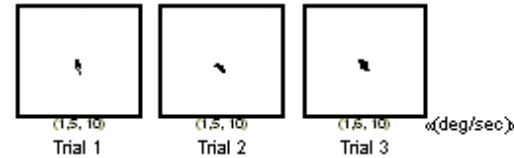
1. Firm--Eyes Open (FIRM-EO)



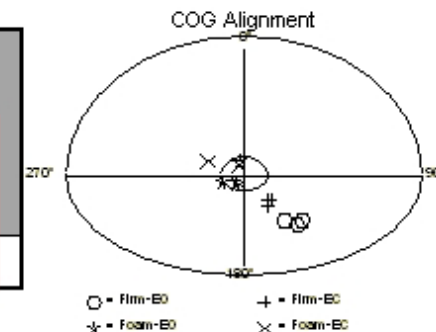
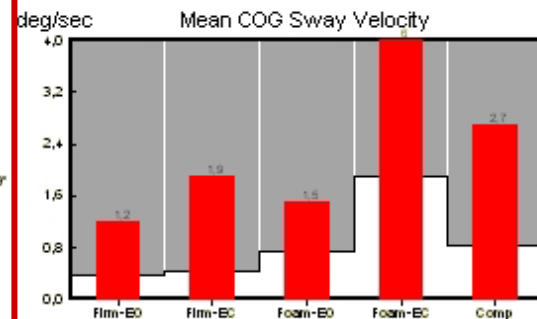
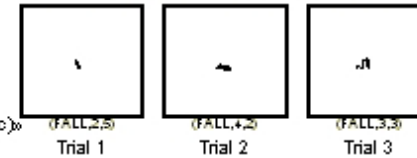
2. Firm--Eyes Closed (FIRM-EC)



3. Foam--Eyes Open (FOAM-EO)



4. Foam--Eyes Closed (FOAM-EC)



COG Alignment:
Right Back, 30% LOS @ 149 degree

Data Range Note: User Data Range: 20--39
TestComment

Klinika rehabilitace
FN Motol

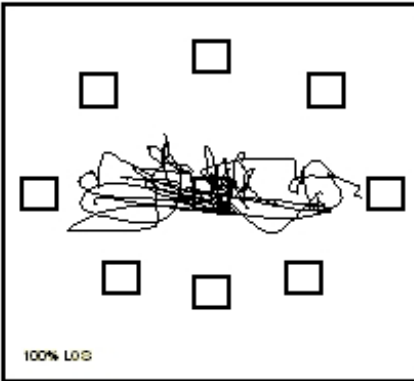
Ime: Koprivska, Hilda
ATID00400
Date of Birth: 12/3/1970
Height: 160 cm

Diagnosis: m. Ciarcof-Marle
Operator: NotSpecified
Referral Source: NotSpecified

File:
Date:
Time:

Comments:

Limits Of Stability



Transition	RT (sec)	MVL (deg/sec)	EPE (%)	MXE (%)
1 (F)	1,40	4,2	35	35
2 (RF)	1,72	4,5	52	63
3 (R)	0,92	10,6	68	89
4 (RB)	1,67	1,7	73	75
5 (B)	NS	0,0	0	15
6 (LB)	1,75	8,7	79	79
7 (L)	1,20	8,4	83	83
8 (LF)	0,86	3,6	50	51

Klinika rehabilitace
FN Motol

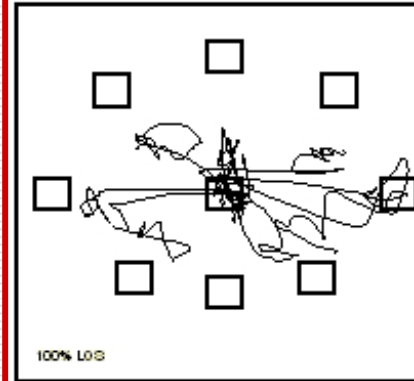
Ime: Koprivska, Hilda
ATID00400
Date of Birth: 12/3/1970
Height: 160 cm

Diagnosis: m. Ciarcof-Marle
Operator: NotSpecified
Referral Source: NotSpecified

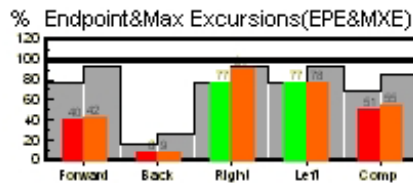
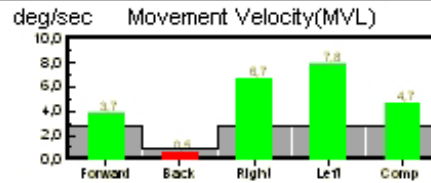
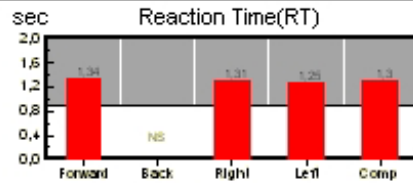
File:
Date:
Time:

Comments:

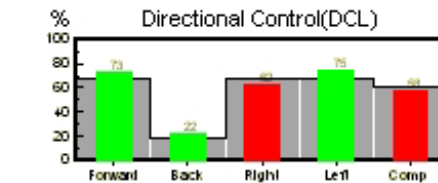
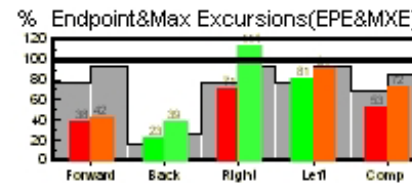
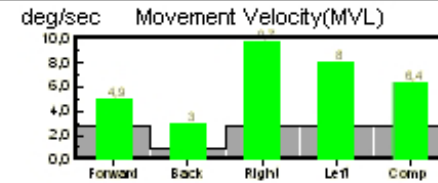
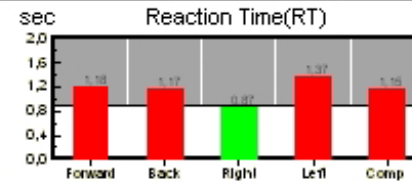
Limits Of Stability



Transition	RT (sec)	MVL (deg/sec)	EPE (%)	MXE (%)
1 (F)	1,31	6,7	40	48
2 (RF)	1,27	8,1	64	73
3 (R)	0,89	6,5	16	106
4 (RB)	0,45	9,5	95	104
5 (B)	1,17	4,9	30	68
6 (LB)	1,89	7,6	69	81
7 (L)	1,36	6,9	73	83
8 (LF)	0,85	6,0	66	68



Data Range Note: User Data Range: 20--39
TestComment



Data Range Note: User Data Range: 20--39
TestComment

Domácí cvičení

- ❑ **Chronická** povaha onemocnění s tendencí ke zhoršování - nutné je **pravidelné**, nejlépe každodenní cvičení, **kratší** jednotky
 - ❑ Pacient musí být nejdříve **zaučen** v autoterapii odborným **fyzioterapeutem**
 - ❑ **Kontroly** zpočátku častěji, později alespoň 1x za 3 měsíce
 - ❑ **Soustředit se, pomalé cvičení s uvědoměním**
-

Zdravotní cvičení

- **Tai-Chi, jóga** – nácvik pomalých cílených pohybů a stability
 - **Sportovní aktivity** – k udržení fyzické kondice je vhodné plavání, cyklistika
 - **Vyhnout se** sportům které způsobují **přetížení, vyčerpání**, a sportovních aktivit které pacient bezpečně **nezvládá** (riziko úrazu – zejména distorze kotníků, fraktury v oblasti hlezna a bérce)
-

Autoterapie

- **Stejná struktura jako fyzioterapie**

1. Protažení měkkých tkání, šlach a svalů s tendencí ke kontrakturám, příprava periferie (nohy) na cvičení

PIR autoterapie m. triceps surae a Achillovy šlachy



PIR: autoterapie flexorů nohy a plantární aponeurosy



- Lze provádět, pouze pokud je pacient schopen aktivní flexe nohy
 - Pokud ne, provádí jen pasivní protažení planty do extenze
 - Soustředí se na body opory - rozložení
-

PIR: autoterapie extenzorů prstů

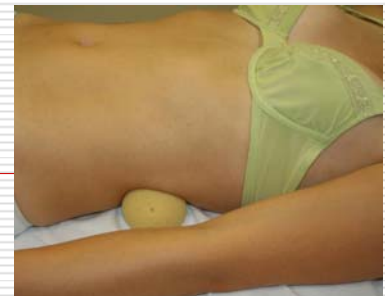
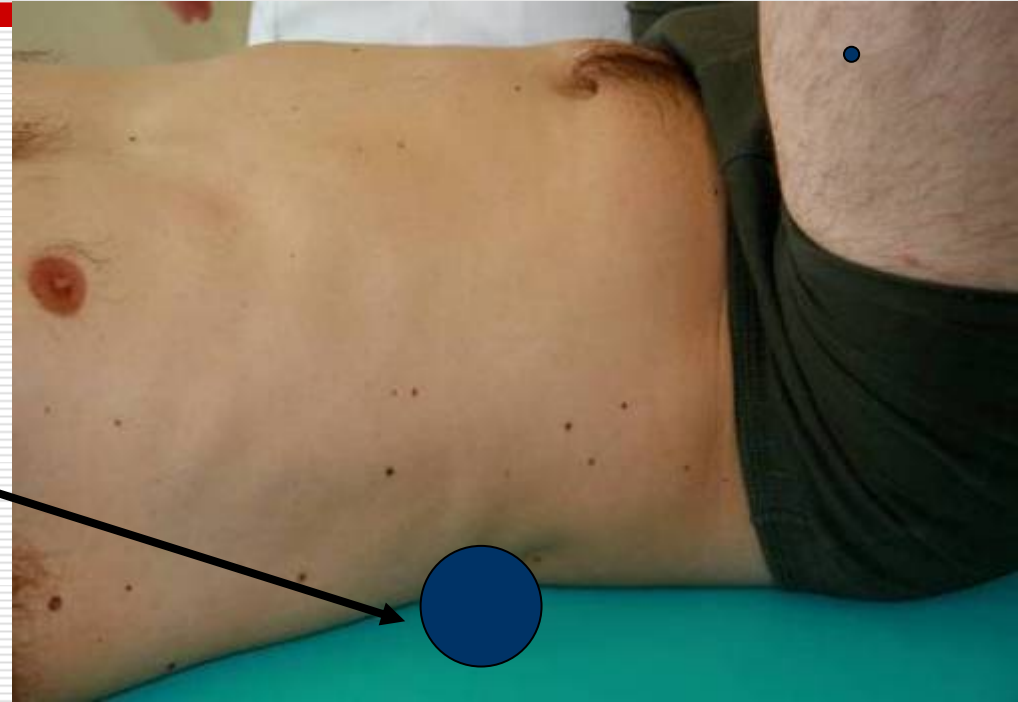


Distrakce metatarzofalangeálních a interfalangeálních kloubů

2. Aktivace stabilizačního systému páteře

Nácvik dechového stereotypu

- Opora o Th/L přechod
- Trojflexe DK, bérce opřeny o balón
- Maximální nádech
- do dolních mezižebních prostor, během nádechu se snaží stlačit měkký míček v oblasti úhlů dolních žeber na obou stranách, za výdechu míčky udrží ve stejné poloze (nesmí mu utéct)
- Auxiliární dechové svaly jsou zcela relaxovány, na klidovém dechovém stereotypu se nepodílejí, ramena uvolněná, nesmí být držena v protrakci



Nácvik stabilizace trupu vleže na zádech



- **Pacient leží na zádech, DK v semiflexi, chodidla se opírají o podložku**
- **Nádech – Během výdechu tlačí rukou a kontralaterálním stehnem do balónu, polohu drží 5 s, následuje relaxace**

Chyby:

- **Laterální naklápění trupu s balónem**
 - **Protrakce a elevace ramen**
 - **Během cviku se zvětšuje L lordosa a aktivují se nadměrně paravertebrální svaly**
 - **Pacient zadržuje dech**
-

Cvičení vleže na břicho na balónu

- Opora dlaněmi o podlahu, symfýzou a stehny o balón
- Hlava v prodloužení trupu
- Nádech, za výdechu posouvá trup několik centimetrů vpřed, v poloze vydrží asi 3 s
- Návrat do výchozí polohy a relaxace

Chyby:

- Hyperextenze C nebo LS páteře
- Nesprávná opora o dlaně
opora musí být rozložena
proporcionálně na celou dlaň
- Vadná stabilizace lopatek –
odstávání lopatek: současně
vidíme, že loket na straně
insuf. stabilizace je v mírné
semiflexi, opora v oblasti ruky
je více v oblasti hypothenaru,
semiflexe prstů
- Zadržuje dech



Cvik v kleče na labilní podložce

- 1)Klek na měkké podložce**
 - 2)Hlava v prodloužení trupu**
 - 3)Správná stabilizace lopatek – nesmí odstávat**
 - 4)Pacient přesouvá tělo o několik cm vpřed a vzad**
 - 5) 5 - 10x (dle únavy a kvality provedení)**
 - 6)Chyby bývají stejné jako u předchozího cviku**
-

3. Nácvik stability stoje a chůze balanční strategie zvyšování limitů stability

Extero a proprioceptivní stimulace chodidla: šlapání oblázků, kartáčování

- ❑ Vhodné zejména při pozitivních příznacích ve smyslu hypersenzitivity, ale i při mnohem častější hyposenzitivitě
- ❑ 2 minuty přešlapuje z jedné nohy na druhou, snaží se uvědomit si kontakt nohy s nerovným terénem
- ❑ Možné kombinovat se střídavými lázněmi DK v případě insuficientního prokrvení DK :
- ❑ Kamínky jsou umístěny ve vaničkách s teplou a studenou vodou, 20 sekund teplá, 20 studená, 5 cyklů

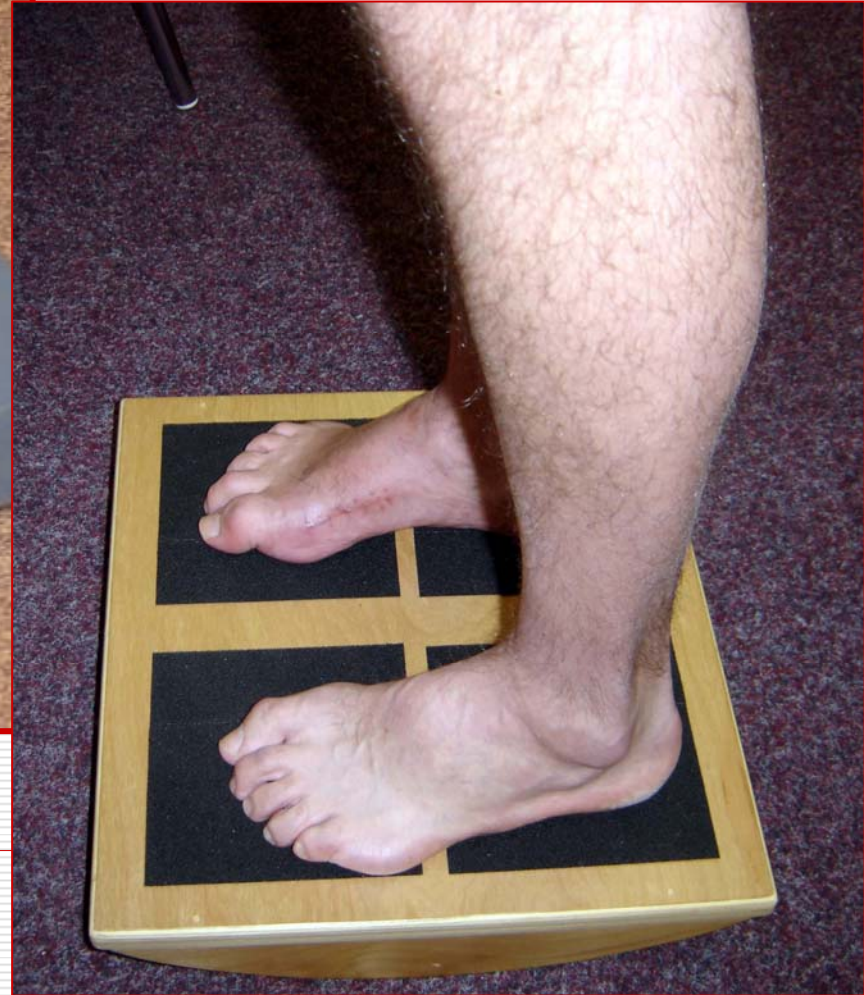


Nácvik balanční kotníkové strategie na labilních plochách

Pacient přenáší těžiště vpřed a vzad (2 min)

Dbá na vzpřímené držení, stabilizaci trupu, během cvičení volně dýchá

Soustředí se na kontakt nohou s podložkou



Nácvik balanční kotníkové strategie na labilních plochách

**Nácvik výpadu vpřed
Pacient přenesse váhu na
výpadovou DK, stabilizuje trup,
v poloze vydrží cca 2-3s
Následuje výpad na druhou DK
Opakuje 5x na každé DK**

**Před provedením výpadu
stabilizuje trup
Výpad je pomalý, kontrolovaný
Při cvičení pravidelně dýchá**

Balanční strategie: trénink kotníkové strategie, zatížení přednoží

Pacient vychyluje těžiště nejdříve vpřed, poté i v ostatních směrech, snaží se pohyb kontrolovat a zbrzdit dříve než se opře o zed'

Nacvičuje pomalu, v každém směru opakovaně

Nácvik cílených výpadů

- **Pacient stabilizuje trup**
 - **Hlava je v prodloužení trupu**
 - **Nesmí dojít k hyperextenzi C nebo LS páteře**
 - **Postupně provádí výpady po směru hodinových ručiček**
 - **Výpad provede co nejdále, ale v rozsahu který bezpečně zvládá**
 - **Po přenesení váhy na výpadovou končetinu v poloze vydrží 2-3 s, při tom se soustředí na oporu o celé chodidlo**
 - **Návrat zpět do výchozí polohy**
 - **Během cvičení pravidelně dýchá, výpad provádí během výdechu**
-

5. Nácvik pomalých, přesně vedených pohybů DK

Porucha periferních nervů

- ❑ Porušená inervace- nejen akrální slabost na DK, ale také porucha citlivosti.
- ❑ **Porušena propriocepce i exterocepce**
- ❑ Na zhoršené akrální hybnosti se podílí jak paréza, tak porucha citlivosti
- ❑ Propriocepci a exterocepci nelze plně zcela restituovat (stejně jako hybnost)
- ❑ **Opakovaný nácvik pomalého, přesně řízeného pohybu s uvědoměním** - trénink kortikální reprezentace (uvědomění si) „odcizeného“ tělesného segmentu
- ❑ Zmírnění „neglect“ syndromu postižených segmentů (DK) - zlepšení kvality pohybu



- ❑ Výchozí poloha vleže na zádech, DK drží pacient nad podložkou
 - ❑ Co nejpřesněji bez zrakové kontroly k sobě střídavě přikládá špičky a paty
 - ❑ Pohyby provádí velmi pomalu, s plným uvědoměním („soustředí se na nohy“)
 - ❑ Opakuje 10x
-



***Stejné cvičení jako předchozí, ale vleže
na boku***

-
- Výchozí poloha vleže na zádech, 1 DK opřena nohou o podložku, druhá nad podložkou
 - Co nejpřesněji bez zrakové kontroly se pacient nejdříve patou a potom špičkou jedné DK dotýká kolene druhé DK
 - Pohyby provádí velmi pomalu, s plným uvědoměním („soustředí se na polohu a vzájemný kontakt nohy a kolene“)
 - Opakuje 10x, poté DK vystřídá



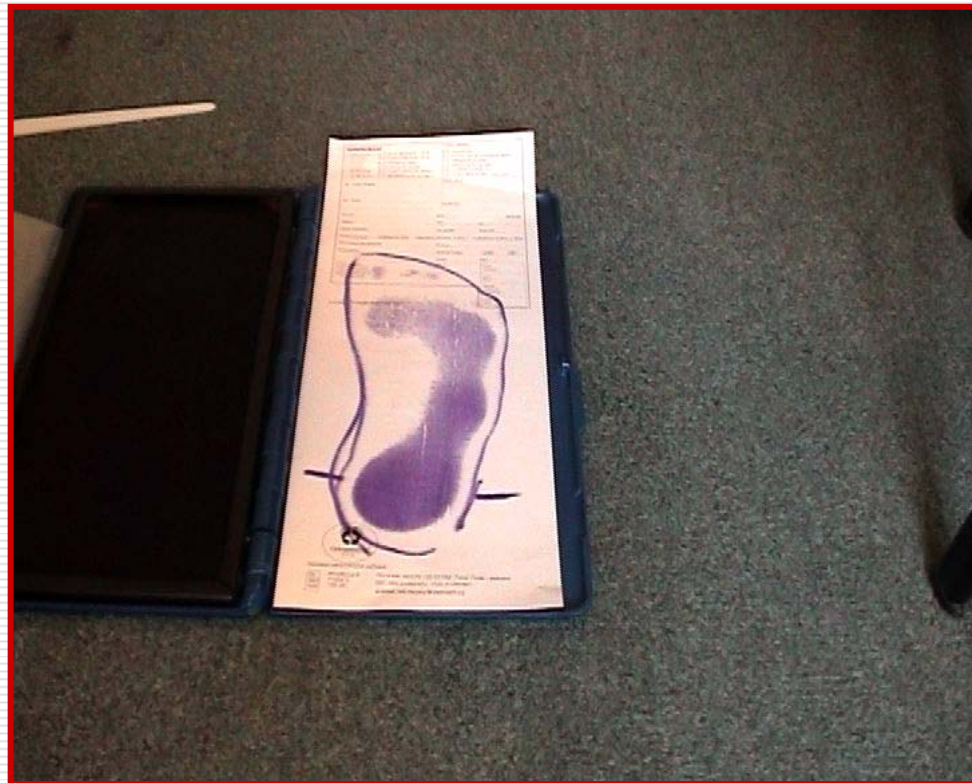
- Cvičení v stoje**
- Náročnější modifikace - u málo postižených pacientů (kde není výrazná paréza peroneálních svalů)**
- DK překřížené**
- Stojí na patě jedné DK a na špičce druhé DK, 2 s, polohu si uvědomí, postavení nohou vystřídá.**
- Pomalý pohyb opakuje 10x**

Péče protetická

ORT vložky do bot

Plantogram

- Základní diagnostika
- Prominující body:
 1. Laterální paprsek podélné klenby
 2. Hlavička I. a V. metatarzu
- Odlehčení



Trojdimenzionální nášlap



2 odlitky:

1. Patologický – kopíruje tvar nohy pacienta
 2. Korigovaný: upravený do ideálního postavení
- Korekčně opracovaný sádrový pozitiv = kopyto pro výrobu ORT vložky

ORT vložka



- Sendvičový typ
- Mezi reverz a averz: korekční tělíska a prvky
- Měkčené PVC – u CMT jen minimální mediální pelota – podpora mediálního paprsku mediální klenby

Korekce postavení nohy ORT vločkou



Peroneální paresa zpevnění kotníku





Vhodná obuv



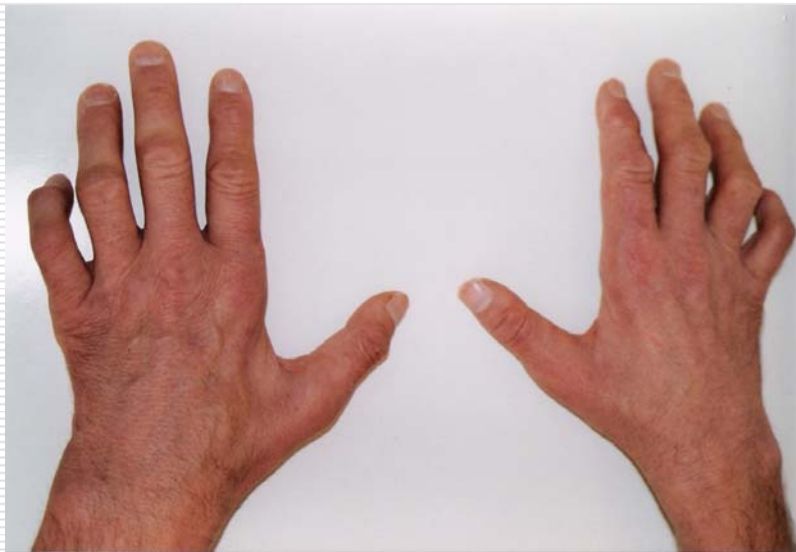
- Lehká, vyšší (kotníčková) - stabilizace kotníku
- Individuálně výška podpatku
- Podrážka - pevná x z pružného materiálu (absorpce otřesů)
- Dostatek místa v přední části boty
- Úprava i domácích (školních) obuvi
- Nevhodné chodit naboso
- Basketbalová obuv (estetická přijatelnost)

Termoplastické ortézy

Prepozice pro úchop – podpora opozice palce



Atrofie HK

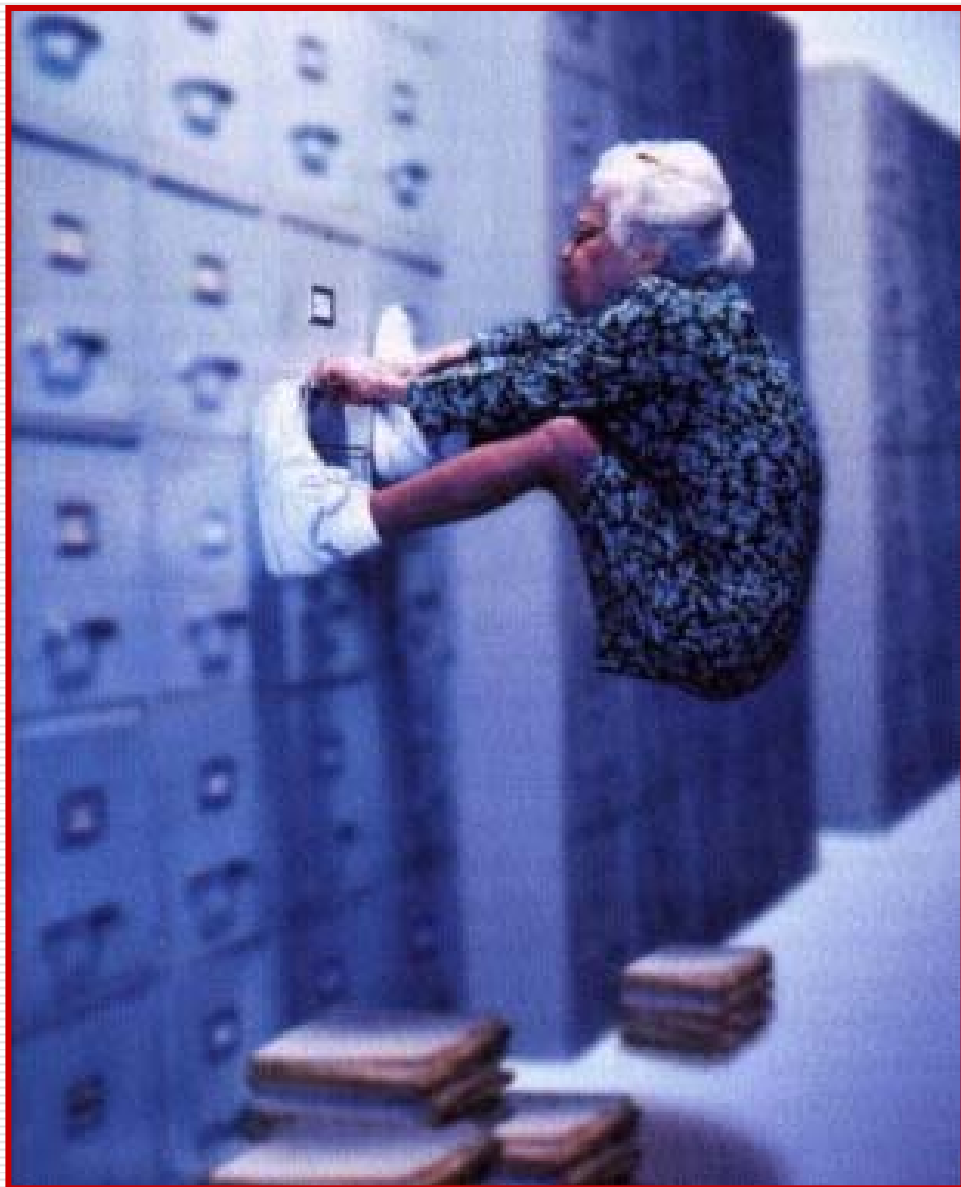


Kompenzační úchop





Děkuji za pozornost



Anything is possible with a little stretch of the imagination