

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetřovatelství

Marie Gašpariková

Paliativní péče u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Lenka Šáteková, Ph.D.

Olomouc 2021

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a použila jen uvedené bibliografické a elektronické zdroje.

Olomouc 30. dubna 2021

.....

podpis

Mé poděkování patří Mgr. Lence Šátekové, Ph.D. za odborné vedení, cenné rady a věcné připomínky při konzultacích a vypracování bakalářské práce.

Anotace

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Téma práce: Paliativní péče

Název práce: Paliativní péče u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Název práce v AJ: Palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis

Datum zadání: 2020-11-30

Datum odevzdání: 2021-04-30

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Gašpariková Marie

Vedoucí práce: Mgr. Lenka Šáteková, Ph.D.

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ:

Cílem přehledové bakalářské práce bylo sumarizovat aktuálně dohledané poznatky o paliativní péči u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Předložené poznatky byly zpracovány z dohledaných výzkumných studií z databází EBSCO, PubMed a Google Scholar. První dílčí cíl se zabývá péčí o dýchací cesty u pacientů s ALS v paliativní péči. Pacientům s onemocněním ALS hrozí respirační selhání, z toho důvodů je nutné probrat možnosti podpory dýchání. Ať už se jedná o invazivní či neinvazivní plicní ventilaci. Je velmi důležité, aby pacienti a jejich rodiny byli součástí plánování symptomatologické a odborné paliativní péče. Druhý dílčí cíl se zaměřuje na výživu u pacientů s ALS v paliativní péči. Vznik malnutrice může způsobit hypermetabolismus, který byl u pacientů s ALS prokázán. Taktéž může ovlivnit vznik dysfagie. Cílem paliativní péče je zabezpečit pacientům co nejdélší trvání perorálního příjmu. Dohledané poznatky zmíněné v bakalářské práci mohou pomoci zdravotnickým pracovníkům a budoucím všeobecným sestram lépe porozumět, jak pečovat o pacienty s ALS v paliativní péči. Také mohou být užitečné pro

manažery zdravotnických pracovišť v porozumění poskytování paliativní péče. Mohou být pro ně inspirací, jak co nejlépe poskytovat paliativní péči u pacientů s ALS.

Abstrakt v AJ:

The aim of the review bachelor thesis was to summarize the current findings on palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis. The presented findings were processed from research studies from the EBSCO, PubMed and Google Scholar databases. The first sub-objective deals with airway care for patients with ALS in palliative care. Patients with ALS are at risk of respiratory failure, so it is necessary to discuss the possibilities of respiratory support. Whether invasive or non-invasive pulmonary ventilation. It is very important that patients and their families are part of the planning of symptomatological and professional palliative care. The second sub-objective focuses on nutrition in patients with ALS in palliative care. Malnutrition can cause hypermetabolism, which has been demonstrated in patients with ALS. It can also affect the development of dysphagia. The goal of palliative care is to provide patients with the longest possible duration of oral intake. The findings mentioned in the bachelor's thesis can help healthcare professionals and future general nurses to better understand how to care for patients with ALS in palliative care. They can also be useful for health care managers in understanding the provision of palliative care. They can be an inspiration for them on how best to provide palliative care for patients with ALS.

Klíčová slova v ČJ: amyotrofická laterální skleróza, paliativní péče, invazivní ventilace, neinvazivní ventilace, dysfagie, výživa, ošetrovatelská péče

Klíčová slova v AJ: amyotrophic lateral sclerosis, palliative care, invasive ventilation, non-invasive ventilation, dysphagia, nutrition, nursing care

Rozsah: 39 stran / 0 příloh

OBSAH

ÚVOD.....	7
1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI.....	9
2 PÉČE O DÝCHACÍ CESTY U PACIENTŮ S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLERÓZOU V PALIATIVNÍ PÉČI.....	12
3 VÝŽIVA U PACIENTŮ S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLEROZÓU V PALIATIVNÍ PÉČI	20
3.1 Význam a limitace dohledaných poznatků	29
ZÁVĚR.....	31
REFERENČNÍ SEZNAM	33
SEZNAM ZKRATEK.....	39

ÚVOD

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je charakterizovaná degenerací horních a dolních motorických neuronů mozku a míchy, což vede k nevratné progresivní paréze svalů. Toto neurodegenerativní onemocnění ovlivňuje mobilitu, komunikaci, polykání a dýchání. Průměrná doba přežití je přibližně 2 až 5 let od stanovení diagnózy. Nejčastější příčinou úmrtí u pacientů s ALS je respirační selhání (Dorst et al., 2019, s. 1). Z důvodu hrozícího respiračního selhání je nutné, aby pacienti znali možnosti podpory dýchání. Podporu dýchání můžeme zajistit pomocí invazivní a neinvazivní plicní ventilace. Tyto metody slouží jako symptomatologická léčba (Vacca et al., 2020, s. 38). I přes mnoho klinických studií dosud neexistuje žádná účinná léčba ALS. Právě proto je kladen větší důraz na intervence, které napomáhají ke zlepšení kvality života pacientů a prodlužují dobu přežití. Paliativní péče napomáhá snížit utrpení pacientů s onemocněním ALS a vytváří podpurný systém rodině. Měla by se zahájit ihned od okamžiku stanovení diagnózy pacienta (Hodgen et al., 2017, s. 206 – 207). Důležitou součástí paliativní péče je psychologická podpora, a to jak pro pacienty, tak pro jejich rodiny (Bellomo et al., 2017, s. 164).

Pro pacienty s ALS je velmi důležitý stav výživy. Při sníženém příjmu dochází k malnutrici. K hodnocení stavu výživy se nejčastěji využívá index tělesné hmotnosti (Stavroulakis et al., 2017, s. 7-8). Vznik malnutrice může nastat v důsledku hypermetabolismu, který byl u pacientů s ALS prokázán (Benstead et al., 2016, s. 797). Cílem paliativní péče je zabezpečit pacientům co nejdelší trvání perorálního příjmu. Je ovšem důležité zachovat maximální bezpečnost při jídle (Luchesi et al., 2018, s. 5). U pacientů s ALS lze také využívat ketogenní a středomořskou dietu. Jedná se o alternativní léčbu, u které je potřebné výsledky podložit výzkumnými studii (Capliure et al., 2020, s. 27). Zhoršení výživy může způsobit dysfagie. Ta způsobuje úbytek na váze, únavu při žvýkání či dehydrataci (Epps et al., 2020, s. 136). Ve chvíli, kdy už nelze přijímat stravu perorálně, existují různé možnosti v podpoře příjmu stravy. Jedná se o parenterální a enterální výživu (Stavroulakis et al., 2017, s. 97). V souvislosti s výše uvedenou problematikou je možno položit otázku: Jaké jsou aktuální dohledané publikované poznatky o výživě a péči o dýchací cesty u pacientů s ALS v paliativní péči?

Cílem bakalářské práce je sumarizovat aktuálně dohledané publikované poznatky o paliativní péči u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Pro tvorbu bakalářské práce byly stanoveny tyto dílčí cíle:

- 1) Sumarizovat aktuálně dohledané publikované poznatky o péči o dýchací cesty u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou v paliativní péči.
- 2) Sumarizovat aktuálně dohledané publikované poznatky o výživě u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou v paliativní péči.

Vstupní studijní literatura:

KABELKA, Ladislav. *Geriatrická péče a komunikace o nemoci. Druhé, přepracované a doplněné vydání.* Praha: Mladá fronta, 2018. Edice postgraduální medicíny. ISBN 978-80-204-5049-4.

KALVACH, Zdeněk. *Manuál paliativní péče o umírající pacienty: pomoc při rozhodování v paliativní nejistotě. Druhé upravené a doplněné vydání.* Praha: Cesta domů, 2019. ISBN 978-80-88126-6.

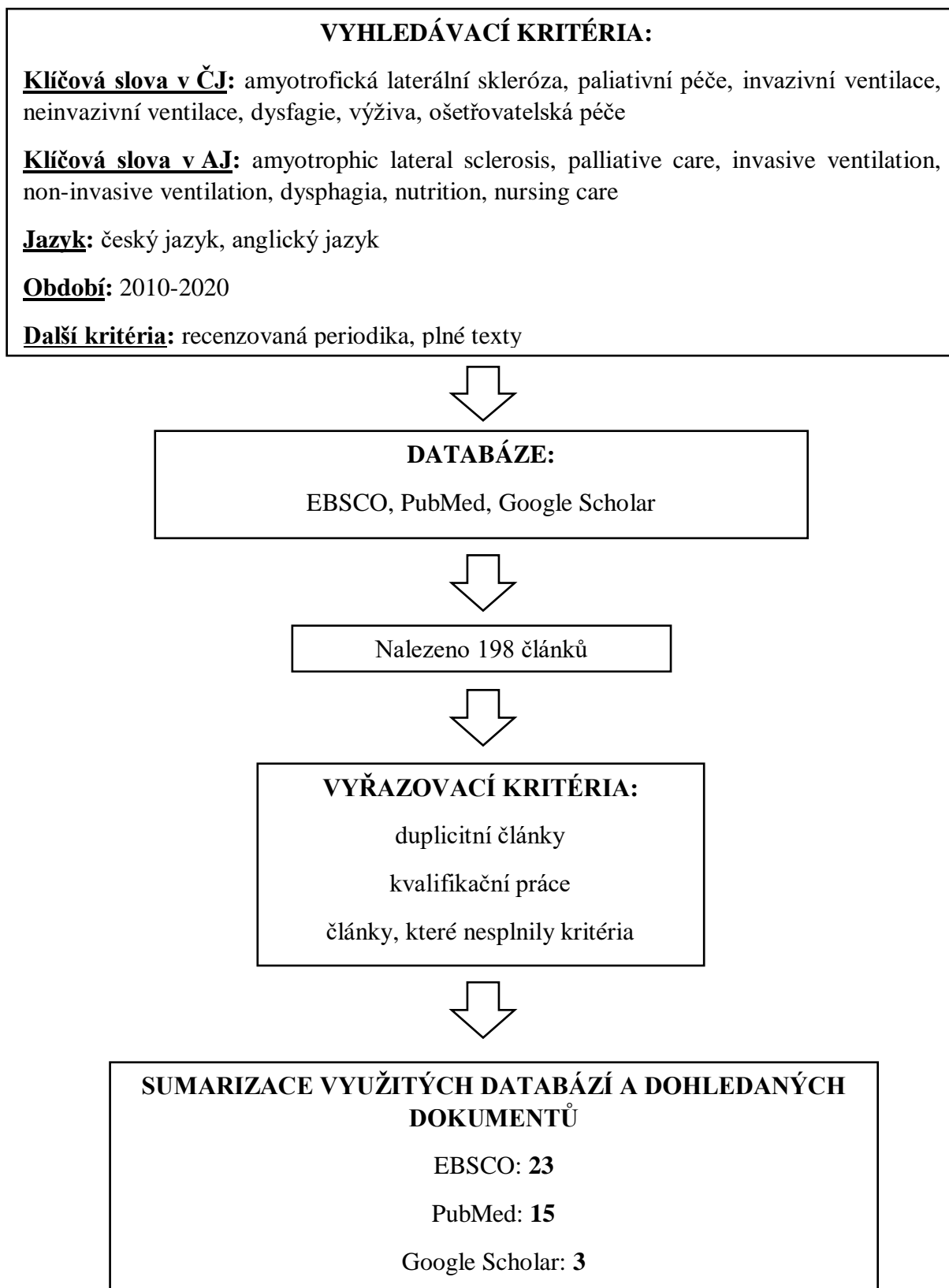
KORENKO, Viliam. *Amyotrofická laterálna skleróza.* Martin: Vydavateľstvo Osveta, 2018. ISBN 978-80-8063-467-4.

SLÁMA, O., L. KABELKA a J. VORLÍČEK. *Paliativní medicína pro praxi.* Praha: Galén, c2011. ISBN 978-80-7262-849-0.

MARKOVÁ, Monika. *Sestra a pacient v paliativní péči.* Praha: Grada, 2010. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-3171-1.

1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI

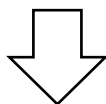
Pro rešeršní činnosti byl použit standartní postup vyhledávání s použitím vhodných klíčových slov a s pomocí booleovských operátorů. Následující schéma názorně popisuje postup rešeršní činnosti.



SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK

Acta neurologica Scandinavica	1 článek
American Journal of Hospic and Palliative Medicine	1 článek
American Journal of Speech – Language Pathology	1 článek
American Journal of Physical Medicine	1 článek
Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration	1 článek
Annals of Clinical and Translational Neurology	1 článek
Annals of Gastroenterology	1 článek
CoDAS	1 článek
Degenerative neurological and neuromuscular disease	3 články
Dysphagia	2 články
European Journal of Neurology	1 článek
European neurology	1 článek
Food Science & Nutrition	1 článek
Frontiers in molecular neuroscience	1 článek
Holistic nursing practice	1 článek
Home Healthcare Now	1 článek
Chinese Medical Journal	1 článek
Journal of clinical neuromuscular disease	1 článek
Journal of Multidisciplinary Healthcare	1 článek
Journal of Neurology	1 článek
Muscle & Nerve	2 články
Neurodegenerative disease management	1 článek
Neurogastroenterology	1 článek
Neurological Sciences	1 článek
Nursing	1 článek
Nursing: Research and Reviews	1 článek
Nursing standart	1 článek
Nutrition in Neurologic Disorders	1 článek
Oxford University Press	1 článek
PLOS ONE	1 článek
Practical Neurology	1 článek

Proceedings of Singapore Healthcare	1 článek
Respirology	1 článek
Revista Mexicana de Neurociencia	1 článek
The Canadian Journal of Neurological Sciences	1 článek
Therapeutic advances in Neurological disorder	1 článek
Value Health	1 článek



Pro tvorbu bakalářské práce bylo využito **41** článků

2 PÉČE O DÝCHACÍ CESTY U PACIENTŮ S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLERÓZOU V PALIATIVNÍ PÉČI

U pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou (dále jen ALS) je nejčastější příčinou úmrtí respirační selhání. Právě proto je velmi důležitá péče o dýchací cesty a podpora dýchání. Respirační selhání je nejčastěji mechanického původu – vzniká v důsledku slabostí dýchacích cest, kdy se plíce při nádechu plně neroztáhnou (Karam et al., 2016, s. 10). Respirační selhání je velmi častá pozdní komplikace u pacientů s ALS. Souvisí to s neurologickým vývojem nemoci a následným poškozením respirační muskulatury (Fiorentino et al., 2018, s. 55). Toto progresivní neurologické onemocnění postihuje dýchací svaly, jako je bránice či pomocné dýchací svaly. Slabost dýchacích svalů způsobí dušnost. Následkem toho dochází k zadržování oxidu uhličitého v těle (Houseman et al., 2015, s. 122). Smrt u pacientů s ALS nastává průměrně 2 až 5 let od propuknutí prvních příznaků (Dorst et al., 2019, s. 2). Ihned po určení diagnózy by se pacient a jeho rodina měla dozvědět, jaké možnosti v podpoře dýchání existují. Měli by znát všechny výhody i omezení, aby se mohli sami rozhodnout, jakou léčbu v budoucnu podstoupí (Karam et al., 2016, s. 10). Rozhodnutí o budoucí léčbě je pro pacienty s onemocněním ALS a jejich rodiny velmi náročné. Měli by znát úplné informace o možnostech léčby, ať už se jedná o výhody či rizika léčby. Edukovat pacienta o jeho zdravotním stavu má v kompetenci lékař ve spolupráci se všeobecnou sestrou. Je velmi důležité, aby pacienta edukovali objektivním způsobem, který jej netlačí do rozhodnutí o následné léčbě. Je to pouze na pacientovi a jeho rodině, aby se rozhodli, jakou léčbu chtějí podstoupit. Zda zahájit paliativní péči nebo jestli chtějí podstoupit zákroky, které jim mohou prodloužit život o pár měsíců či let (Vacca et al., 2020, s. 38).

Při péči o pacienty s ALS se přechází více kritickými body. Ty ovlivňují výsledky ošetrovatelské péče a kvalitu života pacientů. Prvním kritickým bodem je včasná diagnostika onemocnění ALS. Zpoždění v určení diagnózy může nastat z důvodu nenavštívení specialisty či nedostatečné uznání a přehlížení časných příznaků. Dalším bodem je správné načasování rozhodnutí týkající se péče, která může následovat při zhoršení zdravotního stavu pacienta (Hogden et al., 2017, s. 209). Prvním projevem respirační nedostatečnosti je většinou noční hypoventilace. Ta doprovází poruchy spánku, ranní bolesti hlavy a nadměrnou denní únavu. Dalším projevem může být slabý kašel s potížemi vykašlávání sekretů. Léčbou respiračního selhání je prevence infekce a poskytování neinvazivního či invazivního mechanického ventilátoru (Karam et al., 2016, s. 10). V důsledku progresivity onemocnění je velmi obtížné

řízení sekrece. U pacientů s ALS totiž dochází ke slabosti svalů v ústech, které jsou důležité pro řeč a polykání. V důsledku toho je velmi obtížné manipulovat s normální produkcí slin (Houseman et al., 2015, s. 123). Základním mechanismem ochrany dýchacích cest je schopnost vykašlávat sekrety. Pokud se sekret usazuje v dýchacích cestách a pacient není schopen jej vykašlat, jedná se o vážnou hrozbu k životu. Účinný kašel vyžaduje nádech a následně intenzivní kontrakci výdechových svalů, aby se vytvořil adekvátní tlak k proudění bronchiálních sekretů. U ALS je postižení progresivní, fatální a závažné. Brániční slabost snižuje počáteční nádech a slabost břišních, šikmých a mezižeberních svalů snižuje sílu výdechu (Arroyo – Rojas et al., 2019, s. 281).

V ideálním případě by pacienti s onemocněním ALS měli být účastníky při plánování paliativní péče i se svou rodinou (Houseman et al., 2015, s. 122). Od pacientů se vyžaduje, aby se v průběhu postupu onemocnění rozhodovali o léčbě symptomů a kvalitě života. Rozhodnutí o prodloužení života nebo symptomatických opatření jako je například gastrostomie, invazivní a neinvazivní ventilace, jakož i péče po ukončení života jsou komplexní. Úspěšné výsledky mohou záviset na načasování symptomatologické a paliativní péče. Pacienti jsou vybízeni, aby zvážili své možnosti a rozhodli se o péči v časovém rámci, který umožní úspěšné výsledky (Hogden et al., 2017, s. 210). Paliativní péče by měla být zahájena u pacientů s onemocněním ALS ihned od okamžiku diagnózy. Následně by měla trvat po celou dobu procesu úmrtí, aby měl pacient co největší podporu jak od rodiny, tak od zdravotnických pracovníků. Podporu v tomto období potřebují také členové rodiny. Mnohdy jim pomůže psychologická podpora. Psycholog jim poskytne emoční podporu, dá jim prostor sdělit vše, co jej zatěžuje. Příbuzné povzbuzuje, připravuje je na průběh umírání a učí je, jak doprovázet svého blízkého. Taktéž je provede procesem smířování se s diagnózou svého blízkého a doporučí jim, jak podpořit pacienta. Podpora psychologa je samozřejmě důležitá také přímo pro pacienty s ALS. Paliativní péče se u pacientů s ALS nezaměřuje pouze na péči na konci života, ale je zaměřena na pomoc a zmírnění utrpení během celé fáze nemoci. Mezi cíle paliativní péče řadíme ustanovení cílů pacienta, které jsou v souladu s hodnotami člověka (Bellomo et al., 2017, s. 164). Paliativní péče je nezbytná pro pacienty s ALS a jejich rodiny, aby bylo zajištěno, že jejich příznaky a problémy budou jasně určeny a zvládnuty (Hogden et al., 2017, s. 208). Paliativní péče považuje smrt za normální proces. Poskytuje úlevu od bolesti a dalších úzkostných příznaků. Integruje psychosociální a duchovní aspekty péče o pacienta s ALS. Nabízí systém podpory, který napomáhá rodině vyrovnat se s nemocí pacienta a s následnou smrtí. Paliativní péče využívá týmový přístup k řešení potřeb pacientů a jejich příbuzných, včetně poradenství při úmrtí. Studie ukázaly, že

díky paliativní péči došlo ke zlepšení celkové péče o pacienty s ALS. Díky tomu více jak 90 % pacientů zemřelo pokojně a bez bolesti (Oliver et al., 2014, s. 22). Součástí paliativní péče je i podpora pečovatелů, kteří o pacienty v těchto těžkých chvílích pečují. Lékař se specializací v paliativní péči spolu se svým týmem pracuje v multidisciplinárním kontextu v rámci svého vlastního zařízení. Paliativní péči mohou poskytovat různými způsoby. Jednou z možností je poskytování paliativní péče přímo v domácím prostředí pacienta. Zde pracuje lékař ve spolupráci se svým multidisciplinárním týmem. Samozřejmě ve spolupráci s praktickým lékařem a všeobecnou sestrou z komunitní péče. Dále mohou své služby poskytovat na lůžkové jednotce paliativní péče či v hospici (Hogden et al., 2017, s. 208). Pacienti s ALS mohou také využít pobyt v denním hospicovém stacionáři. Ten umožňuje péči o pacienta po celý den, díky němu si mohou pečovatелé či rodinní příslušníci odpočinout či jít do práce. V denním stacionáři je pacientovi poskytnuta odborná péče, včetně zapojení do rehabilitace a různých dalších doplňkových terapií (Oliver et al., 2014, s. 25). Mnoho pacientů s ALS zažívá frustraci při přijímání pomoci od druhých. Většina těchto pacientů žila před diagnózou ALS plnohodnotný život. Zcela nepochybně je náročné přijímat pomoc přímo od svých blízkých a přátel. Tato skutečnost, že jejich fyzické schopnosti se každým dnem zhoršují a už jim neumožní žít život jako dříve, je pro ně obrovskou emoční překážkou (Long et al., 2019, s. 7). Komplexní ošetrovatelská péče spolu s prvky holistického ošetrovatelství může všeobecným sestram pomoci pozitivně ovlivnit pacienty s ALS na konci jejich života. Tato péče napomáhá rodině i pacientovi vytvářet uspokojení a celkový pocit klidu v každodenním fungování. Snaží se i poukázat, že mnoho věcí mohou pacienti zvládnout sami s minimální pomoci svých pečovatелů. Cílem paliativní péče je poukázat na pozitivní stránky života a snaží se umožnit pacientům a jejich rodině zůstat co nejaktivnější (Vacca et al., 2020, s. 38).

Podpora respirační nedostatečnosti

Postupem času v důsledku progresivity onemocnění ALS u pacientů dochází k respirační nedostatečnosti. Proto je velmi důležité zhodnotit, správně zvolit a načasovat způsob podpory dýchání. Mezi možnosti léčby respirační nedostatečnosti u pacientů s ALS řadíme neinvazivní plicní ventilaci (dále jen NIV). Ta se využívá zejména u počátečních respiračních problémů. Další možnosti léčby je invazivní ventilace, a to zejména tracheostomie (Dorst et al., 2019, s. 1). Zavedení tracheostomie se indikuje nejčastěji v případě, kdy je už NIV neefektivní a zhoršují se bulbární funkce. Pro tyto pacienty je tracheostomie jedinou možností, jak respirační potíže zmírnit (Magelssen et al., 2018, s. 2730).

NIV je standartní péče o pacienty s ALS. Měla by se zavést ihned, pokud dojde k poklesu vitální kapacity plic pod 50 %, nebo dříve, pokud má pacient projevy respirační nedostatečnosti. Tato neinvazivní ventilace může být poskytována pomocí různých nosních či ústních masek s použitím dvouúrovňových přetlakových dýchacích přístrojů či přenosných objemových ventilátorů (Karam et al., 2016, s. 10). Nosní masky mohou být problematické pro pacienty s bulbárními potíži, jelikož by mohl unikat ventilační vzduch, zejména kvůli neúplnému uzavření úst během spánku. Výhodou těchto masek je, že jsou obecně u pacientů lépe tolerovány a umožňují lepší komunikaci ve srovnání s maskami, které zakrývají ústa i nos. Oba tyto typy ale mohou mít za následek vznik bolestivých vředů na obličeji (Dorst et al., 2019, s. 3). Nasální ventilace umožňuje pacientům s ALS přirozenější zvlhčování a umožňuje jim lépe komunikovat s okolím (Morelot – Panzini et al., 2019, s. 522). Neustálé používání dlouhodobé neinvazivní ventilace způsobuje závažné dekubity. Výskyt těchto závažných kožních lézí může být způsobeno špatným přilnutím, zejména u pacientů, kteří mají masku na obličeji delší dobu, a jsou závislí na ventilátoru. Právě proto by se měli pacienti co nejčastěji měnit tlakové body. Jako alternativa ke kyslíkovým brýlím a maskám přes nos a ústa je celková maska přes obličej. Tato maska se snadno přizpůsobí obličejovým rysům pacienta (Fiorentino et al., 2018, s. 57). Je nutné včas posoudit, jak pacient zvládá péči kolem sebe. Pacienti s onemocněním ALS, kteří žijí sami, by měli zvážit možnost přijetí zdravotnického pracovníka. Je velmi pravděpodobné, že postupně dojde ke zhoršení zdravotního stavu pacienta a ten již nebude moct sám zvládat péči o sebe. NIV vyžaduje opatrnou aplikaci kyslíkové masky a pacienti se značnou slabostí horní končetiny již nedokážou aplikovat si kyslík samostatně (Oliver et al., 2014, s. 74). Z počátku se ventilace používá hlavně v noci. Poté se prodlužuje dle potřeby i přes den. V důsledku progresivity onemocnění jsou pacienti s ALS následně nuceni mít NIV nepřetržitě (Karam et al., 2016, s. 10). Jde o poskytování ventilační podpory prostřednictvím horních dýchacích cest bez nutnosti používání invazivní plicní ventilace (dále jen IMV), jako je tracheostomie. NIV se provádí za pomoci speciálního dýchacího zařízení a masky. Manipulace s NIV je jednoduchá, lze jí používat v domácnosti a zpočátku onemocnění hlavně v noci. Díky své flexibilní a neinvazivní povaze je velmi dobře přijímána pacientem i pečovateli. Ventilace využívá vzduch v místnosti a snižuje dýchací sílu pacienta. Cílem podání NIV je kompenzace brániční slabosti, snížení hyperkapnických příznaků a zlepšení celkového zdravotního stavu pacienta. Tato metoda ventilace může výrazně prodloužit život pacientů s ALS. Pro svou neinvazivitu a dobrou snášenlivost je považována za nezbytnou terapeutickou složku léčby onemocnění ALS (Dorst et al., 2019, s. 1). U pacientů, kteří užívají NIV, musí být přijata určitá zvláštní

opatření. Každý by měl mít k dispozici dva ventilátory, aby v případě poruchy měli po ruce náhradu. Taktéž by bylo dobré mít ve výbavě různé druhy masek, aby mohl měnit tlakové body či umožnit pacientovi mluvit či jíst (Morelot – Panzini et al., 2019, s. 525). NIV je komplikovanější u pacientů s ALS, které trápí hypersalivace a dalšími přitěžujícími faktory. Nejnovější výzkumné studie ovšem ukazují, že i u těchto pacientů by se mohlo docílit pozitivních účinků, pokud se začátek užití NIV dobře načasuje. Obecně je dáno, že by se mělo začít s plicní ventilací nejpozději při objevení prvních evidentních příznaků respirační nedostatečnosti. Ačkoliv neinvazivní plicní ventilaci lze přerušit kdykoliv, je to zřídka žádoucí, jelikož je nemoc chronicky progresivní. Právě proto je ukončení NIV spojeno s přechodem na IMV či paliativní léčbu a ukončení opatření na prodloužení života. Opatření u onemocnění ALS jsou nepřetržitým procesem a mohou se časem měnit. Proto je velmi důležité, aby byli pacienti a jejich rodiny podrobně informováni o možnostech léčby v době, kdy jsou při plném vědomí a dýchací situace je stabilní (Dorst et al., 2019, s. 7). Respektování práva nemocného na přijetí nebo odmítnutí lékařských zákroků je základem moderní zdravotní péče. Předpokladem je však správná informovanost od zdravotnických pracovníků (Magelssen et al., 2018, s. 2733). Přerušování NIV může být doprovázeno vážnými potížemi. Je nutné toto předvídat a být v blízkosti pacienta při ukončení NIV, což umožňuje rychlou reakci a možnost podání léčiv, aby se snížili akutní symptomatické potíže (Morelot – Panzini et al., 2019, s. 527-528).

Jak se slabost dýchacích svalů zhoršuje, NIV se stává nedostatečná pro respirační potřeby. Postupem času většina pacientů umírá na respirační selhání či aspirační pneumonii. Doba přežití může být u těchto pacientů prodloužena, pokud nemocný podstoupí tracheostomii a zahájí mechanickou ventilaci. V důsledku hrozícího respiračního selhání jsou rodiny konfrontovány s velmi náročným rozhodnutím. Hospic versus invazivní ventilace. Je to velmi obtížné rozhodnutí z důvodu mnoha etických, kulturních a finančních důvodů. Invazivní ventilace vyžaduje nákladnou a intenzivní péči, která v některých zemích není kryta pojištěním (Attassi, 2018, s. 699). IMV se uplatňuje v okamžiku, kdy pacient odmítne nebo netoleruje NIV. Může se jednat o velké množství sekretů či silnou slabost svalů. IMV poskytuje účinnější a lepší výměnu plynů s menším únikem vzduchu než NIV. Také se vyhýbá kožním defektům vznikajícím v souvislosti s maskou na ústech (Ang et al., 2019, s. 193).

Jednou z nejvíce využívaných IMV u pacientů s onemocněním ALS je tracheostomie. Jedná se o metodu ventilace, která podporuje dýchání a může u pacientů s ALS prodloužit

život o mnoho let. Proto se také označuje jako dlouhodobá mechanická ventilace. Jedná se o formu IMV, kdy je tracheostomická trubice zavedena pro přímý přístup do dolních dýchacích cest (Ang et al., 2019, s. 198). Tracheostomie je vytvořena chirurgickým zákrokem, kdy se vytvoří otvor (stoma) v přední stěně průdušnice (Billington et al., 2019, s. 2). Komplikace při zavedení tracheostomie jsou vzácné. Většinou se jedná o chirurgická a anesteziologická rizika, která jsou u většiny operací (Ang et al., 2019, s. 198). Mezi komplikace již zavedené tracheostomie se uvádí atelaktáza, což je kolaps plic. Tento stav má za následek snížení množství výměny plynů. Dalším problémem atelaktázy je konsolidace. Je to stav, kdy je plice spíše naplněná tekutinou než vzduchem. Mezi komplikace, které mohou nastat, řadíme taktéž pneumonii či blokování tracheostomické trubice. Tomu by mělo zabránit pravidelné zvlhčování a endotracheální odsávání. Všeobecné sestry během péče o tracheostomickou kanylu pravidelně hodnotí barvu, množství a viskozitu sekretů. Zvlhčování lze zajistit použitím vyhřívaného zvlhčovače vody nebo pomocí filtru pro výměnu tepla a vlhkosti (Billington et al., 2019, s. 3). Výhodou tracheostomie je prodloužení doby přežití, lepší výměna plynů s menším únikem vzduchu a lepší vylučování sekrecí ve srovnání s NIV. Při progresi nemoci pacient postupem času ztrácí veškeré metody komunikace, včetně pohybů očí. Stává se zcela závislým na pomoci druhých. Ačkoliv mohli pacienti s ALS ze začátku komunikovat či polykat, časem ztrácí i tyto vlastnosti (Ang et al., 2019, s. 198).

Zavedená tracheostomie obchází obvyklé mechanismy horních cest dýchacích pro zvlhčování, filtraci a oteplování inspirovaných vdechů. To má za následek zvýšenou viskozitu sekrece hlenů, což může vést ke zvýšenému riziku infekce a poruše vylučování (Billington et al., 2019, s. 3). Při IMV – tracheostomií potřebují pacienti odbornou péči, kterou jim zprostředkovávají všeobecné sestry. Je třeba pravidelně pečovat o tracheostomickou kanylu. Důležitá je celková hygiena a péče o mobilitu pacienta. Nejtěžší pro rodinu a blízké je naučit se porozumět pacientovi s tracheostomickou kanylou ve chvíli, kdy se z důvodu progresu onemocnění zhorší celkové komunikační schopnosti (Ang et al., 2019, s. 198). Endotracheální odsávání je součástí bronchiální hygieny a mechanické ventilace. Cílem odsávání je vyčistit dýchací cesty což napomáhá normálnímu dýchání. Odsávání zahrnuje umístění sacího katétru skrz dýchací cesty do průdušnice. Odsávání může být pro pacienta bolestivé, proto je důležité jej informovat o postupu a podat přiměřenou úlevu od bolesti (Billington et al., 2019, st. 3-4). Smrt u pacientů s tracheostomií většinou nastává z důvodu pneumonie či jiné zdravotní komplikace, včetně oběhového kolapsu spojeného s ALS (Oliver et al., 2014, s. 84).

Použití tracheostomie vyvolává hned několik etických otázek. Kromě přínosu léčby může mít negativní důsledky jak pro pacienta s ALS, tak pro jeho příbuzné a zdravotníky. Otázkou je, zda je pro pacienty s ALS tracheostomie prospěšná. ALS je progresivní, nevyléčitelné onemocnění, kdy prognóza závisí na individuálním průběhu onemocnění, ale respirační stav ovlivní očekávanou délku života. Hlavním cílem léčby je co nejvíce minimalizovat morbiditu a zlepšit kvalitu života. Mnoho pacientů s ALS si hlavně klade za cíl maximalizovat délku života (Magelssen et al., 2018, s. 2731). Aby se pacienti spolu s příbuznými mohli informovaně rozhodnout o tracheostomii, musí znát a následně zvážit všechna rizika a přínosy. Je důležité, aby s nimi lékaři prodiskutovali zejména očekávané ztráty schopnosti komunikace, což je náročný problém hlavně pro pacienty, ale samozřejmě také pro příbuzné a přátelé (Turner et al., 2019, s. 469, 471). Někteří pacienti jsou časem nespokojeni a nejčastějším důvodem pro žádost o ukončení IMV je ztráta smyslu života. IMV sice prodlužuje život, ale také oddaluje smrt. Pacient zůstává v nemocnici či v domácím prostředí ve stavu těžce postiženého. Výzkumné studie ukazují, že většině pacientům s ALS se uleví, když mají možnost promluvit si se zdravotnickými pracovníky o terminálním stádiu jejich onemocnění (Magelssen et al., 2018, s. 2732, 2733).

Svalové cvičení

Pacientům s onemocněním ALS se cvičení dlouhou dobu nedoporučovalo. A to z důvodu nejasnosti účinku – věřilo se, že cvičení může urychlit zhoršení jejich onemocnění. Z toho důvodu lékaři doporučovali pacientům s onemocněním ALS, aby se cvičení vyhýbali. Věřili, že tím si pacienti uchovají svalovou sílu a sníží svalové poškození způsobené nadměrnou únavou. Dle aktuálních výzkumných studií cvičení zpomaluje degeneraci motorických neuronů, snižuje spasticitu a posiluje oslabené svaly. Dále má vliv na snížení únavy, zvyšuje muskuloskeletální vytrvalost a zlepšuje kardiopulmonální funkce (Meng et al., 2020, s. 806-807). U pacientů s onemocněním ALS je nutné trénovat respirační výdechové svaly. Hlavním důvodem, proč je potřeba tyto svaly trénovat, je povaha onemocnění ALS. U pacientů dochází k progresivní rigiditě a slabosti bránice (diaphragmy), vnitřních mezižeberních svalů (mm. intercostales interni) a břišních svalů. Následkem této slabosti a rigidity svalů dochází ke zhoršené schopnosti těla vytvářet adekvátní subglotický tlak vzduchu k vytvoření ochranného a efektivního kašle (Tabor et al., 2016, s. 819). Právě proto se musí respirační svaly trénovat jako kterýkoliv jiný sval horní či dolní končetiny. Jedná se o respirační svalový trénink. Během něj je potřebné dodržovat určité principy – jako je specifická intenzita, frekvence a doba trvání. Jde o strukturovanou a opakovanou formu fyzické aktivity (Pinto et al., 2014, s. 93-94). Výzkumné studie se zabývají hlavně vlivem

svalového tréninku na onemocnění ALS. Zaměřují se na střední tréninkovou zátěž. Tyto cvičení jsou u pacientů s ALS aplikované na počátku onemocnění. Napomáhají pacientům aktivně zapojit výdech a dýchací svalstvo, což napomáhá předcházet atrofií svalstva. Dále má toto svalové cvičení prodloužit dobu, kdy pacient dokáže účinně vykašlávat sekrety. Taktéž napomáhá k lepšímu polykání a prodlužuje dobu orálního příjmu potravy (Plowman et al., 2019, s. 1-2). Slabost expiračních svalů je typickým projevem nemoci u pacientů s onemocněním ALS. V důsledku slabosti dýchacích cest vznikají potíže s vykašláváním a následně pacienty ohrožuje vznik pneumonie. Právě proto je důležité využívat techniky dechového cvičení, které slouží k udržení adekvátní ventilační funkce a tím předchází plicním komplikacím. Svalový trénink zlepšuje u pacientů schopnost organismu spotřebovávat kyslík a udržovat kardiovaskulární vytrvalost, což je pro pacienty s ALS velice prospěšné (Mancopes et al., 2020, s. 336–337).

Výdechový svalový trénink (dále jen EMST) se skládá z 25 cílených vynucených výdechů ve spolupráci s terapeutem. Trénink je veden v 5 sadách, které se 5 – krát opakují. Během cvičení pacienti sedí v pohodlné poloze a nosí sponu na nos, aby se zabránilo úniku vzduchu při nazofaryngeální slabosti. Pacienti se musejí zhluboka nadechnout a následně zadržít dech. Nakonec ze všech sil vyfouknou vzduch do tréninkového zařízení. Během svalového cvičení je doporučeno, aby si pacienti mezi každou sadou 5 dechů odpočinuli (Plowman et al., 2019, s. 3). EMST je intervence, která je aplikovaná u pacientů s cílem zvýšit schopnost generování síly výdechových svalů, což vede ke zlepšení plicní funkce. Tato metoda cvičení svalů je již využívána u léčby Parkinsonovy choroby či různých obstrukčních plicních onemocnění. Toto cvičení se řídí tzv. pravidlem pěti, což znamená, že cvičení obsahuje pět bloků. Každý blok se skládá z pěti výdechů, kdy by měl pacient vydechnout co nejvíce. Celkově za den proběhne 25 dechových cvičení. Toto cvičení by mělo probíhat pět – krát týdně (Mancopes et al., 2019, 337–338). Zkušený domácí terapeut pravidelně navštěvuje pacienty s ALS a upravuje tréninkovou prahovou hodnotu. K tréninkům dochází pravidelně u pacienta doma, na místě, kde se cítí dobře a bezpečně. Je dobré, když se cvičení účastní i členové rodiny a snaží se co nejvíce pacienty podpořit. Jistě je potěší, když se rodinní příslušníci do dechového cvičení zapojí. Během každého cvičení má pacient sponu na nose. Jakmile se pohodlně usadí se sponou na nose, může začít cvičení ve spolupráci s terapeutem. Fyziologickým cílem EMST je zlepšení síly svalů zapojených do výdechu. Toto cvičení napomáhá k lepším výsledkům týkajících se ochrany dýchacích cest (Tabor et al., 2016, s. 821–822).

3 VÝŽIVA U PACIENTŮ S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLEROZOU V PALIATIVNÍ PÉČI

Pro pacienty s onemocněním ALS je oblast výživy velmi důležitá. Pokud je index tělesné hmotnosti (dále jen BMI) pod 18,5 kg/ m² je to pro pacienta s ALS život ohrožující. Následkem toho může nastat kratší doba přežití (Karam et al., 2016, s. 4-5). V okamžiku, kdy je pacientům ALS diagnostikována, mají většinou normální nebo nízké BMI. Postupem času, jak nemoc postupuje, pacienti ztrácí tělesný tuk, což má za následek další snížení BMI. Důvody pro postupné hubnutí jsou různé. Jeden z nich je kraniální bulbární svalová slabost, která způsobuje dysfagii a zvyšuje riziko nedostatečného kalorického příjmu. Pacienti často jedí pomalejším tempem a jsou unavení během jídla. Prodloužená doba jídla a únava zvyšují riziko dehydratace a nedostatečné výživy (Benstead et al., 2016, s. 797–798). Malnutrice je u pacientů s ALS velmi závažná komplikace. Existuje několik technik k hodnocení stavu výživy. Patří mezi ně antropologická měření, index tělesné hmotnosti, bioelektrická impedanční analýza, biochemické indexy či vyšetření množství tuků v těle. V klinické praxi se nevíce využívá BMI. Určit příčinu malnutrice je velmi složité, jelikož jsou spjaty s onemocněním ALS. U těchto pacientů dochází ke sníženému perorálnímu příjmu výživy, atrofii svalstva a k dalším komplikacím, které jsou spojené s onemocněním ALS. Ve výzkumných studiích je pozorováno, že u pacientů s onemocněním ALS je příjem výživy nižší, než doporučená denní dávka (Stavroulakis et al., 2017, s. 92–93). Pro tyto pacienty je velmi obtížné zvýšení energetického příjmu k udržení normálního BMI. Jednou z příčin je porucha polykání – dysfagie. Dochází k slabosti žvýkacích svalů a k úzkosti související se strachem z udušení (Kellog et al., 2018, s. 7-8). Tato komplikace, která je úzce spojená s onemocněním ALS se často začne projevovat relativně brzo. Slabost končetin s následným snížením pohyblivosti a obratnosti pacientů patří mezi další faktory, které přispívají k neoptimálnímu příjmu výživy. Dále se stav výživy komplikuje kognitivním, behaviorálním a psychologickým zatížením. V důsledku těchto faktorů a komplikací pacienti s onemocněním ALS čelí potížím při přípravě a konzumaci jídla. Následně se pacientům mění stravovací návyky a stávají se závislými na ostatních při krmení (Stavroulakis et al., 2017, s. 93–94). V důsledku postupující slabosti hltanových svalů a snížené schopnosti polykání dochází ke zvýšené sekreci slin. Sialorea je velkým problémem u pacientů s ALS. Dochází ke zvýšenému riziku aspirace (Dorst et al., 2017, s. 8). Zvýšená bronchiální sekrece je jeden z nejčastějších příznaků u pacientů s onemocněním ALS. Více jak 50 % pacientů s onemocněním ALS je postiženo poruchou kontroly produkce slin. Progresivní sialorea a hypersalivace může

způsobit mnoho nebezpečných komplikací pro pacienty. Jedním z nich je macerace kůže. Může také způsobit problémy s řečí – což se nazývá dysartrie. Samozřejmě se zvyšuje riziko aspirační pneumonie z toho důvodu, že se v ústech zvyšuje přítomnost sekrece. To má za následek neschopnost realizovat účinný kašel kvůli slabosti dýchacích cest (Garuti et al., 2019, s. 20–21). Malnutrice má mnoho škodlivých důsledků, které hlavně u pacientů s ALS mohou zhoršit zdravotní stav. Mezi tyto důsledky řadíme zvýšenou svalovou slabost, únavu, zhoršené respirační a kardiovaskulární funkce. To vše způsobuje zvýšené riziko infekcí, dekubitů a špatné hojení ran (Stavroulakis et al., 2017, s. 93–94).

Pacienti s ALS mají abnormálně rychlý bazální metabolismus v těle, což se nazývá hypermetabolismus. Ten způsobuje u pacientů úbytek hmotnosti. Mechanismus, který vede k hypermetabolismu je dosud neznámý, ale byl u pacientů s ALS prokázán. Pacienti s ALS mají velké obavy z aspirace nebo z udušení, což vyplývá z dysfagie. Intervence nutriční terapie jsou nedílnou součástí léčby pacientů s ALS. Jakmile mají pacienti problémy s dysfagií, ihned by měli dostat odborné poradenství od nutričního terapeuta. Musí dojít k úpravě konzistence potravin a tekutin. Následně by měli pacienti s ALS dostávat doplňky s vysokým obsahem bílkovin. Pacient spolu s rodinou, která se o něj stará, by měli být informováni o bezpečných technikách krmení a polykání (Benstead et al., 2016, s. 797–798).

Pacienti s ALS konzumují v průměru přibližně o 15 % méně kalorií, než je doporučeno. Ke zvýšení kalorického příjmu konzumují různé doplňky orální výživy. Tyto doplňky výživy jsou využívány jako první ihned, když dojde k diagnostice ALS. Pomáhají předcházet nebo minimalizovat úbytek hmotnosti v případě, kdy je celkový perorální příjem nedostatečný. Dostupné doplňky stravy pro orální použití jsou kaloricky husté a užívají se k pravidelnému jídlu či jako náhrada stravy. Další možností je parenterální nebo enterální výživa (Kellog et al., 2018, s. 7-8). U této nemoci je jasné, že postupně dojde k poškození orálního příjmu potravy. Cílem paliativní péče je dopřát pacientům s ALS co nejdelší potěšení z klasického příjmu potravy. Je to samozřejmě spjata s maximální bezpečností při jídle a udržení co nejvyšší kvality života u těchto pacientů (Luchesi et al., 2018, s. 5). U pacientů s ALS můžeme také pozorovat ztrátu chuti k jídlu. Hlad je pocit, který představuje naši potřebu přijímat stravu. Obecně se hlad řídí vnitřními mechanismy, jež podporují chování, které hledá jídlo. Naopak chuť je mnohem složitější chování, jedná se o touhu a schopnost spotřebovat energii. K chuti k jídlu přispívá mnoho vnitřních a vnějších faktorů. Patří mezi ně i emoce. U pacientů s ALS jsou pozorovány značné změny chuti k jídlu. Mohou se měnit stravovací návyky. Jakákoliv změna chuti k jídlu či její úplná ztráta může přispět k deficitu či nadměrnému množství kalorií (Ngo et al., 2017, s. 96 – 97).

Výzkumná studie autorů Tarlarini et al. (2019, s. 400) se zabývala změnami v chuti k jídlu u pacientů s ALS a zkoumali, jaké to má účinky na kvalitu života. Cílem studie bylo zjistit, jak dysfagie ovlivňuje chuť a kvalitu života. Do výzkumné studie bylo zařazeno 32 respondentů. Kritériem pro zařazení byla diagnostika onemocnění ALS a již vniklá dysfagie. Respondenti byli hospitalizováni nebo docházeli k ambulantní péči v zařízení NEMO (NEuroMuscular Omnicentre) v Miláně po dobu 6 měsíců. U každého respondenta se provádělo klinické hodnocení, které zahrnovalo fyzikální a neurologické vyšetření. Respondenti byli rozděleni do dvou skupin – na ty, kteří jsou vyživováni pomocí enterální výživy a ty, kteří dodržují specifickou perorální dietu. Byly vytvořeny specifické měřicí nástroje, které zkoumaly dopad změny chuti na psychologický stav a na kvalitu života. Následně bylo vybráno specifické zařízení, které vytvořili příchutě přírodních jídel. Toto zařízení bylo dříve testováno u zdravých dobrovolníků. Jídlo bylo aplikováno na jazyk po dobu 20 sekund. Před aplikací a po ní každý respondent podstoupil sadu otázek v rámci měřicího nástroje, které byly dříve vybrány. Měřicí nástroj obsahoval čtyři sekce. První sekce zahrnovala vizuálně analogovou škálu bolesti (dále jen VAS), posouzení přítomnosti nadměrného slinění a žaludeční pyrózy. Skóre se hodnotilo následovně: od 0 („málo“) až po 100 („hodně“). Druhý oddíl se zabýval změnami chuti a vůně s pomocí dotazníku na chemoreceptory – ty měří případnou ztrátu nebo změnu chuti, vůně nebo obojího. Třetí oddíl hodnotil dopad dysfagie na kvalitu života. K hodnocení se použil měřicí nástroj na kvalitu života, který byl již už využíván - „University of Washington Quality of Life Questionnaire“. Tento měřicí nástroj se skládal ze dvou částí. První část zkoumala fyzické funkce, jako je polykání, řeč, chuť či slinění. Druhá část se zaměřila na sociálně emoční funkce, jako je úzkost, nálada, bolest a aktivita. V posledním oddílu byla hodnocena schopnost identifikovat vybrané příchutě a míra její příjemnosti. Výsledky výzkumné studie ukázaly, že vnímání jídla je důležitý problém pro respondenty. Dysfagie ovlivňuje osobní život a zhoršuje emoční rovnováhu u pacientů s onemocněním ALS. Výzkumná studie ukázala, že ztráta chuti k jídlu je u těchto pacientů běžným rysem, dokonce i u těch, kteří mají zachovalí orální příjem. Respondenti, kteří přijímali enterální výživu, měli závažnější ztrátu vnímání chuti. Změna nebo ztráta chuti může způsobit odchylky ve vnímání jídla v ústech. Většina respondentů si stěžovala na nesprávnou chuť jídla. To může být způsobeno zvýšenou viskozitou, která snižuje chuť k jídlu. Užívání specifické výživy, která eliminuje potřebu žvýkat, může zvýšit vnímání chuti k jídlu. Další příčinou může být snížený práh smyslového vnímání chuti. Ztráta chuti může způsobit negativní důsledky na funkce gastrointestinálního traktu a následně způsobí zhoršení zdravotního stavu. Právě proto by mohlo být možným řešením

neustálá stimulace chuťových pohárků. Vzhledem k výsledkům studie autoři věří, že zachování vnímání chutě může mít pozitivní dopad na kvalitu života pacientů s ALS. Je třeba provést další výzkumné studie, které by tyto výsledky potvrdily.

U pacientů s ALS je chuť k jídlu ovlivněná různými fyzickými potížemi. Mezi ně patří dysfagie. Pro pacienty s onemocněním ALS je velmi omezující progresivita onemocnění, která jim ve výsledku brání k přístupu k jídlu (včetně paralýzy, která vede ke ztrátě použití rukou). U pacientů s ALS může dojít k dysfunkci endogenních procesů, které regulují hlad a sytost (Ngo et al., 2017, s. 96-97). Pokud dojde k významnému snížení příjmu kalorií či k vysokému riziku aspirace, měl by lékař ve spolupráci se všeobecnou sestrou s pacientem prodiskutovat další možnosti podání výživy (Benstead et al., 2016, s. 797–798). Dle výzkumných studií je nejběžnější podporou pro pacienty s dysfagií enterální výživa. Jelikož je ALS progresivní onemocnění bez známé léčby, enterální výživa je klíčovou možností ke snížení rizika sekundárních následků, které vyplývají z dysfagie. Pokud jde o strategie, které napomáhají při polykání, bylo navrženo několik technik, které jsou nápomocné. Kompenzační manévry jako je Mendelsonův manévr, zastrčení brady nebo otáčení hlavy. Další možností jsou behaviorální strategie, kdy dochází ke zmenšení velikosti bolusu. Také se mohou využívat smyslové triky, jako jsou vibrace, tepelná stimulace či zvýšení smyslového vnímání. Pacienti s ALS musejí přejít k dietní úpravě, kdy budou dostávat zahuštěné tekutiny, měkkou stravu a mechanicky upravené jídlo – rozmačkané. Vše je to z důvodu prevence udušení (Waito et al., 2017, s. 741–742). Nutriční péče o pacienty s onemocněním ALS je nepochybně velmi důležitá. Pokud by došlo k malnutrici, dojde u pacientů s ALS ke zhoršení zdravotního stavu. Což může způsobit i úmrtí pacienta. Cílem nutriční terapie je udržovat optimální výživový příjem a minimalizovat účinky úbytku hmotnosti. K naplnění tohoto cíle je zapotřebí zajistit prevenci výskytu malnutrice a vyrovnání jakékoliv ztráty ve výživě. U pacientů s ALS je nutné časté sledování stavu výživy, pravidelné vyhodnocování funkce polykání, dietní poradenství, obohacení stravy a podpora technik bezpečného polykání. Samozřejmě je důležité se adaptovat na změnu stravovacích návyků, upravit strukturu stravy a poskytnout orální nutriční podporu (Stavroulakis et al., 2017, s. 95). ALS je onemocnění s rychlou progresí, právě proto se po celou dobu procesu degenerace očekává nevyhnutelné zhoršení orálního příjmu stravy. Paliativní péče v souvislosti s dysfagií bere v úvahu způsoby, jak přizpůsobit polykání s cílem zachování potěšení z orálního příjmu stravy. Avšak s maximální možnou mírou bezpečností při příjmu stravy. Jedná se hlavně o udržení kvality života pacientů s onemocněním ALS. Kvalita života při polykání je koncipována jako komplexní a hlavně individuální (Luchesi et al., 2018, s. 5).

Jednou z alternativních možností léčby je ketogenní dieta. Ketogenní strava (dále jen KD) je složená z vysokého obsahu tuků (80-90 %), nízkého obsahu sacharidů a nízké spotřeby bílkovin, což vyvolá účinky podobné růstu (Veyrat - Durebex et al., 2018, s. 2,4). KD je složená z neškrobené zeleniny, másla, vajec, olivového oleje, avokáda, vlašských ořechů a smetany. V důsledku hypermetabolismu dochází k patologické nerovnováze hladiny glukózy. Právě proto je u pacientů s ALS navrhovanou terapeutickou alternativou KD. Ketolátky jsou zdrojem energie pro organismus (Capliure et al., 2020, s. 27). KD zvyšuje produkci ketonových tělísek (dále jen KB). Následně se zvýší množství KB v krvi, což poskytuje mozku alternativní přísun energie, který zvyšuje oxidační mitochondriální metabolismus. KD se už dlouhou dobu využívá při léčbě epilepsie. Nejnovějších výzkumné studie se zabývají vlivem KD na různá neurologické onemocnění. Ve výzkumných studiích bylo prokázáno, že motorická funkce je zlepšena KD u pacientů s ALS či Parkinsonovou chorobou (Veyrat – Durebex et al., 2018, s. 2,4). KB jsou tři malé ve vodě rozpustné molekuly acetonu, kyseliny acetoacetát a β – hydroxybutyrátu. Tyto molekuly se účastní několika metabolických procesů, jako je oxidace mastných kyselin či Krebsův cyklus. Jakmile je tělo delší dobu nalačno nebo trpí nedostatkem glukózy, slouží KB jako primární zdroj energie hlavně pro mozek a srdce. Díky energetické alternativě, kterou KB představují na mitochondriální úrovni, mají ketolátky důležité neuroprotektivní účinky (Yang et al., 2017, s. 1765–1766).

Dle nejnovějších výzkumných studií je prospěšné ketogenní dietu kombinovat se středomořskou stravou. Středomořská strava je založena na rostlinných potravinách, čerstvém ovoci, olivovém oleji a mléčných výrobcích jako je sýr či jogurt. Dále je vhodné konzumovat ryby, drůbež a červené maso, ale to v menším množství. Součástí středomořské diety je konzumace vajec, a to až 4krát týdně. Červené víno je povoleno popíjet v malém množství. Olivový olej, který je součástí této diety má protizánětlivé, neuroprotektivní a zejména antioxidační účinky. Tato strava má velkou antioxidační kapacitu, což jí také charakterizuje. Oxidační stres vzniká důsledkem nerovnováhy mezi produkcí volných radikálů a antioxidační kapacitou našeho těla. Souvisí to zejména s neurodegenerativním a kardiovaskulárním onemocněním. Onemocnění ALS je charakterizováno enormním oxidačním stresem. Právě proto je vhodné konzumovat středomořskou stravu, která je velmi bohatá na antioxidanty (Capliure et al., 2020, s. 27-28).

Enterální výživa

Enterální výživa je jedna z alternativ, jak zvýšit a zajistit kalorický příjem u pacientů s ALS. Existuje mnoho způsobů, jak se enterální výživa podává. Lékaři ve spolupráci

s nutričními terapeutky musejí tyto možnosti s pacientem probrat a vysvětlit jim možné výhody a nevýhody daného způsobu podání výživy. Jedná se o chirurgickou gastrostomií, perkutánní endoskopickou gastrostomií (dále jen PEG), radiologicky zavedenou gastrostomií (dále jen RIG) a gastrostomií vedenou perorálním obrazem (dále jen PIG). Gastrostomie se zavádí chirurgickým zákrokem či laparoskopicky. PEG zavádějí gastroenterologové za pomoci sedace (Kelly et al., 2020, s. 480–481). PEG trubice je zavedena do žaludku pacienta přes břišní stěnu, zároveň je osvětlený endoskop veden orálně do žaludku, aby pomohl s umístěním a fixací sondy (Dorst et al., 2017, s. 5). RIG nepoužívá sedaci, potřebuje pouze lokální anestezii a je veden pomocí rentgenu. Nevýhodou je, že lze umístit pouze trubici s malým otvorem. PIG se zavádí pod fluroskopickým vedením a umožňuje zavedení trubice s velkým otvorem. Tato metoda vyžaduje minimální sedaci, ale jedná se o složitější proceduru (Kelly et al., 2020, s. 480–481). PEG se zavádí hlavně u pacientů, kteří mají dobrou respirační funkci a zvládnou endoskopickou zátěž. Pacienti, kteří nemohou ležet na rovné ploše, netolerují endoskopií a jsou ohroženi špatnými respiračními hodnotami, musejí podstoupit bezpečnější formu enterální výživy (Stavroulakis et al., 2017, s. 97–98).

Ačkoli existuje několik druhů zavedení enterální výživy, dle nejnovějších výzkumných studií je u pacientů s ALS nejvíce využívána PEG. Jedná se o relativně bezpečný operační zákrok a umožňuje zavést trubici s větším otvorem pro krmení. Velmi důležité je načasování s ohledem na bulbární příznaky, stav výživy a respirační nedostatečnost. Dle výzkumných studií se doporučuje zavést PEG ve chvíli, kdy pacient ztratil 10 % své tělesné hmotnosti (Kelly et al., 2020, s. 480–481). Jde o alternativní dodání výživy, které poskytují všechny nebo jen část potřebných kalorických hodnot. Dle výzkumných studií je prokázáno, že enterální výživa u pacientů s ALS stabilizuje hmotnost a BMI. Zavedení má pro pacienty s ALS mnoho výhod. Zavádí se kvůli podávání léků, tekutin a ke stabilizaci tělesné hmotnosti. Enterální výživa výrazně sníží úzkost související se strachem z udušení (Kellog et al., 2018, s. 7-8). Načasování a způsob zavedení enterální výživy je pro pacienty velmi důležité. Umístění PEG vyžaduje sedaci, což je pro pacienty s ALS nebezpečné z důvodu zhoršeného stavu dýchání. Právě proto se doporučuje, aby se PEG zavedla v době, kdy je vitální kapacita plic vyšší než 30 %. Pokud je kapacita plic nižší než 30 %, doporučuje se parenterální a nazogastrická výživa. RIG může být alternativou v době, kdy je velmi nebezpečné zavedení PEG. Při zavedení RIG není potřeba sedace, pouze se využívá lokální anestezii (Benstead et al., 2016, s. 797–798). Další z možností podání stravy je zavedení nazogastrické sondy (dále jen NGS). Použitá NGS je u pacientů neoblíbený způsob podání výživy. Důvodů je několik. Jedním z nich je nosní diskomfort. Zavedená NGS může způsobit

otlaky až dekubit v dutině nosní, nosohltanu či v jícnu. Nevýhodou je životnost sondy. Pacienti si ji často sami vytáhnout z důvodu diskomfortu. Jedná se krátkodobou možnost enterálního krmení (Stavroulakis et al., 2017, s. 96).

Parenterální výživa

Parenterální výživa je dlouhodobou alternativou podpory výživy u pacientů s onemocněním ALS, u kterých je enterální výživa kontraindikována (Stavroulakis et al., 2017, s. 100). Kontraindikace může nastat z důvodu onemocnění demencí, odmítnutí pacienta zavést PEG, při nesprávné poloze žaludku či při těžké respirační nedostatečnosti. V těchto případech kontraindikace se parenterální výživa podává prostřednictvím centrálního žilního katétru (dále jen CVC) s implantovaným portem. Komplikací zavedeného CVC může být infekce, pneumotorax nebo mechanická komplikace, jako je trombóza. Jednou z možností zavedení CVC je periferně zavedený centrální katétr (dále jen PICC). PICC se zavádí po lokální anestezii do periferní žíly – v. basilica, v. brachialis a v. cephalica. Výhodou PICC je absence pneumotoraxu, méně mechanických komplikací, delší doba zavedení (Juntas – Morales et al., 2017, s. 87). V domácím prostředí lze parenterální výživu aplikovat prostřednictvím CVC. Tento druh výživy vyžaduje péči od vysoce kvalifikovaných zdravotnických pracovníků. Z tohoto důvodu zůstává parenterální výživa u pacientů s ALS v domácím prostředí málo využívaná (Stavroulakis et al., 2017, s. 100).

Dysfagie – porucha polykání

Slabost svalů v dutině ústní vede k dysfagii. U těchto problémů je nutná konzultace s lékařem ohledně stravy. Nutriční terapeut určí, jaké potraviny jsou pro pacienta s ALS bezpečné, a dokáže je polknout. Je velmi důležité, aby byl u pacienta dodržován kalorický příjem, jelikož pokročilá dysfagie má za následek úbytek výživy, dehydrataci a následný úbytek hmotnosti (Houseman et al., 2015, s. 123). Mezi charakteristické rysy dysfagie patří únava při žvýkání, únik potravin či tekutin z úst a nazální regurgitace. U těchto pacientů také pozorujeme prodlouženou dobu polykání (Epps et al., 2020, s. 136). Slabost a vyčerpání jsou charakteristickými příznaky onemocnění ALS. Tyto potíže spolu s dysfagií prodlužují dobu, během které se pacient stravuje. Což přispívá ke snížení orálního příjmu, protože pacienti s ALS jsou slabí a unavení na to, aby se dokázali najíst v přijatelném čase. Právě proto se doporučuje, aby pacienti s ALS konzumovali potraviny, které vyžadují menší úsilí – mechanicky měkké potraviny. Tím se zabrání prodloužení doby jídla, únavě a následné ztrátě hmotnosti. Velmi dobré je konzumovat kaloricky husté potraviny (doplňková výživa, domácí koktejly), které vyžadují minimální úsilí při konzumování. Tím se sníží i únava a vyčerpání (Tabor et al., 2016, s. 179-380). Léčba dysfagie musí být postupně upravována, aby

vyhovovala měnícímu se stavu a stupni poškození. Dysfagie nemusí být vůbec pozorována na počátku diagnózy onemocnění ALS. Je zapotřebí, aby byl pacient od začátku edukován o výživě a možných komplikacích, které jsou spojené s dysfagií. Na počátku onemocnění je třeba věnovat větší pozornost udržení stabilní tělesné hmotnosti a doporučuje se, aby nutriční posouzení probíhalo v 3 měsíčních intervalech (Ngo et al., 2017, s. 97,99). Typická léčba dysfagie u pacientů s ALS zahrnuje včasnou diagnostiku, dietní modifikaci, úpravu správné polohy při jídle a kompenzaci výživy. Porucha polykání u pacientů s ALS způsobuje prodloužené žvýkání, tuhost dolní čelisti a potíže s manipulací se soustem v ústech – v důsledku slabosti svalů. Další problémem je zdlouhavá doba polykání. Dysfagie nepříznivě ovlivňuje kvalitu života, duševní pohodu a psychosociální funkce (Tabor, 2016, s. 376–377). Dysfagie je jedna z nečastějších příznaků ALS. Změna v polykání přímo ovlivňuje výživu, což je biologická potřeba a je to forma sociální interakce, pohody a potěšení. Je nutné vzít v úvahu způsoby, jak přizpůsobit polykání k tomu, aby měli pacienti co nejdéle potěšení z orálního příjmu, s maximální možnou bezpečností (Luchesi et al, 2018, s. 4). Při mírné poruše polykání je pro pacienty důležité pít zahuštěné tekutiny. Vyvarovat se tzv. smíšených konzistencí jako je zeleninová polévka, která obsahuje jak tekutinu, tak pevné látky. Měli by se jíst menší porce, ale ideálně častěji. Vhodné jsou měkčí potraviny, jako je bramborová kaše, jogurt, ryby či ovesné vločky. Důležité je přijímat i potraviny s vyššími kaloriemi jako je plnotučné mléko či sýry. Dobré je pít doplňkové výživové nápoje. Naopak by se pacienti měli vyvarovat suchých, drobných potravin s malými kousky jako je rýže. Pacienti by se měli během konzumace jídla vyvarovat rozptylování, jako je konverzace či sledování televize. Měli by se soustředit na správné polykání. Léky by se měli podávat drcené či vcelku, spolu s jídlem – třeba na lžičce s jogurtem. Zdravotničtí pracovníci by měli znát první pomoc při aspiraci sousta – Heimlichův manévr (Houseman et el, 2015, s. 124).

V rámci paliativní péče je nutné vzít v úvahu způsoby, jak přizpůsobit polykání k udržení potěšení z orálního příjmu. Pacienti mohou označovat jídlo jako zdroj energie pro tělo a boj proti nemoci ALS. Mohou ho také označovat jako zdroj frustrace a úzkosti. Právě proto je důležité se v paliativní péči zabývat významem výživy pro pacienta. Ve výzkumné studii Luchesi et al pacienti uvedli, že si přejí udržet perorální příjem co nejdéle, i kdyby byl minimální. Je to hlavně kvůli potěšení z jídla (Luchesi et al., 2018, s. 5). Jedním z časných negativních pocitů pacientů s ALS, kteří dostávají dietu upravenou kvůli dysfagií, je to, že jídlo jim nechutná tak jak má. Tento aspekt je ještě problematičtější u pacientů, kteří užívají enterální výživu a potěšení z perorálního jídla je jen v omezené míře. Fyzické a psychologické pocity z dobrého jídla jsou pravděpodobně stejně důležité, jako jeho obsah výživy. Právě

proto tyto aspekty mohou mít velký vliv na kvalitu života pacientů s ALS. Dysfagie může u pacientů zničit emoční rovnováhu ve své vlastní rodině a v prostředí, kde žije. Navíc přítomnost dysfagie nemusí znamenat jen to, že pacienti s ALS nebudou moci přijímat výživu orálně, ale také může způsobit ztrátu vnímání chutě (Tarlari et al., 2019, s. 399).

Měřicí nástroje k hodnocení bulbární funkce a dysfagie

Poškození bulbárních funkcí patří k nejzávažnějším důsledkům ALS a představují velké množství postižení, které onemocnění doprovází. Patologické procesy probíhají hlavně v míše (v motorických neuronech) a v mozgovém kmeni. Výsledkem je paralýza kosterního svalstva, včetně jazyka a hltanových svalů. Následkem toho vznikají různé stupně poškození bulbární funkce, řeči a polykání. Záleží na rozsahu poškození horních a dolních motorických neuronů. Tyto poškození přímo či nepřímo ovlivňují přežití u pacientů s ALS. Téměř všechny klinické studie využívají k funkčnímu hodnocení ALS měřicí nástroj ALSFRS-R - Revised ALS Functional Rating Scale (Smith et al., 2018, s. 907 – 908). Jedná se o dvanáctibodový měřicí nástroj. Každá otázka je hodnocena na pětibodové stupnici. Tento měřicí nástroj se využívá k sledování progresu ALS. Zahrnuje bulbární funkci, jemnou a hrubou motoriku a respirační oblast. Respondenti jsou sledováni při běžných každodenních činnostech – řeč, slinění, polykání, rukopis, příprava jídla, oblékání, pohyblivost, dušnost, dýchání a chůzi (Chapin et al., 2020, s. 3). Každá položka se skládá z pěti možných odpovědí (0= neschopnost provést úkol, úplná závislost 4= normální fungování). Součástí bulbární funkce se hodnotí polykání, slinění a komunikace. Jemná motorika se zabývá pohyby rukou a prstů, zatímco hrubá motorika zachycuje změny v chůzi. Respirační oblast popisuje dýchání. Obvykle se výsledky sčítají. Každý respondent má na konci počet bodů v rozmezí od 0 po 48, což je maximální počet bodů (Moore et al., 2018, s. 1323). U polykání se hodnotilo 5 stupňů. Položky jsou hodnoceny pomocí bodů následovně: 4 – normální stravovací návyky, 3 – časné problémy s jídlem, 2 – dietní změny konzistencí, 1 – potřebuje doplňkové krmení, 0 – žádný příjem ústy (Chapin et al., 2020, s. 3).

Dalším měřicím nástrojem je SWAL-QOL (Swallowing Quality of Life). Cílem tohoto nástroje je vyhodnotit dopad polykacích změn na kvalitu života u pacientů s ALS. Je využíván také u pacientů v paliativní péči. Měřicí nástroj SWAL-QOL se skládá ze 44 otázek, které jsou rozdělené do 11 domén. Ty jsou zaměřené na zátěž (při polykání), chuť k jídlu, touhu jíst, dobu trvání při stravování, četnost symptomů, výběr jídla, komunikaci, únavu, sociální funkce, mentální zdraví a spánek. Bodování probíhá následovně: pohybuje se od 0 (nejhorší) do 100 (nejlepší). Celkové hodnocení probíhá následovně: od 0 po 49 je dopad na

polykání závažný, od 50 do 70 je bráno jako mírný dopad na kvalitu života a od 71 do 100 mluvíme o diskrétním, bez dopadu (Luchesi et al, 2018, s. 2).

U onemocnění ALS je velmi důležité co nejdříve diagnostikovat dysfagii. Měřicí nástroj EAT-10 (Eating Assessment Tool) je ověřený, validní, celosvětově používaný měřicí nástroj sloužící k sebehodnocení pacientů. Tento měřicí nástroj se využívá v několika jazycích – v angličtině, italštině a španělštině. Jedná se o snadný, rychlý a efektivní měřicí nástroj, který splňuje veškeré praktické požadavky prověřované v klinickém prostředí. Právě proto je vhodné jeho využití i ve velkých nemocnicích, jelikož je praktický a nezabere hodně času. Měřicí nástroj EAT-10 slouží pro zdravotnický personál k identifikaci rizika dysfagie. Během hodnocení měřicího nástroje EAT – 10 jsou pacienti pohodlně usazeni. Tento měřicí nástroj obsahuje 10 otázek, které se zaměřují na polykání tuhé potravy, léků, tekutin a hodnotí bolestivost při polykání. Také se zajímá, zda se pacient při stravování zakašlává. Vyhodnocení bylo následující: v rozmezí od 0 (bez zhoršení) až po 40 (závažné zhoršení). EAT-10 nabízí vysokou hodnotu klinické užitečnosti, vynikající schopnost odhalit aspirační riziko u pacientů s ALS. Ovšem tento měřicí nástroj nenahrazuje důležitost důkladného klinického vyšetření. Právě proto je doporučeno tento měřicí nástroj začlenit do celku klinického hodnocení, za účel poskytnutí další informací, které napomáhají diagnostikovat dysfagii (Plowman et al., 2016, s. 86-88).

3.1 Význam a limitace dohledaných poznatků

Bakalářská práce se zabývá paliativní péčí o pacienty s ALS. Práce se specificky zaměřuje na podporu dýchání a výživu u pacientů s ALS v paliativní péči. Přínosem může být pro studenty a absolventy ošetrovatelských oborů, zejména všeobecné sestry, které se v praxi mohou a budou s těmito pacienty setkávat. Všeobecné sestry by mohly zjištěné informace zmíněné v této práci využít pro poskytování kvalitní paliativní péče a podporu pro pacienty s onemocněním ALS a jejich rodiny.

V přehledové bakalářské práci bylo využito celkem 41 článků. Všechny články jsou napsány v anglickém jazyce. Významnou limitací je nedostatek výzkumných studií na téma amyotrofické laterální sklerózy v paliativní péči, které by byly provedené v České republice a výsledky by byly uváděny v českém jazyce. Veškeré informace v práci mohou být přínosem, protože toto onemocnění není v praxi běžné a známé. Já osobně jsem se s tímto onemocněním setkala až při studiu na vysoké škole. Bylo pro mě velmi inspirující a zajímavé dohledávat informace o paliativní péči u těchto pacientů. Velmi mě zaujala možnost ketogenní diety u těchto pacientů. Zcela jistě je nutné provést několik dalších výzkumných studií na toto téma,

které by potvrdili nebo vyvrátili, zda opravdu je ketogenní dieta pro pacienty s ALS v paliativní péči prospěšná. Práce může sloužit jako návrh pro další výzkumy ve státech, ve kterých nedošlo k těmto zjištěním. Výzkumnou limitací některých studií používaných k tvorbě této práce je malý vzorek respondentů. Budoucí studie by měli zahrnovat větší počet respondentů a zvýšit tak validitu výsledků. K omezení přispívá také fakt, že ne všichni účastníci výzkum dokončí, protože to jejich zdravotní stav mnohokrát neumožní.

Další částí, která mě v bakalářské práci zaujala, byla studie od autorů Tarlarini et al. (2019, s. 400), zda se pacientům s onemocněním ALS mění chuť k jídlu či zda jí úplně ztrácejí. Toto téma mi přijde velmi zajímavé a důležité. Hlavně z toho důvodu, že jistě každý z nás už někdy zažil situaci, že neměl chuť k jídlu, ať už to bylo součástí jakéhokoliv onemocnění. V tomto případě plně chápu, že pacient odmítá jíst. Bylo by přínosné provést v budoucnu výzkumné studie na téma ztráty chutě k jídlu u pacientů s ALS v paliativní péči. Byla by to možnost, jak přijít na možnost tomuto předcházet. Samozřejmě se u pacientů s ALS může per os příjem doplnit enterální výživou. Bohužel nebyl dohledán dostatek informací ohledně používání nazogastrické sondy u pacientů v paliativní péči. Nejvíce bylo článku o zavedené PEG. Což může být limitující, pokud chceme pacientovi nabídnout více alternativ enterální výživy. Další možností je uváděná parenterální výživa, ta se prioritně využívá hlavně pro hydrataci pacientů. Taktéž jsem nenalezla dostatek validních výzkumných studií, které by popisovali parenterální výživu u pacientů s ALS v paliativní péči. Zcela určitě je zapotřebí dále zkoumat amyotrofickou laterální sklerózu v rámci paliativní péče. A to z toho důvodu, abychom těmto pacientům co nejvíce ulevili v jejich léčbě. Určitou limitací je taktéž nedostatek validních výzkumných studií, které by dokazovaly, jak určité symptomatologické úkony prodlužují dobu přežití. Zda jsou vůbec pro pacienty s ALS prospěšné.

Veškeré informace uvedené v textu mohou být přínosem pro zdravotnický personál a budoucí všeobecné sestry, které se budou starat o pacienty s ALS. Tyto informace jim pomohou rozvíjet znalosti, jak o pacienty s ALS pečovat a být jim oporou v paliativní péči. Také mohou být užitečné pro manažery zdravotnických pracovišť v porozumění poskytování paliativní péče. Taktéž informace z bakalářské práce mohou být využity pro budoucí výzkum. Je velmi potřebné, aby se znalosti z paliativní péče rozvíjeli napříč všemi zdravotnickými obory, jelikož se může kdekoliv setkat s paliativním pacientem.

ZÁVĚR

Cílem přehledové bakalářské práce bylo sumarizovat aktuálně dohledané publikované poznatky o paliativní péči u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Hlavní cíl byl dále rozebírán ve dvou dílčích cílech.

Prvním dílčím cílem je sumarizovat aktuálně dohledané publikované poznatky o péči o dýchací cesty u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou v paliativní péči. Vlivem onemocnění ALS dochází u pacientů ke slabosti dýchacích svalů a následně k poškození respirační muskulatury. Právě proto pacienty ohrožuje vznik respiračního selhání, které ve většině případů zapříčiní smrt. Ihned po stanovení diagnózy by měli pacienti s ALS znát veškeré možnosti symptomatologické a paliativní péče. Právě oni ve spolupráci s rodinou se musejí rozhodnout, jak při zhoršení zdravotního stavu chtějí postupovat. Jsou zde možnosti invazivní a neinvazivní plicní ventilace. Neinvazivní plicní ventilace se využívá ve chvíli, kdy dochází k poklesu kapacity plic pod 50 %. Ze začátku se využívá hlavně v noci. Bohužel v důsledku progresivity onemocnění ALS se doba využití neinvazivní plicní ventilace prodlužuje až do doby, kdy jej pacient potřebuje nepřetržitě a stává se nedostatečnou. V této chvíli se musí pacient rozhodnout, zda přejít na invazivní plicní či symptomatologickou léčbu ukončit a zahájit paliativní léčbu. Nejužívanější možností invazivní plicní ventilace je tracheostomie. Vlivem nemoci dojde vždy ke zhoršení respiračních funkcí, avšak neinvazivní a invazivní plicní ventilace může zlepšit kvalitu života u pacientům s ALS. Dílčí díl splněn.

Druhým dílčím cílem bylo sumarizovat aktuálně dohledané poznatky o výživě u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou v paliativní péči. Pacienty s ALS často trápí malnutrice, právě proto je důležité mít správnou nutriční terapii a vyváženou stravu. Vznik malnutrice může podpořit také hypermetabolismus, který byl u pacientů s ALS prokázán. Velmi omezující je pro pacienty s ALS dysfagie. Následkem dysfagie dochází ke snížení příjmu výživy, ke změnám v chuti k jídlu a k úzkosti související se strachem z udušení. Důležitá je včasná diagnostika dysfagie – k tomu slouží různé měřicí nástroje (ALSFRS-R, SWAL-QOL, EAT – 10). Cílem paliativní péče je dopřát pacientům s ALS co nejdéle možnost potěšení z klasického příjmu. Dokud je perorální příjem zachován, pacient dostává doporučený jídelníček od nutričního terapeuta a používá různé orální doplňky výživy. Také je součástí nácvik polykacího reflexu. Pacienti vlivem progresivity onemocnění postupem času nejsou schopni přijímat stravu per os. V této chvíli je nutné zvážit možnosti enterální výživy. Bohužel vlivem progresivity onemocnění stejně dojde k úbytku hmotnosti, ale nutriční

podpora může pacientům s ALS zlepšit kvalitu života a prodlužuje dobu přežití. Dílčí cíl byl splněn.

Tato přehledová bakalářská práce by mohla být přínosem pro všeobecné sestry, které se setkají s pacientem, který právě prochází onemocněním ALS a jeho léčbou. Mohla by být i zdrojem informací pro pacienty a jejich rodiny, které se s touto diagnózou právě seznamují. Poznatky mohou pomoci také zdravotnickým manažerům, kteří mohou pomoci hledat řešení, jak postupovat při paliativní léčbě pacientů s ALS. Výsledky z použitých studií mohou být využity pro další zpracování všeobecnými sestrami nebo výzkumnými pracovníky z různých oborů s motivací provedení vlastního výzkumu.

REFERENČNÍ SEZNAM

ANG, K., M. Y. LIM a S. SRINIVASAN . Ethical and legal issues of tracheostomy ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Proceedings of Singapore Healthcare*. 2019;28(3):193-202. doi:10.1177/2010105819828753

ARROYO-ROJAS, M., M. TORRES-FRAGA, Y. G. RODRÍGUEZ-REYES, S. GUERRERO-ZÚÑIGA a J.L CARRILLO – ALDUENDA. Respiratory complications of amyotrophic lateral sclerosis. *Revista Mexicana de Neurociencia* [online]. 2019, 20(6), 275-283 [cit. 2020-12-07]. ISSN 16655044. Dostupné z: doi:10.24875/rmn.19000074

ATASSI, NAZEM. Nonmotor manifestations in ALS patients with tracheostomy and invasive ventilation. *Muscle and nerve* [online]. 2018, 57(5), 699-700 [cit. 2020-12-07]. ISSN 10974598. Dostupné z: doi:10.1002/mus.26068

BELLOMO, T. L. a LUCILLE CICHMINSKI. Amyotrophic Lateral Sclerosis: What Nurses Need to Know. *Home healthcare now* [online]. 2017, 35(3), 160-165 [cit. 2020-12-07]. ISSN 23744537. Dostupné z: doi:10.1097/NHH.0000000000000532

BENSTEAD, T., C. JACKSON-TARLTON a D. LEDDIN. Nutrition with Gastrostomy Feeding Tubes for Amyotrophic Lateral Sclerosis in Canada. *The Canadian journal of neurological sciences. Le journal canadien des sciences neurologiques* [online]. 2016, 43(6), 796-800 [cit. 2020-12-07]. ISSN 03171671.

BILLINGTON, JOHN a ALISON LUCKETT. Care of the critically ill patient with a tracheostomy. *Nursing standard* (Royal College of Nursing (Great Britain): 1987) [online]. 2019, 34(2), 59-65 [cit. 2020-12-07]. ISSN 20479018. Dostupné z: doi:10.7748/ns.2019.e11297

CAPLLIURE - LLOPIS, J., J., PERALTA CHAMBA, S. CARRERA JULIÁ, M. CUERDA BALLESTER, E. DREHMER RIEGER, M. M LÓPEZ RODRIGUEZ a J. E. RUBIA ORTÍ. Therapeutic alternative of the ketogenic Mediterranean diet to improve mitochondrial activity in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): A Comprehensive Review. *Food Science* [online]. 2020, 8(1), 23-35 [cit. 2020-12-07]. ISSN 20487177. Dostupné z: doi:10.1002/fsn3.1324

CHAPIN, J. L., L. T. GRAY, T. VASILOPOULOS, et al. Diagnostic utility of the amyotrophic lateral sclerosis Functional Rating Scale-Revised to detect pharyngeal dysphagia in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *PLoS one* [online]. 2020, 15(8), e0236804 [cit. 2020-12-07]. ISSN 19326203. Dostupné z: doi:10.1371/journal.pone.0236804

DORST, J., A. C. LUDOLPH a A. HUEBERS. Disease-modifying and symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Therapeutic advances in neurological disorders* [online]. 2017, 11, 1756285617734734 [cit. 2020-12-07]. ISSN 17562856. Dostupné z: doi:10.1177/1756285617734734

DORST, J., G. BEHRENDT a A. C. LUDOLPH. Non-invasive ventilation and hypercapnia-associated symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta neurologica Scandinavica* [online]. 2019, 139(2), 128-134 [cit. 2020-12-07]. ISSN 16000404. Dostupné z: doi:10.1111/ane.13043

EPPE, D., J. Y. KWAN, J. W. RUSSELL, T. THOMAS a M. DIAZ-ABAD. Evaluation and Management of Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Survey of Speech-Language Pathologists' Clinical Practice. *Journal of clinical neuromuscular disease* [online]. 2020, 21(3), 135-143 [cit. 2020-12-07]. ISSN 15371611. Dostupné z: doi:10.1097/CND.0000000000000281

FIORENTINO, G., A. ANNUNZIATA, A. M. GAETA, M. LANZA a A. ESQUINAS. Continuous noninvasive ventilation for respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current perspectives. *Degenerative neurological and neuromuscular disease* [online]. 2018, 8, 55-61 [cit. 2020-12-07]. ISSN 11799900. Dostupné z: doi:10.2147/DNND.S170771

GARUTI, G., F. RAO, V. RIBUFFO a V. A. SANSONE. Sialorrhea in patients with ALS: current treatment options. *Degenerative neurological and neuromuscular disease* [online]. 2019, 9, 19-26 [cit. 2020-12-07]. ISSN 11799900. Dostupné z: doi:10.2147/DNND.S168353

HOGDEN, A., G. FOLEY, R. D. HENDERSON, N. JAMES a S. M. AOUN. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of*

multidisciplinary healthcare [online]. 2017, 10, 205-215 [cit. 2020-12-07]. ISSN 11782390. Dostupné z: doi:10.2147/JMDH.S134992

HOUSEMAN, GAIL a MARY KELLEY. Palliative care for patients in the USA with amyotrophic lateral sclerosis: current challenges. *Nursing: Research and Reviews* [online]. 2015, 5, 119–127 [cit. 2020-02-17] DOI: 10.2147/NRR.S77066 ISSN 2230- 522X.

JUNTAS-MORALES, R., N. PAGEOT, S. ALPHANDÉRY a W. CAMU. The Use of Peripherally Inserted Central Catheter in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients at a Later Stage. *European neurology* [online]. 2017, 77(1-2), 87-90 [cit. 2020-12-07]. ISSN 14219913. Dostupné z: doi:10.1159/000454858

KARAM, C. Y., S. PAGANONI, N. JOYCE, G. T. CARTER a R. BEDLACK. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidenced-Based Review. *The American journal of hospice* [online]. 2016, 33(1), 84-92 [cit. 2020-12-07]. ISSN 19382715. Dostupné z: doi:10.1177/1049909114548719

KELLOGG, J., L. BOTTMAN, E. J. ARRA, S. M. SELKIRK a F. KOZLOWSKI. Nutrition management methods effective in increasing weight, survival time and functional status in ALS patients: a systematic review. *Amyotrophic lateral sclerosis* [online]. 2018, 19(1-2), 7-11 [cit. 2020-12-07]. ISSN 21679223. Dostupné z: doi:10.1080/21678421.2017.1360355

LONG, R., B. HAVICS, M. ZEMBILLAS, J. KELLY a M. AMUNDSON. Elucidating the End-of-Life Experience of Persons With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Holistic nursing practice* [online]. 2019, 33(1), 3-8 [cit. 2020-12-07]. ISSN 15505138. Dostupné z: doi:10.1097/HNP.0000000000000301

LUCESI, K. F. a I. C. SILVEIRA. Palliative care, amyotrophic lateral sclerosis, and swallowing: a case study. *CoDAS* [online]. 2018, 30(5), e20170215 [cit. 2020-12-07]. ISSN 23171782. Dostupné z: doi:10.1590/2317-1782/20182017215

MAGELSSSEN, M., T. HOLMØY, M. A. HORN, O. A. FONDENÆS, K. DYBWIK a R. FØRDE. Ethical challenges in tracheostomy-assisted ventilation in amyotrophic lateral

sclerosis. *Journal of neurology* [online]. 2018, 265(11), 2730-2736 [cit. 2020-12-07]. ISSN 14321459. Dostupné z: doi:10.1007/s00415-018-9054-x

MANCOPE, R., S. SMAOUI a C. M. STEELE. Effects of Expiratory Muscle Strength Training on Videofluoroscopic Measures of Swallowing: A Systematic Review. *American Journal of Speech-Language Pathology* [online]. 2020, 29(1), 335-356 [cit. 2020-12-07]. ISSN 10580360. Dostupné z: doi:10.1044/2019_AJSLP-19-00107

MENG, L., LI Xiaoxiao, LI Cheng, C. C. R. TSANG, Yi CHEN, Yanlei GE a Qiang GAO. Effects of Exercise in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *American Journal of Physical Medicine* [online]. 2020, 99(9), 801-810 [cit. 2020-12-07]. ISSN 08949115.

MOORE, A., C. A. YOUNG a D. A. HUGHES. Mapping ALSFRS-R and ALSUI to EQ-5D in patients with motor neuron disease. *Value in Health* [online]. 2018, 21(11), 1322-1329 [cit. 2020-12-07]. ISSN 10983015. Dostupné z: doi:10.1016/j.jval.2018.05.005

MORELOT-PANZINI, C., G. BRUNETEAU a J. GONZALEZ-BERMEJO. NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The 'when' and 'how' of the matter. *Respirology* (Carlton, Vic.) [online]. 2019, 24(6), 521-530 [cit. 2020-12-07]. ISSN 14401843. Dostupné z: doi:10.1111/resp.13525

NGO, S. T., J. D. MI, R. D. HENDERSON, P. A. MCCOMBE a F. J. STEYN. Exploring targets and therapies for amyotrophic lateral sclerosis: current insights into dietary interventions. *Degenerative neurological and neuromuscular disease* [online]. 2017, 7, 95-108 [cit. 2020-12-07]. ISSN 11799900. Dostupné z: doi:10.2147/DNND.S120607

OLIVER, D., G. D. BORASIO, a W. JOHANSON. *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: From Diagnosis to Bereavement*, 3rd Edn, (Oxford, 2014; pubd online May. 2014). ISBN-13: 9780199686025

PINTO, SUSANA a M. D CARVALHO. Breathing new life into treatment advances for respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Neurodegenerative disease*

management [online]. 2014, 4(1), 83-102 [cit. 2020-12-07]. ISSN 17582032. Dostupné z: doi:10.2217/nmt.13.74

PLOWMAN, E. K., L. C. TABOR, R. ROBISON, J. GAZIANO, C. DION, S. A. WATTS, T. VU a C. GOOCH. Discriminant ability of the Eating Assessment Tool-10 to detect aspiration in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurogastroenterology* [online]. 2016, 28(1), 85-90 [cit. 2020-12-07]. ISSN 13501925. Dostupné z: doi:10.1111/nmo.12700

PLOWMAN, E. K., L. TABOR-GRAY, K. M. ROSADO, et al. Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis: Results of a randomized, sham-controlled trial. *Muscle* [online]. 2019, 59(1), 40-46 [cit. 2020-12-07]. ISSN 10974598. Dostupné z: doi:10.1002/mus.26292

SMITH, R. A., E. A. MACKLIN, K. J. MYERS, et al. Assessment of bulbar function in amyotrophic lateral sclerosis: Validation of a self-report scale (Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale). *European Journal of Neurology* [online]. 2018, 25(7), 907-916 [cit. 2020-12-07]. ISSN 13515101. Dostupné z: doi:10.1111/ene.13638

STAVROULAKIS, THEOCHARIS a CH. J. MCDERMOTT. Nutritional Support in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Nutrition in Neurologic Disorders* [online]. Cham: Springer International Publishing, 2017, 2017-05-05, 91-104 [cit. 2020-10-01]. ISBN 978-3-319-53170-0. Dostupné z: doi:10.1007/978-3-319-53171-7_6

TABOR, L. C., K. M. ROSADO, R. ROBISON, K. HEGLAND, I. A. HUMBERT a E. K. PLOWMAN. Respiratory training in an individual with amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of Clinical* [online]. 2016, 3(10), 819-823 [cit. 2020-12-07]. ISSN 23289503. Dostupné z: doi:10.1002/acn3.342

TABOR, L., J. GAZIANO, S. WATTS, R. ROBISON a E. K. PLOWMAN. Defining Swallowing-Related Quality of Life Profiles in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Dysphagia* [online]. 2016, 31(3), 376-82 [cit. 2020-12-07]. ISSN 14320460. Dostupné z: doi:10.1007/s00455-015-9686-2

TARLARINI, C., L. C. GRECO, A. LIZIO, F. GERARDI, V. A. SANSONE a C. LUNETTA. Taste changes in amyotrophic lateral sclerosis and effects on quality of life. *Neurological sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology* [online]. 2019, 40(2), 399-404 [cit. 2020-12-07]. ISSN 15903478. Dostupné z: doi:10.1007/s10072-018-3672-z

KELLY, T., J. SCHRAGER, R. NEEL a L. BROOK. Percutaneous endoscopic gastrostomy tube placement in amyotrophic lateral sclerosis: a case series with a multidisciplinary, team-based approach. *Annals of Gastroenterology* [online]. 2020, 33(5), 480-484 [cit. 2020-12-07]. ISSN 11087471. Dostupné z: doi:10.20524/aog.2020.0517

TURNER, M. R., C. FAULL, C. J. MCDERMOTT, A. H. NICKOL, J. PALMER a K. TALBOT. Tracheostomy in motor neurone disease. *Practical neurology* [online]. 2019, 19(6), 467-475 [cit. 2020-12-07]. ISSN 14747766. Dostupné z: doi:10.1136/practneurol-2018-002109

V. M. VACCA. Amyotrophic lateral sclerosis: Nursing care and considerations. *Nursing* [online]. 2020, 50(6), 32-39 [cit. 2020-12-07]. ISSN 15388689. Dostupné z: doi:10.1097/01.NURSE.0000662348.31823.44

VEYRAT-DUREBEX, C., P. REYNIER, V. PROCACCIO, R. HERGESHEIMER, P. CORCIA, C. R. ANDRES a H. BLASCO. How Can a Ketogenic Diet Improve Motor Function? *Frontiers in molecular neuroscience* [online]. 2018, 11, 15 [cit. 2020-12-07]. ISSN 16625099. Dostupné z: doi:10.3389/fnmol.2018.00015

WAITO, A. A., T. J. VALENZANO, M. PELADEAU-PIGEON a C. M. STEELE. Trends in Research Literature Describing Dysphagia in Motor Neuron Diseases (MND): A Scoping Review. *Dysphagia* [online]. 2017, 32(6), 734-747 [cit. 2020-12-07]. ISSN 14320460. Dostupné z: doi:10.1007/s00455-017-9819-x

YANG, L. P. a D. S. FAN. Diets for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Pay Attention to Nutritional Intervention. *Chinese medical journal* [online]. 2017, 130(15), 1765-1767 [cit. 2020-12-07]. ISSN 25425641. Dostupné z: doi:10.4103/0366-6999.211549

SEZNAM ZKRATEK

ALS	Amyotrofická laterální skleróza
ALSFRS-R	Revised ALS Functional Rating Scale
BMI	Index tělesné hmotnosti
CVC	Centrální žilní katétr
EAT-10	Eating Assessment Tool
EMST	Výdechový svalový trénink
IMV	Invazivní plicní ventilace
KB	Ketogenní tělíska
KD	Ketogenní dieta
NEMO	NeuroMuscular Omicentre
NGS	Nazogastrická sonda
NIV	Neinvazivní plicní ventilace
PEG	Perkutánní endoskopická gastrostomie
PICC	Periferně zavedený centrální katétr
RIG	Radiologicky zavedená gastrostomie
SWAL-QOL	Swallowing Quality of Life
VAS	Vizuální analogová škála bolesti