

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství

Pavλίna Křenová

Dysfagie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Šárka Šaňáková, Ph.D.

Olomouc 2020

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

15. června 2020

.....
podpis

Mé poděkování patří Mgr. Šárce Šaňákové, Ph.D. za odborné vedení, vstřícnost a čas, který mi věnovala po dobu vypracování přehledové bakalářské práce.

ANOTACE

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Téma práce: Ošetrovatelská péče v neurologii

Název práce: Dysfagie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Název práce v AJ: Dysphagia in patients with amyotrophic lateral sclerosis

Datum zadání: 2019-11-30

Datum odevzdání: 2020-06-15

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Křenová Pavlína

Vedoucí práce: Mgr. Šárka Šaňáková, Ph.D.

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ: Cílem přehledové bakalářské práce bylo předložit aktuální dohledané publikované poznatky o ošetrovatelské péči u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS) se zaměřením na dysfagii. První dílčí cíl se zaměřuje na pochopení dysfagie u pacientů s ALS, zejména na vztah dysfagie s dalšími příznaky a jejich vzájemné působení. Dále jsou předloženy validní hodnotící škály pro posouzení dysfagie a konečně je popsán vliv dysfagie na kvalitu života těchto pacientů. Druhý dílčí cíl je věnován problematice výživy u pacientů s ALS. Jejich primárním problémem je ztráta hmotnosti způsobená nejen důsledky dysfagie a sníženým perorálním příjmem. Toto se často kompenzuje zavedením perkutánní endoskopické gastrostomie. Předložené poznatky byly čerpány z databází EBSCO, PubMed a Ovid Emcare with Ovid Nursing.

Abstrakt v AJ: The main aim of this bachelor thesis was to present up-to-date published findings about nursing care in patients with ALS with focus on dysphagia. First partial aim is specialized in understanding of swallowing impairments in patient with ALS especially the relationship of dysphagia with other symptoms and their mutual interaction. Furthermore, the valid scales for dysphagia assessment are presented and finally the impact of swallowing

disorder on patients' quality of life is described. The second partial aim is dedicated to nutrition issues in patients with ALS. Loss of weight not only due to dysphagia impact and reduced oral intake is patients' major issue. This is often solved with feeding tube. These findings were completed using of EBSCO, PubMed and Ovid Emcare with Ovid Nursing databases.

Klíčová slova v ČJ: Amyotrofická laterální skleróza, dysfagie, poruchy polykání, výživa, ošetrovatelská péče

Klíčová slova v AJ: Amyotrophic lateral sclerosis, dysphagia, swallowing impairments, nutrition, nursing

Rozsah: 41 stran/5 příloh

Obsah

Úvod.....	7
1 Popis rešeršní činnosti.....	9
2 Problematika dysfagie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou	12
3 Výživa u dysfagických pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou	21
3.1 Význam a limitace dohledaných poznatků.....	31
Závěr	32
Referenční seznam	34
Seznam zkratk	40
Seznam tabulek.....	41
Seznam příloh.....	42

Úvod

Amyotrofická laterální skleróza je nejčastějším typem onemocnění motoneuronů, což je skupina chorob, při nichž dochází k poškození funkční schopnosti neuronů motorické kůry a míšních motoneuronů (Jedlička, Keller, 2005, s. 271). Dle současných studií je incidence amyotrofické laterální sklerózy v Evropě přibližně 2,16 pacientů na 100 000 obyvatel na rok s prevalencí 6 postižených osob na 100 000 obyvatel (Vlčková, 2016, s. 362). Amyotrofická laterální skleróza (dále jen ALS) je vzácné onemocnění, které se začíná klinicky projevovat mezi 50 a 70 lety, častěji u mužů, a to 2:1 (Kaňovský, Herzig, 2007, s. 133). I přesto, že se ALS manifestuje především v pozdějším věku, asi 5 % případů jsou pacienti do 30 let věku. Asi u 5–10 % pacientů je ALS familiární, zbytek představuje idiopatická forma (Vlčková, 2016, s. 362). První typ ALS, tedy familiární forma, je dědičnost autozomálně dominantní s defektním 21. chromozomem (Kaňovský, Herzig, 2007, s. 133). Idiopatická ALS je vyvolána současným působením různým mechanismů s výrazným podílem autoimunity. Jako další faktory vzniku se považují porucha transportu a zvýšená hladina neurotransmiteru glutamátu a jeho následné toxické působení na motoneurony a volné radikály kyslíku při oxidativním stresu (Tichý, 1998, s. 212). Klinický obraz ALS je zpočátku pozvolný s postižením jedné svalové skupiny na horní nebo dolní končetině s obrazem smíšené parézy, kdy se objevuje svalová slabost nejdříve jednostranně, později se přidává svalová atrofie s fascikulacemi a mohou se objevovat i svalové křeče (Vlčková, 2016, s. 363). V rámci bulbární degenerace se popisuje atrofie jazyka a mimického svalstva, porucha polykání, kdy vyhasíná i dávivý reflex (Jedlička, Keller, 2005, s. 272). Nejdříve má pacient potíže s polykáním tekutin jako následek parézy měkkého patra, v pozdějších fázích je pro něj obtížné zavírat ústa a pohybovat jazykem, s čímž se pojí i porucha řeči (Mandysová, Škvrňáková, 2016, s. 12). Prognóza onemocnění je nepříznivá. Průměrná délka přežití se pohybuje mezi 3–4 lety. Jsou popsány i případy s pomalým průběhem kolem 20 let. ALS končí letálně, nejčastější příčinou smrti je aspirační bronchopneumonie s respiračním selháním s přidružením kardiovaskulárních příznaků (Jedlička, Keller, 2005, s. 272).

Hlavním cílem přehledové bakalářské práce je předložit aktuální dohledané publikované poznatky o ošetrovatelské péči u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou se zaměřením na dysfagii.

Pro tvorbu přehledové bakalářské práce byly stanoveny tyto dílčí cíle:

Cíl 1

Sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o dysfagii u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou.

Cíl 2

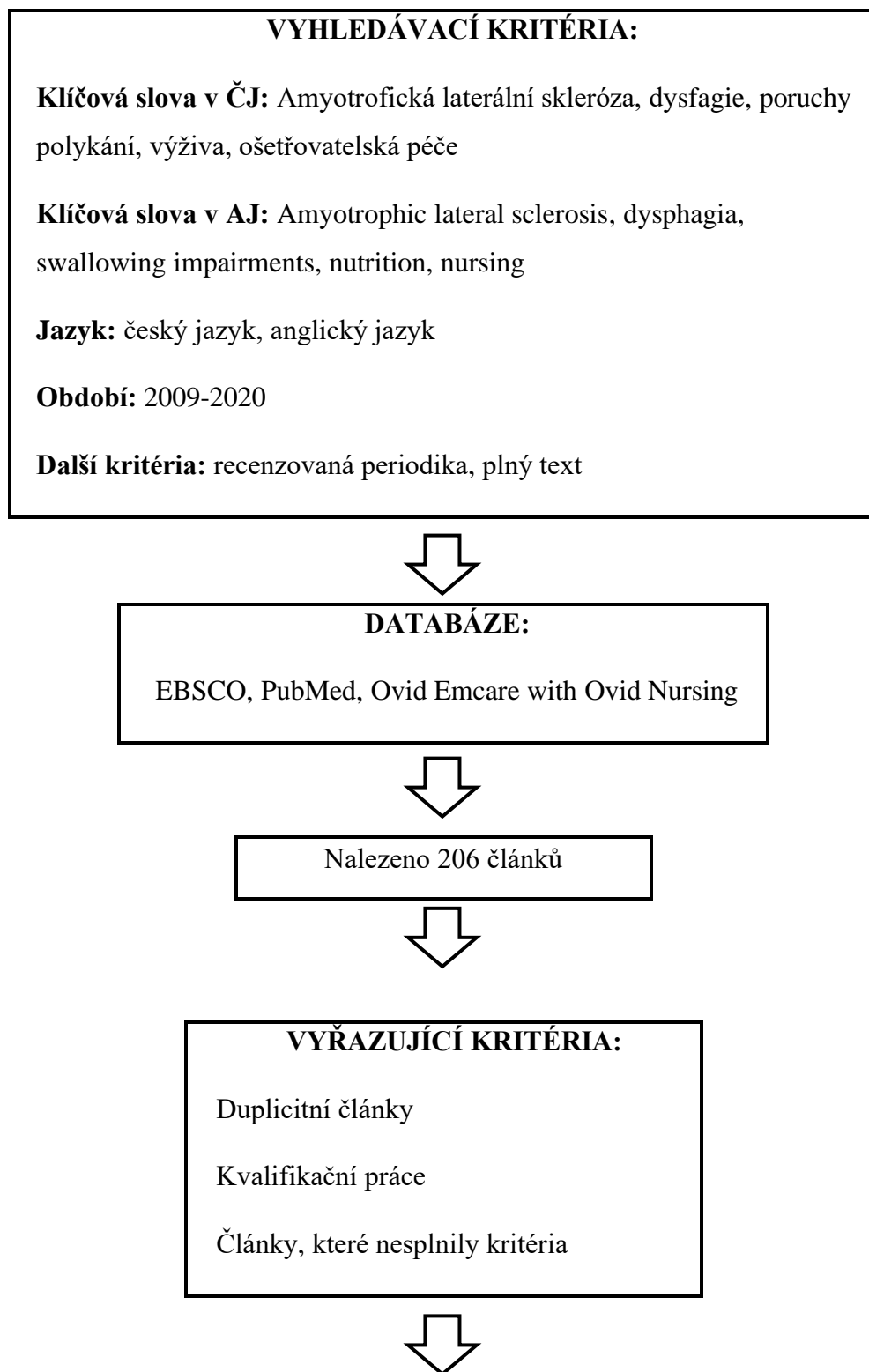
Sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o problematice v oblasti výživy u pacientů s dysfagií s amyotrofickou laterální sklerózou.

Vstupní studijní literatura:

1. JEDLIČKA P. a O. KELLER. *Speciální neurologie*. Praha: Galén, 2005. 371-273. ISBN 80-7262-312-5.
2. KAŇOVSKÝ P. a R. HERZIG. *Speciální neurologie*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2007. 133-134. ISBN 978-80-244-16649.
3. MANDYSOVÁ P. a J. ŠKVRŇÁKOVÁ. *Diagnostika poruch polykání z pohledu sestry*. Praha: Grada Publishing, 2016. Sestra (Grada). 249 s. ISBN 978-80-271-0158-0.
4. MUMENTHALER M. a H. MATTLE. *Neurologie*. Praha: Grada, 2001. 318-320. ISBN 80-7169-545-9.
5. RUSINA R. a R. MATĚJ. *Neurodegenerativní onemocnění*. Praha: Mladá fronta, 2014. 225-232. Aeskulap. ISBN 978-80-204-3300-8.
6. TICHÝ J. *Neurologie*. 2. dopl. vyd. Praha: Karolinum, 1998. 211-212. ISBN 80-7184-750-x.
7. VLČKOVÁ E. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi*. 2016, roč. 17, č. 6, s. 362-365. ISSN 1213-1814.

1 Popis rešeršní činnosti

Rešeršní činnost probíhala v období od 30. 11. 2019 do 24. 2. 2020. Následující schéma podrobně popisuje postup rešeršní činnosti.



SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ:

EBSCO – 25 článků

PubMed – 13 článků

Ovid Emcare with Ovid Nursing – 2 články



SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ:

Acta Neurologica Belgica – 1 článek

Acta Neurologica Scandinavica – 1 článek

Ageing Science & Mental Health Studies – 1 článek

American Journal of Hospice & Palliative Medicine – 1 článek

Amyotrophic Lateral Sclerosis – 3 články

Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration – 1 článek

Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders - 1 článek

Archives of Neuropsychiatry – 1 článek

Arquivos de Neuro-Psiquiatria – 1 článek

BMC Neurology – 2 články

Clinical Neurophysiology – 1 článek

CoDAS – 1 článek

Dysphagia – 1 článek

European Journal of Neurology - 1 článek

Frontiers in Neurology – 1 článek

General Practitioner – 1 článek

Journal of Oral Rehabilitation - 1 článek
Journal of Neurology – 2 články
Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry – 1 článek
Journal of Rehabilitation Research and Development – 1 článek
Neurologic Clinics – 1 článek
Neurologia - 1 článek
Neurological Research – 1 článek
Neurologie pro praxi – 2 články
NeuroRehabilitation – 5 článků
Nursing: Research and Reviews – 1 článek
Nutrition – 1 článek
Nutricion Hospitalaria – 1 článek
The Lancet – 1 článek
World Journal of Gastroenterology – 2 články



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 40 dohledaných článků.

2 Problematika dysfagie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Dysfagie je považována za jeden z nejzávažnějších symptomů objevující se u amyotrofické laterální sklerózy. V důsledku oslabení ústních, jazykových a hltanových svalů, dochází k defektu pasáže potravy (Ruoppolo et al., 2013, s. 397). U bulbární formy amyotrofické laterální sklerózy (dále jen ALS) se dysfagie objevuje zpočátku vzplanutí onemocnění a je závažnější, zatímco u spinální formy se rozvíjí až v jejím průběhu (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Následkem parézy měkkého patra a neschopnosti uzavřít nosohltan má pacient nejdříve narušeno polykání tekutin, což je odlišné od jiných typů dysfagie, kdy jako první vážně tuhá strava. Postupně se ale rozvíjí i atrofie svalů jazyka, ten se stává nepohyblivým a pacient není již schopen polykat vůbec (Vališ et al., 2014, s. 255). Pacient při konzumaci jídla kašle, dusí se, není schopen sousto pořádně rozkousat, tudíž dysfagie vede ke ztrátě hmotnosti, následně k malnutrici pacienta a může ústit až v závažnou komplikaci, aspirační pneumonii (Luchesi, Kitamura, 2012, s. 359; Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24; Ruoppolo et al., 2013, s. 397). Při progresi onemocnění je obvykle nutné přistoupit k dietním úpravám a založení enterální výživy pro zajištění optimální nutrice. Bohužel toto často vede ke snížení kvality života pacientů (Jani, Gore, 2016, s. 274). K posouzení závažnosti a průběhu dysfagie je nutná spolupráce v rámci multidisciplinárního týmu, který zahrnuje zejména neurologa, klinického logopeda, nutričního terapeuta a pneumologa. Léčba zahrnuje včasnou diagnostiku dysfagie, dietní úpravy, prevenci aspirace během konzumace stravy a posouzení stavu malnutrice (Tabor et al., 2016, s. 2.; Vališ et al., 2014, s. 255).

Polykání je komplexní soubor čtyř fází zahrnující přípravnou orální fázi, orální, faryngeální a esofageální. Pro správné polknutí potravy je zapotřebí koordinace všech uvedených fází. Nicméně pokud dojde k výpadku některé z fází, vzniká dysfagie, tedy porucha polykání. Klinické vyšetření polykání a sledování příznaků dysfagie poskytuje cenné informace o jejím průběhu (Jani, Gore, 2016, s. 273). Existuje vztah mezi věkem pacienta při nástupu symptomů a deteriorací funkčnosti polykání. Čím později příznaky nastupují, tím rychleji se prohlubují polykací obtíže (Luchesi et al., 2014, s. 539). V rámci observační studie, které se zúčastnilo 5 pacientů s ALS, byly sledovány charakteristické rysy dysfagie. Klinické zhodnocení se skládalo z vyšetření orálních mechanismů, polykání na sucho k posouzení reflexní polykací doby a určení porušeného polykání pomocí podání potravy různých konzistencí (vody, jogurtu a sušenky). U všech pacientů byla doba na vyvolání polykacího reflexu prodloužená na 3,5 sekundy (norma je pod 1), pokud polykaly suchou stravu, a měli

narušenou orální a faryngeální fází. U 100 % respondentů se vyskytla neschopnost udržet dané sousto v dutině ústní spojená se slintáním či vytékáním slin z úst, dále přítomnost residua potravy i po polknutí a kašláni před i během polykání, zejména pokud byly podány tekutiny. Čtyři pacienti hlásili obtížné žvýkání a vytvoření sousta, což je podmíněno spasticitou a slabostí žvýkacích svalů. U těchto pacientů bylo rovněž zaznamenáno proniknutí tekutiny do nosu, jenž je zapříčiněno slabostí patrových svalů, kdy dojde k neúplné elevaci měkkého patra a patrohltanovému uzávěru. Tři pacienti museli polykat sousto na vícekrát, jako důsledek narušené faryngeální fáze a neplnohodnotného posunu sousta do dalších pasáží (Jani, Gore, 2016, s. 273-276). K podobných klinickým zjištěním došel i Ruoppolo et al. (2013, s. 397-400). V rámci průřezové studie bylo cílem zjistit polykací deficity u 49 participantů. Těm byl zhodnocen stupeň dysartrie a sialorrhoe (hypersalivace), jakožto subjektivních symptomů objevujících se spolu s dysfagií. Poté bylo provedeno fibroskopické vyšetření pro stanovení patrohltanového uzávěru, motility laryngu, kašlacího reflexu a dalších hodnot. Tato studie potvrdila, že dysfagie skutečně souvisí s poškozením svalů jazyka. Byly zjištěny podobné deficity, které doprovází dysfagii, jako v předchozí studii, a to potíže se žvýkáním potravy, její vytékání z úst a vniknutí do nosní dutiny a kašel.

Spolu s dysfagií se často vyskytuje dysartrie. Ačkoliv klinické příznaky obou jsou dobře zdokumentovány, je jen malé povědomí, jak mezi sebou vzájemně korelují a jak ovlivňují kvalitu života jednotlivců. Na základě toho bylo 17 pacientům provedeno šetření obsahující opět fibroskopické vyšetření (FEES). Pacientům byla podána buď tekutina, nektar, med, pudink nebo sušenka. Dále jim byla analyzována řeč, volnou konverzací, a zhodnocena kvalita hlasu. Většina respondentů měla potíže s tvorbou řeči různého stupně. Poté jim byla předložena škála SWAL-QOL (Swallowing Quality of Life). Tato škála obsahuje různé aspekty věnující se kvalitě života, a to následující: zátěž, únava, výběr potravin, doba jedení, touha po jídle, strach z jzení, mentální zdraví a sociální funkčnost, spánek, frekvence příznaků, komunikace. Funkčnost polykání se škálovala pomocí Functional Oral Intake Scale (FOIS) (Franceschini, Mourao, 2015, s. 127-129). Jak však uvádí Wada et al. (2015, s. 2226) tento hodnotící nástroj byl vytvořen speciálně pro neprogresivní onemocnění, jako je například cévní mozková příhoda. Výsledná data však vykazují zajímavá zjištění. Navzdory tomu, že většina dotazovaných subjektů (7) měla mírnou dysfagii, klasifikovala svůj celkový zdravotní stav jako špatný. Kromě toho nebyla prokázána žádná souvislost mezi dobou trvání onemocnění a tím, jak pacienti vnímají kvalitu svého života s dysfagií. Pacienti uváděli největší problémy v položkách „doba jedení“ a „sociální oblast“. Toto ukazuje, jak dysfagie zasahuje

do sociálního života jednotlivce. Až 70 % účastníků se shodlo, že se vyhýbají konzumaci jídla ve společnosti druhých lidí kvůli jejich potížím s polykáním. Z výsledků tedy vyplývá, že čím je dysfagie závažnější a polykací funkce dle FOIS horší, tím má větší dopad na snížení kvality života. Mimoto byla popsána významná souvislost mezi dysartrií a dysfagií, neboť až 90 % vzorku vykazovala obě tyto patologie (Franceschini, Mourao, 2015, s. 129-134). Mitsumoto and Del Bene (2000, s. 331) vnímají dysartrii jako podstatnou překážku, která omezuje pacienta ve zúčastňování se řady společenských aktivit, což vede k sociální izolaci a dalšímu snížení kvality života.

Nemotorické příznaky u pacientů s ALS nejsou příliš prozkoumány. Zejména bolest, která se vyskytuje až u poloviny pacientů, je častokrát podhodnocována a není primárním léčeným symptomem. Na podkladě nedostatečného množství signifikantních informací, byla zrealizována studie k vymezení faktorů, které doprovázejí různě stupně závažnosti dysfagie. U 49 pacientů, rozdělených do 2 skupin dle stupně dysfagie (normální stav nebo mírná dysfagie a střední až závažná), byly zaznamenávány následující obtíže: únik potravy a tekutin z úst, namáhavé žvýkání, rezidua po polknutí, nazální reflux, kašel, nadavování, stáza v hltanu, odynofagie, bolest na hrudi a další. Pacienti jsou schopni vnímat jednotlivé symptomy doprovázející dysfagii, neboť je zachována citlivost v orofaryngeální části trávicí trubice. Proto byla frekvence těchto obtíží zvýšena obzvláště při krmení. Dle závěru vyšší počet výše uvedených příznaků byl spojen s druhou skupinou, tedy střední až závažné dysfagie. Zajímavé zjištění bylo v oblasti bolesti. Odynofagie se objevila u 31 pacientů, bolest na hrudi u 26. Až 20 účastníků nahlásilo výskyt obou těchto subjektivních příznaků zároveň. Odynofagie jako taková byla nejčastěji spojována se závažnou dysfagií. Tento typ bolesti může být způsoben buď slabostí a únavou svalů hltanu nebo zvýšeným svalovým napětím a spasticitou jícnu. Proto postupem času pacienti mohou častěji bolest pociťovat ve všech polykacích fázích (Luchesi et al, 2013, s.203-207).

Jak ALS progreduje objevuje se slabost dýchacích svalů a vznikají respirační obtíže, dyspnoe a ortopnoe, a postupně dochází ke snižování vitální kapacity plic (Hausemann, Kelley, 2015, s. 122). Erdem et al. (2016, s. 549-554) předložili studii, která se věnuje popisu vzájemného vztahu mezi dysfagií a dýcháním, neboť jak sami uvádějí většina dosavadních studií zkoumá jednotlivé funkce odděleně. U zdravého člověka funguje koordinace polykacího a dýchacího aktu a běžně polknutí sousta probíhá ve výdechové fázi, ale může být výjimečně i součástí fáze nádechové. Nicméně to může zvyšovat riziko aspirace zejména u pacientů s polykacími a respiračními dysfunkcemi. Až 7 z 13 pacientů s dysfagií nebylo schopno

při testu polknout během nádechu. Jak usilovná vitální kapacita plic (FVC – Forced Vital Capacity) klesá, tak se prodlužuje doba polknutí. Taktéž je statisticky prodloužena apnoická pauza během polykání. Pacienti s FVC nižší jak 40-50 % nejsou schopni polknout během nádechu vůbec. Z toho plyne, že neschopnost polknutí během nádechové fáze by mohla být určitým indikátorem pro vztah respiračních obtíží a dysfagie a jejich zhoršování. Dysfagie není pouze problémem polykání, ale taky zhoršuje vzájemný vztah dýchání a polykání.

Škálové zhodnocení dysfagie

Pro pacienty s ALS je dysfagie jedním z nejvýznamnějších problémů, proto by měla být pečlivě a náležitě vyhodnocována (Wada et al., 2015, s. 2228). ALSFRS-R je jednoduchá, spolehlivá a snadno aplikovatelná škála běžně používaná k posouzení funkčního stavu pacientů s ALS. Slouží i jako prediktivní měřítko pro podání informací o progresi nemoci. Obsahuje celkem 12 kritérií. Věnuje se motorice pacienta (chůze, chůze do schodů, otáčení se v lůžku), mluvení, respiračním obtížím, osobní hygieně a oblékání. Součástí jsou tři otázky zaměřující se na dysfagii a výživu. Například zdali pacient má potíže s polykáním, dusí se, potřebuje pomoc druhé osoby při krmení, má zavedenou enterální výživu, zvládne manipulaci s PEG nebo potřebuje asistenci s jejím používáním apod. Maximální počet bodů je 48 pro normální stav. Skóre klesá se zhoršujícím se stavem (Koc et al., 2016, s. 230-231).

Je důležité efektivně a za včas detekovat objevující se dysfagii. The Eating Assessment Tool (dále jen EAT-10) může být použit ošetrovatelským personálem, tedy i všeobecnou sestrou, k individuálnímu posouzení dysfagie u pacientů s ALS. EAT-10 (Obr. 1) je validní, sebeposuzovací, celosvětově používaný hodnotící nástroj. Obsahuje celkově 10 otázek s maximálním počtem bodů 40, který značí velmi závažný problém. Zaměřuje se například na problémy s polykáním tekutin, tuhé potravy a léků, na bolestivost polykání a kašel při konzumaci jídla a ztrátu váhy. Dotýká si psychické a sociální sféry s nabídkou otázek, zdali je polykání pro pacienta stresujícím momentem a omezuje ho ve stravování na veřejných místech (např. restauraci). Cílem studie bylo posoudit schopnost škály identifikovat riziko aspirace u jednotlivce. Celkem 70 pacientům byla předložena škála k vyplnění, poté podstoupili standardní videofluoroskopické vyšetření polykacího aktu s kontrastní látkou (baryovou kaší) a k posouzení aspirace byla použita osmi položková škála Penetration-Aspiration Scale (P-A škála). Škála EAT-10 představuje rychlé a účelné posouzení dysfagie, rozlišení pacientů s bezpečným a nebezpečným polykáním a poskytuje informace o možnosti aspirace. I přes to, že EAT-10 má vysokou klinickou využitelnost a výbornou schopnost rozpoznat riziko

aspirace, měla by být využívána jako doplněk celkového klinického vyšetření, ne jako jeho náhrada (Plowman et al., 2016, s. 85-90).

Bohužel nabídka kvalitních škál pro zhodnocení dysfagie u progresivních neuromuskulárních onemocnění je značně omezená. Některé škály, jako je například Functional Oral Intake Scale (FOIS), která se spíše hodí pro hodnocení dysfagie u cévní mozkové příhody (tedy neprogresivního onemocnění), nemusí přesně reflektovat jemné charakteristiky typické pro progresivní průběh. Cílem níže popsané studie bylo vyvinout novou univerzální škálu pro posouzení dysfagie u různých progresivních neuromuskulárních onemocnění, zejména pak u ALS a Duchennovi choroby, a ověřit její inter a intra-rater reliabilitu, validitu a citlivost. Neuromuscular disease Swallowing Status Scale (dále jen NdSSS) má celkem 8 stupňů, jenž odrážejí situace, se kterými se sekáváme ve skutečných klinických podmínkách, například perorální příjem malého množství vysokokalorického nutričního doplňku, kombinace perorálního krmení s enterálním příjmem nasogastrickou sondou nebo perkutánní endoskopickou gastrostomií (dále jen PEG) a podobně (Obr. 2). Kromě toho by měla být uzpůsobena pro použití jak zdravotnickým personálem, tak pro laiky bez speciálních znalostí. Do studie bylo začleněno 134 pacientů s Duchennovou chorobou a 84 s ALS. Konkurenční validita NdSSS byla porovnávána s jinými škálami pro hodnocení dysfagie jako jsou FOIS, FILS, ALSFRS-R. Devadesáti šesti pacientům bylo provedeno videofluorografické vyšetření a posouzení aspirace pomocí P-A škály. Videofluoroskopie je považována za nejspolehlivějším zobrazovacím vyšetřením pro zhodnocení dysfagie. Studie ukazuje pozitivní korelaci mezi NdSSS a P-A škálou. Stupeň citlivosti NdSSS je srovnatelný s ostatními škálami pro dysfagii u pacientů s ALS. NdSSS škála má dle výsledků studie uspokojivou reliabilitu, validitu i citlivost. Z toho plyne, že škála NdSSS může být používána u pacientů s progresivním neuromuskulárním onemocněním, bez ohledu rychlosti jeho průběhu (ALS má rychlou progresi, zatím co Duchennova choroba pomalou) (Wada et al., 2015, s. 2225–2231).

V rámci klinického vyšetření je zhodnocení bulbárních funkcí poměrně náročným úkolem. Bulbární funkce, dysfagie, dysartrie a slinění, jsou většinou hodnoceny v rámci ALSFRS-R škály. Avšak samostatná citlivost těchto 3 částí ALSFRS-R na rozpoznávání jemných rozdílů v závažnosti dané funkce a efektivity léčby nebyla nikdy určena. Proto byla provedena studie na porovnání využitelnosti a citlivosti nově vyvinuté sebeposuzovací škály Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale (dále jen CNS-BFS) s běžně používanými vyšetřeními a škálami pro posouzení bulbárních funkcí. CNS-BFS je rozdělena do 3 domén,

kdy každá hodnotí jednu bulbární funkci, tedy polykání, řeč a salivaci. V každé části je 7 otázek, kterou pacient ohodnotí na stupnici 1-5 (1 pro vůbec nesouhlasím, 5 značí naprosto souhlasím). Minimální počet bodů je 21, což odpovídá normální funkci. Navíc může být CNS-BFS považována i za škálu pro měření kvality života, protože například 6 ze 7 otázek v doméně polykání se věnuje stravovacím návykům. Obsahuje otázky typu: „*polykání je pro mě problematické, lépe se mi kouše a polyká jídlo nakrájené na malé kousky, po polknutí se začnu dávat a dusit, protože nemůžu jíst normálně, hubnu*“ (Obr. 3). U 120 pacientů byly posouzeny stupně postižení jednotlivých funkcí (čas nutný pro spolknutí tekutiny nebo potraviny, tempo řeči, množství slin vyteklych za 15 minut vyplňování CNS-BFS a během hodnocení polykání a řeči). Poté byly tyto výsledky porovnány s body získanými v ALSFRS-R, VAS řeči a polykání a CNS-BFS. Škála CNS-BFS měla mnohem lepší výsledky korelující s aktuálním stavem pacienta než ostatní škály. Prokázala vyšší citlivost. Taktéž CNS-BFS může být použita jako prediktor či kritérium vyžadující další léčbu. A to zejména pokud je dosaženo 43 a více bodů. CNS-BFS má vlastnosti, které by měla dobrá škála splňovat – nízké náklady, pohodlí, jednoduchost, spolehlivost, validita (Smith et al, 2017, s. 907-916).

Kvalita života pacientů s dysfagií

Ačkoliv je k dispozici množství poznatků, jaké komplikace jsou podmiňovány dysfagií, zůstává do určité míry neobjasněno, jak se přesně podílí na kvalitě života pacientů s ALS (Tabor et al., 2016, s. 376). Nicméně zhodnocení kvality života přispívá k lepšímu pochopení zdravotnického personálu, jak tato zranitelná skupina vnímá následky onemocnění, a může napomoci ke zlepšení celkové zdravotnické péče (Franceschini, Mourao, 2015, s. 128). Jako jedna z mála se tomuto tématu věnuje studie vedená doktorem Paridem et al. (2013, s. 199-204), kde se snažili prokázat regresivní efekt dysfagie na kvalitu života. Pomocí videofluoroskopického vyšetření byly vytvořeny 2 skupiny - pacienti s dysfagií a bez ní. Oběma skupinám byl předložen dotazník SWAL-QOL a 2 škály na posouzení funkčního stavu pacientů (ALSFRS-R a Norris scale). Pacienti s dysfagií vykazovali nižší skóre v Norrisově škále, tzn. častější přítomnost symptomů jako například slinění nebo stázu tekutin v hltanu. Na základě SWAL-QOL byla u těchto pacientů zjištěna vysoká zátěž. Uváděli například sníženou chuť k jídlu, nutnost vybírat si potraviny, které nejsou potencionálně nebezpečné pro vznik aspirace, strach z komplikací a podobně. Nejvíce bylo ovlivněno duševní zdraví (častější výskyt depresí) a společenský život (problémy s komunikací). Na tuto studii reaguje i Tabor et al. (2016, s. 376-382). Pacienti rozdělení tentokrát do 3 skupin (s bezpečným polykáním/ s lehkým průnikem stravy do dýchacích cest/ s aspirací) podstoupili stejné

vyšetření i škálování jako v předchozí studii. Nejvíce ovlivněnými doménami v SWAL-QOL škále u všech skupin byly únava, délka doby stravování, komunikace a spánek. Dále se ukázal pozitivní vztah mezi SWAL-QOL a ALSFRS-R, tedy čím vyšší (tzv. lepší) bodové vyhodnocení měli pacienti v rámci ALSFRS-R, tím vyšší (lepší) měli SWAL-QOL a naopak. Tomu odpovídá fakt, že jak nemoc postupuje, snižuje se bodování v SWAL-QOL. Dále se zaměřili na jednotlivé skupiny. Pacienti s aspirací i lehkým průnikem měli celkově všechny oblasti SWAL-QOL horší v porovnání se skupinou s normálním polykáním. Zásadním zjištěním bylo, že nejvíce byly ovlivněny psychické a sociální aspekty, mezi něž patří například pocity úzkosti a frustrace, deprese, strach z pneumonie a neschopnost se aktivně a smysluplně zapojit do sociálních aktivit. Zvýšený strach a snížená socializace vede k vytržení pacientů ze sociálního kontaktu, objevují se tak pocity opuštění a bezmocnosti. Vzniká začarovaný kruh, kdy se pacienti dostávají do depresivních a úzkostných stavů, což vede k dalšímu prohloubení izolace. Dle Luchesi a Silveira (2018, s. 5) u pacientů s familiární formou ALS, která je charakteristická dřívějším nástupem příznaků, může být utrpení ještě větší vzhledem k tomu, že žili po boku milované osoby a mají tak osobní zkušenosti s tím, jak dochází k úplné ztrátě funkčnosti vlivem progresu choroby.

Dysfagie přímo ovlivňuje příjem potravy. Stravování, jakožto primární lidská potřeba, se nejenom podílí na udržení nutričního stavu, ale je také součástí sociálního kontaktu s druhými a slouží k dosažení pohody a potěšení jednotlivce zejména v paliativní péči. Představuje pro ně určitou motivaci pro vypořádávání se s nemocí a lepší přijetí smrti. Proto kvalita života pacientů s dysfagií není determinována pouze nepřítomností hladu (Luchesi, Silveira, 2018, s. 2-5). Všeobecně kvalita života pacientů s ALS je nejvíce omezena změnou psychických a sociálních faktorů. Z toho vyplývá, že kvalita poskytované péče zdravotnickým personálem a pevnost podpory sociálního okolí přispívá k celkové pohodě pacientů. Ve skutečnosti vztahy s rodinou a přáteli jsou ovlivňovány tím, jak se jednotliví pacienti cítí při kontaktu s ostatními (Paris et al., 2013, s. 203). K redukci těchto psychosociálních následků podmíněnými dysfagií je nutno zabezpečit odpovídající zdravotnickou péči s implementací strategie managementu dysfagie a edukovat nejenom pacienty samotné, ale hlavně jejich ošetřovatele (Tabor et al. 2016, s. 380). Pacientům s ALS by měla být poskytována kvalitní péče již od samotného začátku nemoci. Pouze za předpokladu, že zdravotnický tým si je vědom vysoce individuálních stravovacích potřeb a návyků daného pacienta, je možné zavést správný nutriční plán, který mu poskytuje více prospěchu než soužení. Primárním cílem

multidisciplinárního týmu by mělo být zaměřeno zejména na zachování kvality života jednotlivců, kteří trpí polysymptomatickým onemocněním (Luchesi, Silveira, 2018, s. 2-4).

Ztráta hmotnosti je u pacientů s ALS velmi častá (Körner et al., 2013, s. 1). U více jak 80 % pacientů dochází po nástupu příznaků k úbytku váhy, z toho u 60 % je tato ztráta větší než 10 % původní váhy (Lellis Moreira et al, 2019, s. 2). Je to zapříčiněno jednak dysfagií, ale také důvody specifickými pro tuto nemoc, které zatím bohužel nejsou zcela objasněny. Uvažuje se o vlivu vyššího výdeje energie způsobené fascikulacemi svalů, hypermetabolismu, zvyšujícím se dechovým úsilím, a naopak sníženém příjmu potravy díky depresi (Körner et al., 2013, s. 1). Prevalence deprese je zaznamenána až u 75 % pacientů (Hausemann, Kelley, 2015, s. 125). Většina z nich uvádí strach z průběhu nemoci, z imobility, ze závislosti na pomoci druhých a ze smrti (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Körner et al. (2013, s. 1) zkoumali do jaké míry souvisí snížení váhy s náladou a kvalitou života. Pacientům byly předloženy 3 standardizované dotazníky, a to: Beckova sebeposuzovací škála deprese, SF-36 (hodnotí vztah zdraví a kvality života) a ALSFRS-R (pro posouzení funkčního stavu). Dále byly pokládány otázky zaměřující se na hmotnost, hubnutí, stravovací návyky, příjem potravy a podobně. Závěry ukázaly, že větší ztráta hmotnosti významně souvisí s horšími výsledky všech uváděných škál. Dle SF-36 se tito pacienti cítí více unavení, vyčerpaní a apatičtí (Körner et al., 2013, s. 2-5).

Kompenzační techniky

Osvojení si polykacích technik může u pacienta do jisté míry zachovat správné a bezpečné polykání, a tak oddálit potřebu zavedení PEG, což má vliv i na zachování kvality života. Bylo potvrzeno, že až u 79 % pacientů s ALS tyto techniky zabraňují penetraci a aspiraci potravy do dýchacích cest. Mezi první patří pozice sklonění hlavy směrem dolů a její přitisknutí na hrud. Předklonění hlavy posune epiglottis do bezpečnější polohy a zmenší tak vstup do dýchacích cest. Další jsou otočení hlavy na stranu a zaklonění dozadu, kdy dochází k posunu potravy vlivem gravitace (Solazzo, 2012, s. 2974-2977).

Pacienti s ALS trpí slabostí krčních svalů, která vyústuje v neschopnost držet hlavu v neutrální vzpřímené poloze. To je omezuje ve vykonávání běžných denních činností. Nejenže mají potíže s bolestí krční páteře, ale je to pro ně ponižující v rámci sociálního kontaktu, jelikož nejsou s to navázat kvalitní oční kontakt. Taktéž to má vliv na polykací funkce, dýchání a komunikaci. Tyto problémy by mohl vyřešit elastický pás na podporu hlavy, který může být využíván jak během chůze, stání, ale i sezení. Navíc nepodpírá bradu, a tak pacienta neomezuje

v jídle, hovoru, ani pohybu. Je složen z kšiltovky, z ní vychází pruh pevné látky přiléhající na záda, který se připevní k pacientovým kalhotám (Obr. 4). Tento podpůrný pás je dostatečně pevný, aby udržel hlavu ve správné pozici. Některé běžné podpůrné ortézy se dají používat pouze v rámci invalidního vozíku. Existuje takzvaná „baseball cap“ ortéza podobná popisovanému pásu s tím rozdílem, že je ukotvena pod pacientovým hrudníkem, což by mohlo způsobit podráždění okolí PEG, až být potenciálním rizikem pro její dislokaci. Podpůrný pás byl otestován na efektivitu a komfort. Pacienti vyplnili škály na posouzení komunikace, dýchání a EAT-10. U některých pacientů došlo ke zlepšení dotazovaných problémů. Bylo prokázáno zlepšení polykacích funkcí. U jednoho pacienta došlo k snížení bodů EAT-10 ze 35 na 14, kdy maximální počet 40 bodů odpovídá závažné dysfagii. Pás je na základě získaných výsledků účinný u některých pacientů, musí být však zváženy individuální potřeby (Hansen et al., 2014, s. 297-302).

3 Výživa u dysfagických pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Vliv ALS na nutriční stav pacienta je multifaktoriální (Jackson-Tarlton et al., 2016, s. 515). Dysfagie postupně vede u pacienta s ALS k rozvoji malnutrice. Ztráta hmotnosti je zapříčiněna jednak na základě nedostatku živin, jednak úbytkem svalové hmoty. Perorální příjem potravy lze zpočátku do určité míry ovlivnit režimovými opatřeními (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Multidisciplinární tým stanoví vhodné léčebné intervence a správné vedení polykání včetně edukace pacienta a jeho pečovatele v oblasti polykacích manévřů a cvičení. Klinický logoped ve spolupráci s nutričním terapeutem určí, které potraviny a nápoje jsou pro pacienta bezpečné, jak zachovat kalorický příjem jako prevenci ztráty hmotnosti a další výživová doporučení (Luchesi, Kitamura, 2012, s. 359; Houseman, Kelley, 2015, s. 123). Prvním krokem je změna struktury a konzistence potravy, zejména mixování nebo mletí tuhé stravy a přidávání zahušťovadel do nápojů a zapíjení soust velkým množstvím tekutin. Mezi vhodné potraviny patří ty, které jsou měkčí kašovitě konzistence, jako je bramborová či ovesná kaše, jogurt, ryby, nakrájené kuřecí maso. Pacienti s ALS by se měli vyhýbat potravinám, které znesnadňují polykání (např. suché a drobné) a zvyšují riziko aspirace, jako jsou malé kousky či rýže. Nevhodné jsou též pokrmy skládající se z kombinace různých konzistencí (zeleninová polévka obsahující jak tuhé kousky, tak tekutou složku). Vhodné je konzumovat malé, ale častější porce potravy a doplňovat jídelníček o nutriční nápoje. Pacienti by se neměli bát přijímat plnotučné mléko, omáčky a sýry a další potraviny s vyšším kalorickým obsahem. Mezi další opatření patří způsob příjmu stravy. Dle doporučení by pacient měl jíst v sedě nebo alespoň v polosedě. V počátečním stádiu onemocnění může pacient využít tzv. supraglotického polykání, kdy předkloní bradu na hrudník, zadrží dech, polkne sousta, zakašle a znovu polkne. Při dodržení správného mechanismu polknutí, by mělo dojít k zabránění proniknutí sousta do dýchacích cest. Ovšem tento typ polykání nemusí vyhovovat všem, proto záleží na domluvě mezi pacientem a klinickým logopedem. Pacient by měl být uvědomen, aby se při jídle nerozptyloval sledováním televize či konverzací, ale plně se soustředil na polykací akt. Ošetrovatelský personál by měl podávat léky po jednom, nejlépe společně s přesnídávkou nebo jogurtem, v případě potřeby léky nadrtit. Dále by měl být obeznámen s Heimlichovým manévrem, pokud by došlo k aspiraci (Houseman, Kelley, 2015, s. 123-124; Johnson et al., 2012, s. 255; Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24; Vališ et al., 2014, s. 255-256). Ke zlepšení polykání může přispět samotná chuť potravin, postačující může být pití studených či šumivých nápojů (Johnson et al., 2012, s. 255). Důležité je sledovat váhu pacienta, při výrazném poklesu

ji nahlásit lékaři. Pacient i jeho ošetřovatel musí být obeznámen s tím, že úbytek váhy jde ruku v ruce s progresí nemoci (Houseman, Kelley, 2015, s. 124). Při každém 5% snížení váhy se zvýší riziko úmrtí až o 30 % (Marin et al., 2011, s. 630). Odpovídající nutriční management může zpomalit progres nemoci a zlepšit pacientovi zbytek života (Park et al., 2015, s. 1362-363). Potřeba adekvátního nutričního příjmu nesmí být podceňována s přihlédnutím ke zvýšené práci už tak oslabených svalů, zvýšenému energetickému výdeji způsobenému i spasticitou, fascikulacemi a pseudobulbárními projevy (nekontrolovatelný smích/pláč nebo výbuchy nepřiměřených emocí) (Rudnicki et al., 2015, s. 3-7). Dle Parka et al. (2015, s. 1363) se špatný nutriční stav podílí na zhoršování samotné nemoci. Karam et al. (2016, s. 87) doporučuje používání tekutých nutričních doplňků pro zajištění dostatečného kalorického příjmu a prevenci ztráty hmotnosti.

Jesus et al. (2012, s. 538-542) předkládá studii, která se zaměřuje na prevenci, odhalení a řešení problémů v oblasti nutriční péče pacientů s ALS. Byl vytvořen tým skládající se z pracovníků z francouzských center pro léčbu ALS, který měl posoudit, jak pacienti v rámci svého přirozeného prostředí doma realizují svůj stravovací režim se zaměřením na prevenci malnutrice, používáním nutričních doplňků, úpravu stravy a podobně. Všichni pacienti se stravovali perorálně, žádný neměl zatím PEG. U 3 pacientů z 40 byla zjištěna podvýživa. I přes to, že více než polovina (22) pacientů měla ideální hmotnost, 72,5 % mělo nižší energetický příjem, než je doporučen. Ačkoliv byly pacientům v ALS centrech jasně podány informace týkající se nebezpečného důsledku hubnutí, většina pacientů měla nevyvážený jídelníček s nedostatečným množstvím bílkovin a sacharidů s příliš vysokým obsahem lipidů. Zajímavé je, že až 90 % pacientů nepoužívalo žádné zahušťovadla nápojů. Stejně závěry poskytuje i Park et al. (2015, s. 1363-1365). Většina pacientů s ALS má nedostatečný kalorický příjem. Dále poukazuje na to, že u pacientů s nejnižším obodováním v ALSFRS-R byl zjištěn nedostatečný příjem zeleniny, obilovin, prospěšných olejů a tuků, sacharidů, bílkovin, vitaminů (D, E a B komplex) a minerálů (vápníku, fosforu, sodíku, železa, zinku, atd).

Tým paliativních pracovníků vypracoval přehled doporučení, který se mimo jiné zaměřuje na úpravu diety, používání doplňků stravy a dalších postupů s cílem pomoci zvýšit kvalitu života a vyrovnáním se s rychle progredující nemocí. Bohužel sami autoři poukazují na fakt, že prozatím neexistují studie, které by poskytovaly signifikantní důkazy o účinku jednotlivých doporučení, a proto musejí být využívány obezřetně. Navíc není jednoznačně potvrzen prospěšný či nežádoucí účinek suplementace jednotlivých vitaminů jako je vitamin A, D, E, C a B komplex (Karam et al., 2016, s. 84-87). Jak ve své studii uvádí Körner et al. (2013,

s. 4-8) více jak polovina pacientů užívá pravidelně nějaké volně prodejné výživové doplňky (obsahující nejčastěji hořčík, vitamin E, B6, B12 a C). Někteří dokonce užívají několik takovýchto přípravků zároveň často na podkladu informací z neověřených zdrojů. Ti, kteří tyto přípravky užívali, vykazovali lepší bodové ohodnocení v ALSFRS-R, Beckově sebeposuzovací škále deprese i SF-36. Park et al. (2015, s. 1363) taktéž zjistili, že ti, kteří doplňovali svůj jídelníček o výživové suplementy, měli lepší funkční stav dle škálování ALSFRS-R. S ohledem na placebo efekt, volně prodejné vitaminové doplňky mohou představovat pro pacienta naději, a tím mít do jisté míry pozitivní dopad na průběh onemocnění a kvalitu života (Körner et al., 2013, s. 8).

Dysfagie představuje významnou překážku pro perorální příjem léků. U 203 pacientů byly sledovány problémy s polykáním tablet. Respondenti byli dotazováni pomocí telefonického rozhovoru nebo vyplnili dotazník online. U 61 % respondentů byla prokázána dysfagie, celkem u 42 pacientů zdravotní stav vyžadoval zavedení PEG. Mezi potíže, které pacienti hlásili, patřilo přilepení tablety na patro nebo jazyk, její rozpuštění v ústech, podráždění hrdla či obavy z dušení se. U 55 pacientů byl příjem tablety per os zcela nemožný, u těchto dotazovaných bylo nutné podávat tablety v rozdrceném stavu, což je do jisté míry nevhodné, nebo je aplikovat přes PEG. Ukázalo se, že drcení tablet pro překonání obtíží způsobené dysfagií je běžnou praxí, ačkoliv to představuje jisté riziko jak už pro snížení biologické dostupnosti léčiva, vznik obstrukce v PEG nebo nežádoucí interakce léčiv, jestliže jsou podávány různé lékové skupiny (Maier et al., 2018, s. 84-85). Riluzole, lék užívaný k terapii ALS, je dodáván v podobě tablet čili je jeho perorální příjem často obtížný. Obvykle se přistupuje k podávání léku v rozdrcené formě smíchaného s tekutinami anebo s jídlem. Toto není ale v souladu s pokyny příbalového letáku a nejsou dostupné informace o účinnosti a efektivitě rozdrcených tablet. Riluzole má anestetické účinky, proto jeho speciální úprava na povrchu tablet zamezuje předčasnému rozpuštění léku v ústech. Což je přirozeně narušeno při nadrcení, a tak může dojít k dalšímu prohloubení již špatných polykacích funkcí. Při zamíchání prášku do jídla se tento nežádoucí účinek může navíc prodloužit, pokud vezmeme v úvahu, jak dlouho pacientům trvá jídlo sníst (Onesti et al., 2017, s. 5-7). Dle Maier et al. (2018, s. 85) je nutné zdůraznit důležitost tekutých forem léčiv nebo suspenzí, které představují bezpečnější a odpovídající management podávání léčiv u pacientů s ALS.

Enterální výživa

Pokud není zajištěn dostatečný perorální příjem nebo dojde u pacienta ke ztrátě hmotnosti o více než 20 %, mělo by být zváženo přikročení k invazivním intervencím, jako je zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (Vališ et al., 2014, s. 256). Zhang et al. (2012, s. 6463) považují za primární důvod pro založení PEG dysfagii s výrazným váhovým úbytkem. PEG slouží zvláště k zachování kalorického příjmu a adekvátní hydratace, rovněž ale i k ochraně dýchacích cest před vniknutím sousta (Johnson et al., 2012, s. 255). Obecně lze říci, že pacientům s nižším BMI je více doporučována PEG než těm s nadváhou či obezitou (Jackson-Tarltong et al., 2016, s. 519). Ve studii Marin et al. (2011, s. 629) až 70 % pacientů s malnutricí mělo PEG, 60 % s normálním BMI, 65 % s nadváhou a 18 % s obezitou. Avšak procentuální váhový úbytek je lepším indikátorem malnutrice než samotný BMI (Zhang et al., 2012, s. 6465). Dle Jackson-Tarltong et al. (2016, s. 518) pouze jedna z deseti kanadských nemocnic zabývajících se léčbou ALS má vypracovaný přesný algoritmus pro rozhodnutí, zdali bude nebo nebude pacientovi PEG doporučena. Přistoupení k PEG, jakožto invazivnímu zásahu, musí být prodiskutováno mezi lékařem a pacientem. Důležité je vyvážit poměr emocionálních a psychologických faktorů s potřebou včasného založení PEG, dokud nehrozí vznik závažných komplikací (Johnson et al., 2012, s. 255). Jak uvádí Jackson-Tarltong et al. (2016, s. 518) vzhledem k tomu, že pacienti s ALS mají průměrnou dobu přežití 20 až 48 měsíců od potvrzení diagnózy, je velmi důležité stanovit správnou dobu pro zavedení PEG. Ideální načasování založení PEG se odvíjí na základě několika faktorů, mezi které patří stupeň obtíží při polykání, ne/dostatečný nutriční příjem, doba potřebná k sněžení jídla, známky aspirace (kašel, dušení až aspirační pneumonie), procentuální ztráta hmotnosti a v neposlední řadě celkový zdravotní stav daného pacienta společně s funkční úrovní dýchání (Houseman, Kelley, 2015, s. 124; Johnson et al., 2012, s. 255). Průměrná doba od potvrzení diagnózy a zavedením se pohybuje kolem 10 měsíců (Marin et al., 2010, s. 629). Zavedení PEG by mělo proběhnout dříve, než u pacienta dojde ke snížení vitální kapacity plic pod 50% normální hodnoty (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Tato hodnota slouží k rozhodnutí, zda je pacient schopen podstoupit zavedení PEG v celkové anestezii. Pokud se u pacienta již rozvinula respirační nedostatečnost, může být výkon proveden za použití lokální anestezie a NIV (neinvazivní plicní ventilace) na oddělení intervenční radiologie (Houseman, Kelley, 2015, s. 124). Na základě doporučení o bezpečné hodnotě vitální plicní kapacity byla realizována studie s cílem zhodnocení bezpečnosti a efektivnosti zavedené PEG u pacientů i se sníženou vitální kapacitou plic (dále jen FVC) pod 50 %. Bylo tedy prokázáno, že výkon je bezpečný i u pacientů s 30 % FVC

za předpokladu, že PEG zavádí vysoce specializovaný tým za použití vhodné analgesie. Nebyl zjištěn ani rozdíl mezi pooperačními komplikacemi mezi pacienty s vyšší a nižší FVC (Kak et al., 2016, s. 16-21). Dorst et al. (2015, s. 855) taktéž zjistili, že horší respirační stav není spojen s kratším přežitím, a proto zavádění PEG může být prováděno i v pokročilejších fázích onemocnění. Dále předpokládají, že využití NIV během výkonu může přispět k lepší prognóze u těchto pacientů.

Dle Luchese et al (2014, s. 539) jsou ženy obecně více náchylné k alteraci polykacích funkcí a následně pak k indikaci zavedení enterální výživy. Jazyk mužů je schopen vyvinout vyšší maximální tlak. Vyšší tlak jazyka a větší síla jazykových svalů pak napomáhá lepší kontrole sousta v dutině ústní a jeho snazšímu posunu do jícnu. Taktéž se podílí na snižování rizika vniknutí potravy do hrtanu a tím vzniku aspirace.

PEG se zavádí pouze u 50 % pacientů, i přesto že je u nich dříve prokázána řada symptomů (úbytek hmotnosti nebo zakuckávání se), které spadají do indikací k jejímu založení. Toto může odrážet fakt, že se čeká na výkon, až se u pacientů objeví hlavní klinický příznak, a to výrazné zhoršení polykání (Zhang et al., 2012, s. 6462). Pokud není PEG založena ve vhodné době nebo ji pacient odmítne, mohou vznikat určité komplikace. Pochopení, co vede pacienty k odložení doby pro založení PEG, se věnovali ve studii vedené klinickou logopedkou J. Johnson (2012, s. 256). Jedním z faktorů mohou být nedostatečné informace o samotném výkonu (Zhang et al., 2012, s. 6465). Johnson předpokládala, že pacienti, kteří mají ještě potěšení z orálního příjmu, PEG odmítnou, na druhou stranu ti pacienti, jež mají již výrazné polykací potíže, se zavedením PEG budou souhlasit. U každého z třiceti osmi pacientů s prokázanou ALS bylo provedeno zhodnocení závažnosti dysfagie pomocí Hillelovy škály (ALS Severity Scale). Škála ukazuje, jak úroveň dysfagie postupuje s prohlubující se ALS, 10/10 značí normální schopnost polykání, 1/10 závažné polykací obtíže. Pokud pacient zvolí na škále hodnotu 6 z 10, je to známka pro zvážení potřeby zavedení PEG. Poté byla předložena pacientům vizuální analogová škála (dále jen VAS) pro určení požitku z konzumace stravy (Obr. 5). Na jedné straně 10 centimetrové škály je umístěn smející se obličej (pro velký požitek z jídla), na straně druhé zamračený. Výsledná data obou škál byla zhodnocena. Ve studii zůstalo 35 pacientů, zbylí 3 byli vyloučeni z další analýzy z důvodu nedostavení se na následující schůzku. Šestnáct respondentů (45,7 %) souhlasilo se zavedením PEG již při prvním šetření, do konce studie 25 pacientů mělo PEG zavedou, z toho 23 v rámci intervenční radiologie, zbylí 2 běžnou endoskopickou metodou. Zbytek pacientů, kteří PEG odmítli, měli na konci studie dle škály VAS požitek z konzumace stravy hodnotu 55 % a více. Z výsledků studie vyplývá,

že jednoduchá VAS pro zhodnocení požitku z jídla může být využita pro doplnění dalších vyšetření zahrnující posouzení stupně dysfagie, nutrice či respirační insuficience (Johnson et al., 2012, s. 256-258).

Nehledě na typ ALS (bulbární či spinální) pacienti vykazují dlouhodobější přežití s PEG ve srovnání s těmi, kteří její zavedení nepodstoupili (Zhang et al., 2012, s. 6463). I přes to, že je PEG považována za možnost jak zachovat nutriční příjem, korelace míry délky přežití u pacientů se zavedeným PEG a bez ní je značně sporná. Dle dříve provedených klinických studií je PEG spojována s 10–25 % úmrtností pacientů v průběhu jednoho měsíce po jejím založení. Cílem prospektivní observační studie, probíhající od roku 1997 do roku 2013, bylo posoudit úmrtnost a komplikace v souvislosti se zavedenou PEG u pacientů s ALS a faktory, které ovlivňují míru přežití těchto pacientů. Z celkového počtu 665 respondentů, bylo schopno podstoupit zavedení PEG 57 pacientů, nicméně intervence byla vykonána u 49 pacientů (24 mužů, 25 žen). Zbylých 8 pacientů bylo ze studie vyřazeno pro intoleranci endoskopie, nemožnost prosvícení a laryngospasmus. Všichni pacienti dostali před výkonem profylakticky antibiotika. Byly sledovány komplikace spojené s respiračním selháním, pneumonií a kardiopulmonální zástavou, tyto pak byly hodnoceny jako závažné. U 6 pacientů se rozvinula pneumonie, která mohla souviset s celkovou anestézií u daných pacientů, jelikož zvyšuje riziko aspirace orofaryngeálního sekretu při sníženém kašlacím reflexu. U jednoho pacienta došlo k závažnému krvácení vyžadující transfuzi, u jednoho pacienta byl perforován Riedlův lalok jater s nutností znovuzavedení PEG, jednomu pacientovi byla dislokována čelist a pouze jeden pacient umřel na srdeční zástavu, která byla v souladu s velmi pokročilým stádiem ALS a významně sníženou vitální kapacitou plic (25 %). Mírné pozákladové komplikace, které se objevily celkem u 17 pacientů, jsou uvedeny v Tabulce 1 (Perseguer et al., 2018, s. 582-587). Zhang et al. (2012, s. 6464) vymezují další možné komplikace: bolest v oblasti PEG, snížení chutě k jídlu, nauzea, zvracení, zácpa, průjem a nadýmání. Dle Perseguer et al. (2018, s. 587) míra úmrtí během 30 dnů po zavedení PEG byla nižší, než byla zjištěna dřívějšími studiemi, celkem to činilo 2 %. Taktéž pŕilroční přežití bylo vyšší, tj. 14 %. Přežití po zavedení PEG bylo prodlouženo o $18,95 \pm 1,64$ měsíce. Delší doba přežití může být podmíněna celkově nižší ztrátou hmotnosti a vyšším obsahem cholesterolu v séru (Dorst et al., 2015, s. 854). Ve studii Nunes et al. (2016, s. 1018-1019) úmrtnost během 3 měsíců dosáhla 21,6 %, ale průměrné přežití pacientů bylo 11,2 měsíce.

Tabulka 1 Komplikace po zavedení PEG

Druh komplikace	Počet pacientů
Vylomení zubu	1
Alergická reakce na antibiotika	1
Mírné krvácení ze stomie	2
Rozvinutí laryngospasmu	6
Hypertenzní krize, supraventrikulární tachykardie	1
Hematom žaludeční stěny	1
Benigní pneumoperitoneum	1
Infekce v ráně	1
Mírné gastrointestinální krvácení	1
Obtékání PEG	1
Desaturace	1

(Perseguer et al., 2018, s. 584)

Slabost bulbárních svalů je významným rizikovým faktorem pro nedostatečný kalorický příjem. K tomu se přidává skutečnost, že pacienti jí mnohem pomaleji a rychleji se unaví. Navíc mají vysoký bazální metabolismus, který taktéž podmiňuje úbytek váhy (Benstead et al., 2016, s. 797). PEG může být využita jako úplná náhrada perorálního příjmu nebo pouze k jeho doplnění. Někteří pacienti jí mohou také podávat léky nebo tekutiny, k zajištění patřičné hydratace (Zhang et al., 2012, s. 6464). Další výhodou může být zkrácení časové náročnosti konzumace jídla a současné vyčerpání se z této činnosti (Körner et al., 2013, s. 6). Zajištění adekvátní nutriční je velmi důležité, jelikož malnutrice a dehydratace se mohou podílet na další progresi ALS a tím vést ke snížení kvality života (Zhang et al., 2012, s. 6462). Na základě výsledků nástroje na hodnocení kvality života (SF-36), bylo u pacientů, kteří byli krmeni přes PEG, prokázáno zlepšení v této oblasti (Körner et al., 2013, s. 6). Ačkoli PEG má zajistit optimalizaci nutričního příjmu pacienta, názory na efekt PEG na délku přežití se značně rozbíhají. Byl zjištěn váhový přírůstek, nicméně délka tohoto efektu je do jisté míry nejistá. U pacientů s novou PEG dojde ke stabilizaci váhy za 3 až 6 měsíců v porovnání s těmi, kteří ji nemají a bylo u nich sledováno další prohlubování úbytku hmotnosti (Zhang et al., 2012, s. 6462-6463). Körner et al. (2013, s. 6) uvádí stejné závěry, kromě toho i zlepšení celkové psychické pohody pacienta. Ve studii Dorst et al. (2015, s. 854) se přírůstek hmotnosti za 3 měsíce po zavedení PEG pohyboval v rozmezí $0 \pm 3,8$ kg, za 6 měsíců $-1,3 \pm 5,6$ kg. To je v rozporu s výsledky Nunes et al. (2016, s. 1019-1020). U jejich pacientů s malnutricí nedošlo

ke zvýšení hodnoty BMI. Jsou toho názoru, že 3 měsíce jsou příliš krátká doba pro výraznější změnu váhových parametrů a validní pozorování váhového přírůstku v delším časové úseku je u této nemoci často nedosažitelné. Jak nemoc postupuje do terminálního stádia dochází u všech pacientů znovu k hubnutí (Zhang et al., 2012, s. 6463).

Nejsou k dispozici žádné jednotné nutriční doporučení týkající se správné enterální výživy pro pacienty s ALS (Wills et al., 2014, s. 2065). Není zcela jasné, jestli má být do PEG podávána izokalorická nebo hyperkalorická strava (Dorst et al., 2015, s. 849). Wills et al., (2014, s. 2069-2070) provedli studii, během níž podávali jedné skupině pacientů hyperkalorickou potravu s cílem zvýšit hmotnost a kontrolní skupině izokalorickou pro její udržení. U první skupiny nebylo prokázáno zvýšení rizika pro vznik kardiovaskulárních komplikací (zvýšení troponinu, fibrilace síní), ani diabetu. U stejné skupiny byl hlášen nižší počet vzniklých vážných komplikací doprovázející postup ALS (deprese, dyspnoe, aspirace, pneumonie, úmrtí) než u kontrolní skupiny. Dle výsledků poskytnutých Dorst et al. (2015, s. 849) je vysokokalorický příjem (nad 1500kcal/den) u pacientů, kteří žili alespoň 12 měsíců po zavedení PEG, ve vztahu s prodlouženým přežitím. Bylo potvrzeno, že vysokokalorická enterální výživa je bezpečná, tolerovaná a může být považována jako vhodný nefarmakologický přípravek pro pacienty s ALS (Wills et al., 2014, s. 2070). Není třeba se obávat vzniku realimentačního syndromu jako komplikace zahájení enterálního příjmu, jelikož nedochází k ovlivnění elektrolytů (fosfáty, hořčík, sodík a draslík). Toto zjištění podporuje přistoupení k zahájení vysokokalorické stravy a její prospěšnosti. Avšak přesné množství přijatých kalorií musí být upraveno individuálně pro každého pacienta (Dorst et al., 2015, s. 856-857).

Podávání stravy do PEG by mělo probíhat postupně, první aplikace bývá obvykle 1. den po zavedení. Po 3 měsících se aplikuje strava přes PEG nejčastěji 3x denně. Důležité je zachovat pomalé zvyšování nutričního příjmu jako prevence vzniku komplikací. Ten se navyšuje nejčastěji každý druhý den v průměru 145 ± 77 kcal/den. Pacienti, kterým byla aplikována strava s mírnějším vzestupem kalorického příjmu, udávali menší pocit plnosti než ti, kterým byl kalorický příjem (>200 kcal/den) zvýšen rychleji. Průměrný objem vody podávané přes PEG se pohybuje kolem 1 litru ± 500 ml za 24 hodin. Někteří pacienti i po zavedení PEG mohou zachovávat, byť jen minimální, perorální příjem pro užitek z chutě jídla. Nicméně toto nemá žádný vliv na prodloužení přežití. I přes to, že doplňkový perorální příjem není spojován s horší prognózou, měl by být zvážen jako zvyšování rizika aspirace (Dorst et al., 2015, s. 849-

857). Na druhou stranu, jak uvádí Luchesi a Silveira (2018, s. 5), je třeba počítat s tím, do jaké míry bude ovlivněna kvalita života při přerušení perorálního příjmu.

Za určitých předpokladů není možno zavést enterální výživu. Mezi kontraindikace PEG se řadí následující: gastrointestinální onemocnění, respirační selhání, nízká FVC, nesouhlas pacienta se zavedením nebo frontotemporální demence. V takových případech se může využít parenterální výživa podávaná implantovaným portem. Umělá parenterální výživa je alternativou enterální u pokročilých stádií ALS (Abdelnour-Mallet et al., 2011, s. 179-183).

Uplatnění moderních technologií v oblasti nutriční

Ve studii Wills et al. (2019, s. 1-9) se zabývali účinností výživové mobilní aplikace mHealth na udržení či zvýšení tělesné hmotnosti u pacientů s ALS. Účastníci studie byli rozděleni do 3 skupin. První skupinka byla edukována v oblasti výživy, vyvážené stravy a udržení hmotnosti od všeobecné sestry a lékaře při návštěvě ALS kliniky, ale nedostala žádné konkrétní informace o dietních cílech, kterých má dosáhnout. Pacienty z druhé skupiny edukoval dietolog. A třetí skupinka dostávala informace přes aplikaci mHealth. Participanti druhé a třetí skupiny obdrželi individuálně sestavený plán denního kalorického příjmu, příklady potravin s vysokým obsahem kalorií, recepty a návod jak se doma vážit. Na základě zhodnocení hmotnosti po 3 měsících byly zjištěny tyto závěry. Pacienti, kteří využívali mobilní aplikaci, přibrali průměrně 0,3 kg. Pacientům v první a druhé skupině se váha nezměnila. Navíc pacienti s mHealth přijímali průměrně o 344 kcal/den více než ostatní. Nicméně všichni měli po 6 měsících váhu nižší. V první skupině zhubli průměrně o 1,2 kg, v druhé o 0,1 kg a v třetí o 0,2kg. To je nejspíše zapříčiněno charakterem nemoci doprovázené hypermetabolismem. Dále všichni pacienti podstoupili škálování funkčního stavu pomocí ALSFRS-R. Byl zjištěn silný vztah mezi touto škálou a změnou hmotnosti. I přestože váhový přírůstek u pacientů s mHealth nebyl prokazatelný, celkový počet bodů byl vyšší než u kontrolních skupin. Za půl roku třetí skupina klesla o 2,6 bodů, zatímco první skupina o 5,2 bodu. Pacienti, kteří byli v kontaktu s dietologem, měli v ALSFRS-R o 5,8 bodů méně než na počátku studie. Toto podporuje stanovenou hypotézu, kdy u pacientů přijímajících stravu o vyšší kalorické hodnotě progreduje nemoc pomaleji. Výživová mobilní aplikace mHealth je snadno ovladatelná a dostupná aplikace, která by mohla napomoci pacientům s ALS sledovat jejich nutriční příjem a zvýšit tak hmotnost. To i díky tomu, že tato aplikace je častěji a pravidelně upozorňuje a pacienti mají možnost s ní interagovat a zaznamenávat aktuální informace v pohodlí domova.

Navíc data mohou být odeslána do zdravotnického zařízení a poskytnout tak podklady pro další intervence.

3.1 Význam a limitace dohledaných poznatků

Přestože amyotrofická laterální skleróza je poměrně vzácné onemocnění, její důsledky představují jak pro pacienty, tak pro multidisciplinární tým výrazný problém. Proto péče o tyto pacienty je velmi náročným procesem podporovaným pestrostí symptomů a rychlou progresí, které tuto nemoc doprovází. Dysfagie, jež se objevuje u většiny pacientů s ALS, způsobuje závažné komplikace, které mohou ústít až v ohrožení života. K zabráněním dopadům dysfagie je nutný specifický a profesionální přístup jednotlivých složek multidisciplinárního týmu. Všeobecná sestra jakožto primární článek tohoto týmu by měla být obeznámena v problematice poruch polykání, jelikož hraje podstatnou roli při identifikaci dysfagie a jejich projevu a následném informování lékaře, případně zajištění konzultace s klinickým logopedem či nutričním terapeutem. Prostřednictvím všeobecné sestry jsou edukováni pacienti a jejich rodina v oblastech zásad správného polykání či polykacích manévrů, komplikací a monitorace váhy, výběru vhodných potravin a jejich modifikace a zahušťování, tak aby výsledná strava byla pro pacienta snadno polykatelná a nezpůsobovala jim další obtíže v již tak závažném zdravotním stavu. Taktéž se podílí na prezentaci a nácviku podávání výživy do PEG. Vyléčení ALS v dnešní době bohužel není možné, proto by měla všeobecná sestra brát v úvahu individualitu pacienta, především jak působí dysfagie a její následky na jeho bio-psycho-sociální a spirituální stránku.

Hlavní limitací je nedostatek validních zdrojů v českém jazyce, zejména ve sféře ošetrovatelské péče dysfagie, i když je jednou z nejzávažnějších problémů pacientů s ALS. Jak uvádí autoři, výsledky některých studií mohou být částečně zkreslené, jelikož v jejich průběhu se snížil celkový vzorek pacientů. To bylo způsobeno závažným zhoršením stavu nebo častěji úmrtím, neboť u této nemoci je velmi krátká doba přežití. Taktéž za limitaci některých studií může být považován nereprezentativní počet respondentů, který je dán vzácností ALS. Další nevýhodou je samotná povaha studií, které jsou často průřezové a retrospektivní bez kontrolní skupiny. Avšak například studie týkající se vlivu PEG na délku přežití z etických důvodů nemohou být prováděny na podkladě randomizace a kontrolních skupin.

Závěr

Hlavním cílem přehledové bakalářské práce bylo předložit aktuální dohledané publikované poznatky o ošetrovatelské péči u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou se zaměřením na dysfagii.

Prvním dílčím cílem přehledové bakalářské práce bylo sumarizovat aktuální publikované poznatky o dysfagii u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Dysfagie představuje pro pacienty s ALS jeden z nejzávažnějších problémů, které tuto nemoc doprovází, autoři studií se shodují, že je nutné ji efektivně a zavčas detekovat. Toto by mělo být prováděno pomocí kvalitních škál, jež byly vyvinuty a validovány speciálně pro diagnostiku progresivních neuromuskulárních onemocnění, jako je ALS. K hodnocení závažnosti dysfagie mohou být využity škály EAT-10, NdSSS nebo CNS-BFS, ale i ALSFRS-R. Tato škála se primárně používá k hodnocení celkového funkčního stavu pacientů, ale obsahuje i část pro zjištění polykacích problémů. Důležité je správné vyšetření a sledování příznaků dysfagie, poněvadž ta se neobjevuje jako ohraničený symptom ALS, ale je doprovázena různorodým spektrem potíží (např. dysartrií, dyspnoí a sliněním), které se mezi sebou prolínají a vzájemně se ovlivňují. Stravování je pro mnoho lidí okamžikem sociálního kontaktu. Je zcela přirozené, že pro pacienty s poruchami polykání je tento moment značně zatěžující v oblasti psychického a sociálního komfortu. Tato vulnerabilní skupina velice strádá v důsledku přítomnosti stresujících potíží, které se pojí s dysfagií. Což mnohdy vyústuje ve vyšší míru vzniku psychických následků včetně depresivních a úzkostných poruch. Obavy z konzumace jídla před ostatními, vzniku komplikací a neschopností se smysluplně zapojit do společenských aktivit vedou k sociálnímu stažení a vyhýbání se kontaktu se svými blízkými. Všechny tyto aspekty se výrazně podílejí na kvalitě života. Zásadním prvkem v péči o pacienty s ALS je vzájemná spolupráce a koordinace multidisciplinárního týmu jak s pacienty samotnými, tak s jejich sociálním okolím. Pochopení, jak tito pacienti vnímají svůj život s dysfagií, napomáhá multidisciplinárnímu týmu k aplikaci odpovídajících intervencí. Za předpokladu, že bude zajištěn adekvátní management dysfagie včetně snížení rizika vzniku komplikací, jako je aspirační pneumonie, která je jednou z hlavních příčin úmrtí, bude možné do určité míry zachovat kvalitu života.

Druhý dílčí cíl byl zaměřen na problematiku v oblasti výživy u dysfagických pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Správná nutriční a vyvážený jídelníček je u pacientů s ALS ošemetným a svízelným problémem, poněvadž ALS je doprovázena velkou ztrátou hmotnosti, která je determinována škálou příčin. Svůj podíl nese jednak dysfagie a snížený perorální

příjem. Nicméně se uvažuje i o působení hypermetabolismu, zvýšeném energetickém výdeji, úbytku svalové hmoty a zejména pak o vlivu psychických obtíží (např. deprese). Dokud je možný perorální příjem potravy, zdravotnický personál vypracuje individuální plán pro daného pacienta zahrnující aplikaci strategií nutričního managementu a zvýšení efektivity polykání pomocí kompenzačních technik, nácviku polykacích manévrů a zásad bezpečného polykání. Důležitá je edukace pacienta i jeho rodiny ohledně výběru vhodných potravin a jejich modifikaci, tak aby nebyly svou konzistencí rizikové pro vznik komplikací, ale zároveň poskytovaly pacientovi vyšší kalorický příjem. Strava pacientů může být obohacována o volně prodejné doplňky a vitamíny. Avšak dle autorů nebyl prokázán ani vyvrácen pozitivní vliv těchto suplementů. Nicméně u některých pacientů byla zjištěna souvislost mezi jejich užíváním a kvalitou života s ohledem na placebo efekt. Potřeba adekvátního nutričního příjmu nesmí být podceňována, jelikož špatný nutriční stav se podílí na zhoršování samotné nemoci. V průběhu ALS často nastane situace, kdy perorální příjem stravy již není přijatelný, a tak se přistupuje k zavedení PEG. Určení správné doby zavedení je rozhodující pro optimalizaci nutričního stavu pacienta a prevenci vzniku malnutrice, dehydratace a komplikací. Vhodně zavedená PEG s sebou nese minimum pooperačních komplikací a prodlužuje život pacienta. Bohužel progresivní charakter nemoci postupem času stejně způsobí opětovnou ztrátu hmotnosti, avšak nutriční intervence mohou zlepšit pacientovi zbytek života.

Tato přehledová bakalářská práce by mohla být zdrojem informací pro všeobecné sestry pracující na lůžkových odděleních různých klinik, protože pacienti s ALS mají pestrou škálu příznaků a komplikací. Zejména pak by mohla být přínosným materiálem pro všeobecné sestry zaměstnané v agenturách domácí péče a pro rodinu a blízké okolí samotných pacientů.

Referenční seznam

1. ABDELNOUR-MALLET, M., A. VERSCHUEREN, N. GUY, et al. Safety of home parenteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A French national survey. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 2011, 12(3), 178-184 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.3109/17482968.2010.531741. ISSN 17482968.
2. CARBÓ PERSEGUER, J., A. MADEJÓN SEIZ, M ROMERO PORTALES, J. MARTÍNEZ HERNÁNDEZ, J. S. MORA PARDINA a J. GARCÍA-SAMANIEGO. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Mortality and complications. *Neurologia (Barcelona, Spain)* [online]. 2019, 34(9), 582-588 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1016/j.nrl.2018.01.003. ISSN 15781968.
3. DORST, J., L. DUPUIS, S. PETRI, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective observational study. *Journal Of Neurology* [online]. 2015, 262(4), 849-58 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1007/s00415-015-7646-2. ISSN 14321459.
4. ERDEM, N. S., K. KARAALI, A. ÜNAL, F. KIZILAY, C. ÖĞÜŞ a H. UYSAL. The interaction between breathing and swallowing in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Belgica* [online]. 2016, 116(4), 549-556 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1007/s13760-016-0643-0. ISSN 22402993.
5. FRANCESCHINI, A. da C. a L. F. MOURÃO. Dysarthria and dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis with spinal onset: a study of quality of life related to swallowing. *Neurorehabilitation* [online]. 2015, 36(1), 127-134 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.3233/NRE-141200. ISSN 18786448.
6. HANSEN, A., B. BEDORE, E. NICKEL, K. HANOWSKI, S. TANGEN a G. GOLDISH. Elastic head support for persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Rehabilitation Research* [online]. 2014, 51(2), 297-303 [cit. 2020-02-24]. DOI: <http://dx.doi.org/10.1682/JRRD.2013.03.0072>. ISSN 07487711.
7. HOUSEMAN, G., a M. 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.
8. JACKSON-TARLTON, C. S., T.J. BENSTEAD a S. DOUCETTE. Correlating factors in the recommendation of feeding tubes in the nutritional management of amyotrophic

- lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 2016, 17(7/8/2016), 515-521 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1080/21678421.2016.1213851. ISSN 21678421.
9. JANI, M. P. a G. B. GORE. Swallowing characteristics in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *NeuroRehabilitation* [online]. 2016, 39(2), 273-276 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.3233/NRE-161357. ISSN 10538135.
 10. JESUS, P., A. MASSOULARD, B. MARIN, et al. First assessment at home of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients by a nutrition network in the French region of Limousin. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 2012, 13(6), 538-543 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.3109/17482968.2012.701309. ISSN 17482968.
 11. JOHNSON, J., P. N. LEIGH, C. E. SHAW, C. ELLIS, R. BURMAN a A. AL-CHALABI. Eating-derived pleasure in amyotrophic lateral sclerosis as a predictor of non-oral feeding. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 2012, 13(6), 555-559 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.3109/17482968.2012.704925. ISSN 17482968.
 12. KAK, M., N. P. ISSA, R. P. ROOS, et al. Gastrostomy tube placement is safe in advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Neurological Research* [online]. 2017, 39(1), 16-22 [cit. 2020-02-17]. ISSN 17431328.
 13. KAŇOVSKÝ P. a R. HERZIG. *Speciální neurologie*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2007. 336 s. ISBN 978-80-244-16649.
 14. KARAM, C. Y., S. PAGANONI, N. JOYCE, G.T. CARTER a R. BEDLACK. Palliative care issues in amyotrophic lateral sclerosis: An evidenced-based review. *American Journal of Hospice* [online]. 2016, 33(1), 84-92 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1177/1049909114548719. ISSN 10499091.
 15. KOÇ, F., M. BALAL, T. DEMİR, Z. N. ALPARSLAN a Y. SARICA. Adaptation to Turkish and Reliability Study of the Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). *Archives of Neuropsychiatry / Noropsikiatri Arsivi* [online]. 2016, 53(3), 229-233 [cit. 2020-02-25]. DOI: 10.5152/npa.2016.11334. ISSN 13000667.
 16. KÖRNER, S., M. HENDRICKS, K. KOLLEWE, A. ZAPF, R.DENGLER, V. SILANI a S. PETRI. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. *BMC Neurology* [online]. 2013, 13(1), 1-9 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1186/1471-2377-13-84. ISSN 14712377.
 17. JEDLIČKA P. a O. KELLER. *Speciální neurologie*. Praha: Galén, 2005. 424 s. ISBN 80-7262-312-5.

18. LELLIS MOREIRA, R. C. de, P. STANICH, C. SALVIONI a A. S. B OLIVEIRA. Association between Body Composition and Disease Severity in Patients with Motor Neuron Disease/ Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Ageing Sci Ment Health Stud* [online]. 2019, 3(1), 1-5 [cit. 2020-02-18]. ISSN 1360-7863. Dostupné z: <https://researchopenworld.com/association-between-body-composition-and-disease-severity-in-patients-with-motor-neuron-disease-amyotrophic-lateral-sclerosis/>
19. LUCHESE, K.F., S. KITAMURA a L.F. MOURÃO. Amyotrophic Lateral Sclerosis survival analysis: Swallowing and non-oral feeding. *NeuroRehabilitation* [online]. 2014, 35(3), 535-542 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.3233/NRE-141149. ISSN 10538135.
20. LUCHESE, K. F., S. KITAMURA a L. F. MOURÃO. Higher risk of complications in odynophagia-associated dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Arquivos De Neuro-Psiquiatria* [online]. 2014, 72(3), 203-207 [cit. 2020-02-21]. DOI: 10.1590/0004-282X20130244. ISSN 16784227.
21. LUCHESE, K. F. a I. C. SILVEIRA. Palliative care, amyotrophic lateral sclerosis, and swallowing: a case study. *Codas* [online]. 2018, 30(5), e20170215 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1590/2317-1782/20182017215. ISSN 23171782.
22. MAIER, A., S. SPITTEL, A. FUNKE, D. KETTEMANN, C. MÜNCH a T. MEYER. P43. Dysphagia and difficulties with tablet intake in ALS – Assessment from the patient perspective. *Clinical Neurophysiology* [online]. 2018, 129(8), e84-e85 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1016/j.clinph.2018.04.681. ISSN 13882457.
23. MANDYSOVÁ P. a J. ŠKVRŇÁKOVÁ. *Diagnostika poruch polykání z pohledu sestry*. Praha: Grada Publishing, 2016. 249 s. ISBN 978-80-271-0158-0.
24. MARIN, B., J. C. DESPORT, P. KAJEU, P. JESUS, B. NICOLAUD, M. NICOL, P. M. PREUX a P. COURATIER. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of Neurology, Neurosurgery* [online]. 2011, 82(6), 628-634 [cit. 2020-02-18]. DOI: 10.1136/jnnp.2010.211474. ISSN 00223050.
25. MITSUMOTO, Hiroshi a Maura Del BENE. Improving the quality of life for people with ALS: The challenge ahead. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 2000, 1(5), 329-336 [cit. 2020-02-19]. DOI: 10.1080/146608200300079464. ISSN 14660822.
26. NUNES, G., C. A. SANTOS, M. GRUNHO a J. FONSECA. Enteral feeding through endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Nutricion Hospitalaria* [online]. 2016, 33(5), 1015-1021 [cit. 2020-02-21]. DOI: 10.20960/nh.561. ISSN 0212-1611.

27. ONESTI, E., I. SCHETTINO, M. C. GORI, V. FRASCA, M. CECCANTI, C. CAMBIERI, G. RUOPPOLO a M. INGHILLERI. Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Impact on Patient Behavior, Diet Adaptation, and Riluzole Management. *Frontiers In Neurology* [online]. 2017, 8(94), 1-8 [cit. 2020-02-21]. DOI: 10.3389/fneur.2017.00094. ISSN 16642295.
28. PARIS, G., O. MARTINAUD, A. PETIT, A. CUVELIER, D. HANNEQUIN, P. ROPPENECK a E. VERIN. Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis alters quality of life. *Journal Of Oral Rehabilitation* [online]. 2013, 40(3), 199-204 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1111/joor.12019. ISSN 13652842.
29. PARK, Y., J. PARK, Y. KIM, H. BAEK a S. H. KIM. Association between nutritional status and disease severity using the amyotrophic lateral sclerosis (ALS) functional rating scale in ALS patients. *Nutrition (Burbank, Los Angeles County, Calif.)* [online]. 2015, 31(11-12), 1362-1367 [cit. 2020-02-18]. DOI: 10.1016/j.nut.2015.05.025. ISSN 18731244.
30. 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. 2020-02-17]. DOI: 10.1111/nmo.12700. ISSN 13501925.
31. RIDZONĚ, P. a R. MAZANEC. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). *Neurologie pro praxi* [online]. 2010. 11(1), 23-26 [cit. 2020-02-17] ISSN 1803-5280. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2010/01/08.pdf>
32. RUDNICKI, S., A. L. MCVEY, C. E. JACKSON, M. M. DIMACHKIE a R. J. BAROHN. Symptom Management and End of Life Care. *Neurologic clinics* [online]. 2015, 33(4), 889-908 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1016/j.ncl.2015.07.010. ISSN 0733-8619.
33. RUOPPOLO, G., I. SCHETTINO, V. FRASCA, et al. Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings. *Acta Neurologica Scandinavica* [online]. 2013, 128(6), 397-401 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1111/ane.12136. ISSN 00016314.
34. 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. 2020-02-23]. DOI: 10.1111/ene.13638. ISSN 13515101.
35. SOLAZZO, A., L. MONACO, S. TAMBURRINI, F. IACOBELLIS, D. BERRITTO, N. L. PIZZA, A. REGINELLI a R. GRASSI. Investigation of compensatory postures with videofluoromanometry in dysphagia patients. *World Journal Of Gastroenterology* [online]. 2012, 18(23), 2973-2978 [cit. 2020-02-25]. DOI: 10.3748/wjg.v18.i23.2973. ISSN 22192840.
36. 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), 376-382 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1007/s00455-015-9686-2. ISSN 14320460.
37. TICHÝ J. *Neurologie*. 2. dopl. vyd. Praha: Karolinum, 1998. 344 s. ISBN 80-7184-750-x.
38. VALIŠ, M., L. ŠIMŮNEK, V. CHROBOK, Z. PAVELEK, M. ČERNÝ, E. EHLER a P. KUNC. Poruchy polykání u neurologických onemocnění. *General Practitioner / Praktický Lekar* [online]. 2014, 94(6), 254-258 [cit. 2020-02-17]. ISSN 00326739. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/prakticky-lekar/2014-6/poruchy-polykani-u-neurologickych-onemocneni-50772>
39. VLČKOVÁ, E. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi* [online]. 2016, 7(6), 362-365 [cit. 2020-02-17]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2016/06/06.pdf>
40. WADA, A., M. KAWAKAMI, M. LIU, E. OTAKA, A. NISHIMURA, F. LIU a T. OTSUKA. Development of a new scale for dysphagia in patients with progressive neuromuscular diseases: the Neuromuscular Disease Swallowing Status Scale (NdSSS). *Journal Of Neurology* [online]. 2015, 262(10), 2225-31 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1007/s00415-015-7836-y. ISSN 14321459.
41. WILLS, A-M., J. HUBBARD, E. A. MACKLIN, et al. Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial. *Lancet* [online]. 2014, 383(9934), 2065-2072 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.1016/S0140-6736(14)60222-1. ISSN 00995355.
42. WILLS, A. M., J. GARRY, J. HUBBARD, et al. Nutritional counseling with or without mobile health technology: a randomized open-label standard-of-care-controlled trial in ALS. *BMC Neurology* [online]. 2019, 19(1), 1-9 [cit. 2020-02-22]. DOI: 10.1186/s12883-019-1330-6. ISSN 14712377.

43. ZHANG, L., L. SANDERS a R. J. FRASER. Nutritional support teams increase percutaneous endoscopic gastrostomy uptake in motor neuron disease. *World Journal Of Gastroenterology* [online]. 2012, 18(44), 6461-6467 [cit. 2020-02-17]. DOI: 10.3748/wjg.v18.i44.6461. ISSN 22192840.

Seznam zkratek

ALS	Amyotrofická laterální skleróza
ALSFRS-R	The Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
BMI	body mass index
EAT-10	Eating Assessment Tool
FEES	Fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing
FOIS	Functional Oral Intake Scale
FVC	Usilovná vitální kapacita
kcal	Kilokalorie
kg	Kilogram
NdSSS	Neuromuscular disease Swallowing Status Scale
NIV	Neinvazivní plicní ventilace
P-A	Penetration-Aspiration Scale
PEG	Perkutánní endoskopická gastrostomie
s.	Strana
SWAL-QOL	Swallowing Quality of Life
tj	To je
Tzv	Takzvaně
VAS	Vizuální analogová škála

Seznam tabulek

Tabulka 1 Komplikace po zavedení PEG	27
--	----

Seznam příloh

Příloha 1: Obrázek 1 Eating Assessment Tool

Příloha 2: Obrázek 2 Neuromuscular disease Swallowing Status Scale

Příloha 3: Obrázek 3 Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale

Příloha 4: Obrázek 4 Elastický podpůrný pás hlavy

Příloha 5: Obrázek 5 Vizuální analogová škála pro určení požitku z konzumace stravy

Příloha 1

<i>Eating Assessment Tool (EAT-10)</i>					
<i>Circle the appropriate response</i>					
To what extent are the following scenarios problematic for you?	0 = No problem 4 = Severe problem				
1. My swallowing problem has caused me to lose weight.	0	1	2	3	4
2. My swallowing problem interferes with my ability to go out for meals.	0	1	2	3	4
3. Swallowing liquids takes extra effort.	0	1	2	3	4
4. Swallowing solids takes extra effort.	0	1	2	3	4
5. Swallowing pills takes extra effort.	0	1	2	3	4
6. Swallowing is painful.	0	1	2	3	4
7. The pleasure of eating is affected by my swallowing.	0	1	2	3	4
8. When I swallow food sticks in my throat.	0	1	2	3	4
9. I cough when I eat.	0	1	2	3	4
10. Swallowing is stressful.	0	1	2	3	4
Total EAT-10					

Obrázek 1 Eating Assessment Tool (AUTOR NEUVEDEN. *ucdvoic.org* [online]. [cit. 7.2.2020]. Dostupný na: <http://www.ucdvoice.org/the-eating-assessment-tool-eat-10-goes-global/>)

Příloha 2

Level 1	Tube feeding with saliva suctioning in the oral cavity necessary. A patient can neither discharge nor swallow saliva
Level 2	Tube feeding without suctioning. Although a patient cannot take anything by mouth, can discharge and/or swallow saliva
Level 3	Tube feeding with occasional oral intake. A patient sometimes take orally for the fun, not for nourishment
Level 4	Totally orally fed and tube-free with supplemental nutrients, such as enteral solution. A patient usually take supplemental nutrients by mouth although don't take general food
Level 5	Totally orally fed with easy-to-swallow food and supplemental nutrients, such as enteral solution. A patient sometimes/often take supplemental nutrients by mouth
Level 6	Totally orally fed with only easy-to-swallow food. A patient eat foods processed in a mixer and drink thicken water
Level 7	Totally orally fed with no difficulties. A patient eat without something difficult to eat
Level 8	Totally orally fed with no restrictions. A patient eat all kinds of food

"Tube feeding" modes include feeding by a nasogastric tube, a gastrostoma tube, and so on

Obrázek 2 Neuromuscular disease Swallowing Status Scale (Wada et al., 2015, s. 2226)

Příloha 3

Please circle the number that describes the degree to which each item has applied to you DURING THE PAST WEEK.					
<input type="checkbox"/> Feeding tube in place					
	Does not Apply	Rarely Applies	Occasionally Applies	Frequently Applies	Applies Most of the Time
1. Swallowing is a problem.	1	2	3	4	5
2. Cutting my food makes it easier to chew and swallow.	1	2	3	4	5
3. To get food down I have switched to a soft diet.	1	2	3	4	5
4. After swallowing I gag or choke.	1	2	3	4	5
5. It takes longer to eat.	1	2	3	4	5
6. My weight is dropping because I can't eat normally.	1	2	3	4	5
7. Food gets stuck in my throat.	1	2	3	4	5

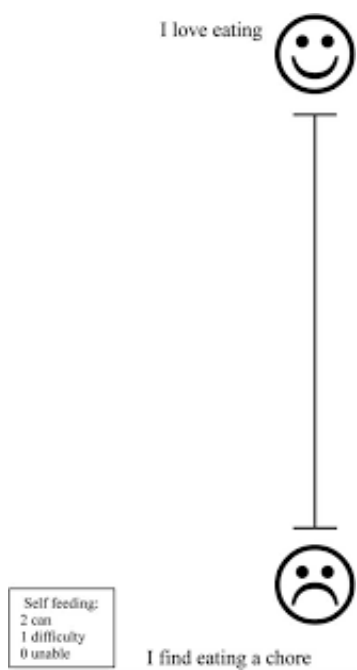
Obrázek 3 Třetí část Center for Neurologic Study Bulbar Function Scale (CNS-BFS) zaměřená na polykání (Smith et al., 2017, s. 912)

Příloha 4



Obrázek 4 Elastický podpůrný pás hlavy (Hansen et al., 2014, s. 298)

Příloha 5



Obrázek 5 Vizuální analogová škála pro určení požitku z konzumace stravy (Johnson et al., 2012, s. 556)