

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství

Miroslava Mičudová

**Ošetrovatelská péče u pacienta s amyotrofickou laterální  
sklerózou se zaměřením na paliativní péči**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Šárka Šaňáková

Olomouc 2019

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

Olomouc 30. dubna 2019

.....

podpis

Mé poděkování patří Mgr. Šárce Šaňákové za odborné vedení, cenné rady a čas, který mi věnovala během zpracování přehledové bakalářské práce. Dále bych ráda poděkovala mé rodině za podporu, kterou mi po celou dobu studia poskytovala.

# **ANOTACE**

**Typ závěrečné práce:** Bakalářská práce

**Téma práce:** Ošetrovatelská péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou

**Název práce:** Ošetrovatelská péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou se zaměřením na paliativní péči

**Název práce v AJ:** Nursing care for the patient with amyotrophic lateral sclerosis with the focus on the palliative care

**Datum zadání:** 2018-01-21

**Datum odevzdání:** 2019-04-30

**Vysoká škola, fakulta, ústav:** Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

**Autor práce:** Mičudová Miroslava

**Vedoucí práce:** Mgr. Šárka Šaňáková

**Oponent práce:**

**Abstrakt v ČJ:** Cílem přehledové bakalářské práce je předložit aktuální dohledané publikované poznatky o ošetrovatelské péči u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS) se zaměřením na paliativní péči. První dílčí cíl práce se zabývá principy poskytování paliativní péče u pacienta s ALS. Tato péče není ohraničena časovým obdobím 6 měsíců a musí být zahájena včas, aby nedocházelo ke zbytečným prodlevám mezi stanovením diagnózy a přestoupením na paliativní péči. V této části jsou dále představeny způsoby poskytování paliativní péče u pacienta s ALS využívané v různých zemích včetně ČR. Druhý dílčí cíl práce předkládá informace týkající se vybraných ošetrovatelských problémů v souvislosti s paliativní péčí u pacienta s progredujícím stádiem ALS a jejich řešení. Hlavními ošetrovatelskými problémy jsou únava, slabost, imobilita, nesoběstačnost, bolesti, svalové křeče, spasticita, psychické problémy, nutriční a respirační obtíže.

Předložené poznatky byly čerpány z databází BMČ, EBSCO, Google Scholar a PubMed a z odborných českých a zahraničních periodik.

**Abstrakt v AJ:** The aim of the overview bachelor thesis is to present current published findings about nursing care for the patient with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) with the focus on the palliative care. The first partial goal deals with the principles of providing palliative care to the patient with ALS. This care is not bounded by the 6-month period and must be started in time to avoid unnecessary delays between diagnosis setup and a transition to palliative care. This section also introduces ways of providing palliative care for the patient with ALS used in various countries, including the Czech Republic. The second partial goal of the thesis presents information on selected nursing problems related to palliative care for the patient with the progressive stage of ALS and their solutions. The main nursing problems are fatigue, weakness, imobility, self-insufficiency, pain, muscle cramps, spasticity, mental problems, nutritional and respiratory difficulties.

The submitted was drawn from databases BMC, EBSCO, Google Scholar and PubMed and from professional Czech and foreign journals.

**Klíčová slova v ČJ:** amyotrofická laterální skleróza, ošetrovatelská péče, pacient, paliativní péče, ošetrovatelství

**Klíčová slova v AJ:** amyotrophic lateral sclerosis, nursing care, patient, palliative care, end-of-life care, nursing

**Rozsah:** 39 stran/ 0 příloh

## Obsah

Úvod .....	7
1 Popis rešeršnej činnosti .....	9
2 Principy poskytovania paliatívnej starostlivosti u pacienta s amyotrofickou laterálnou sklerózou .....	12
3 Vybrané ošetrovateľské problémy u pacienta s progresujúcim štádiom amyotrofickej laterálnej sklerózy .....	18
Význam a limitácie dohľadaných poznatkov .....	30
Záver .....	31
Referenčný zoznam .....	33
Seznam zkratok .....	38
Seznam obrázkov .....	39

## Úvod

Neurodegenerativní onemocnění představuje pro pacienty a zdravotnické systémy enormní klinickou a ekonomickou zátěž. Jedním z těchto devastujících onemocnění je i amyotrofická laterální skleróza (Westeneng et al., 2018, s. 423-433). Toto onemocnění se často objeví náhle a změní život pacienta i jeho rodině (Bořková, Bužgová, 2010, s. 124). Amyotrofická laterální skleróza (dále jen ALS) je definována jako fatální, progresivní, neurodegenerativní onemocnění, které vzniká z neznámých příčin a nelze vyléčit. Nemoc ovlivňuje mozkové a míšní motorické neurony a je klinicky charakterizována progresivní svalovou slabostí vedoucí ke ztrátě schopnosti pohybu, polykání, mluvení a dýchání. U většiny pacientů dochází k úmrtí mezi 3. a 5. rokem od stanovení diagnózy, kdy však symptomatická léčba může průběh onemocnění změnit (Ushikubo, 2018, s. 182-186). ALS je vzácné onemocnění, které má dle recentních studií v Evropě incidenci přibližně 2,16/100 000 obyvatel za rok a prevalenci 6/100 000 obyvatel. Asi u 5–10 % případů se jedná o familiární formu a u zbylých 90–95 % představuje toto onemocnění formu sporadickou (Vlčková, 2016, s. 362-365). ALS má sice nízkou prevalenci, ale vysokou multidisciplinární potřebu. Je to způsobeno nejen rychlostí progresu onemocnění, ale také často se měnícími požadavky pacientů a jejich pečovatелů, které představují značné problémy při zajišťování úspěšné koordinace péče (Dickie, 2011, s. 356). Management péče o pacienty s ALS je v současné době založen na multidisciplinárním přístupu s významným zapojením paliativní medicíny (Vlčková, 2016, s. 364). Při poskytování kvalitní paliativní péče je vhodné, aby lékař poučil pacienta i jeho blízké o alternativních možnostech paliativní léčby zahrnující farmakologické tlumení potencionální dušnosti, zvládání bolesti a také negativních psychických projevů. Samozřejmostí je i empatický přístup v ošetrovatelské péči poskytovaný kompetentními zdravotnickými pracovníky s dostatečnými praktickými zkušenostmi v oboru. Činnost ošetrovatelského týmu koordinuje všeobecná sestra, která aktivně vyhledává aktuální potřeby pacienta a pomáhá mu při jejich řešení (Kala, Mikšová, 2012, s. 630-632).

Hlavním cílem přehledové bakalářské práce je předložit aktuální dohledané publikované poznatky, týkající se poskytování ošetrovatelské péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou se zaměřením na paliativní péči.

**Pro tvorbu přehledové bakalářské práce byly stanoveny tyto dílčí cíle:**

### **Cíl 1**

Sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o principech poskytování paliativní péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou.

## Cíl 2

Sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o vybraných ošetrovatelských problémech u pacienta s progredujícím stádiem amyotrofické laterální sklerózy.

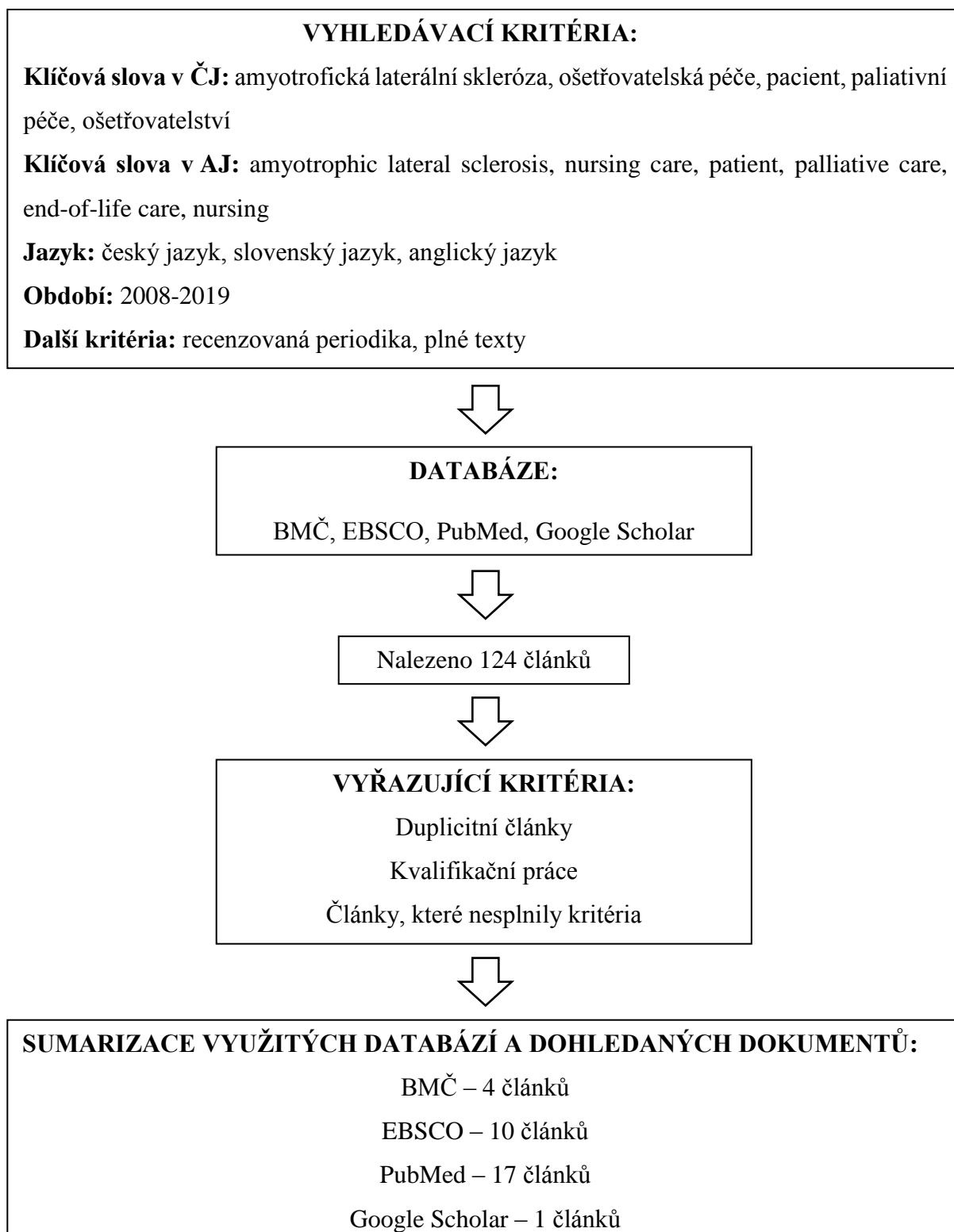
### Vstupní studijní literatura:

1. BAR M. a D. ŠKOLOUDÍK. Speciální neurologie: pro studenty bakalářských oborů. *Ostrava: Lékařská fakulta Ostravské univerzity v Ostravě*. 2011. s. 17-24. ISBN 978-80-7368-961-2
2. BOŘKOVÁ M. a R. BUŽGOVÁ. Vybrané problémy pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS). *Ošetrovatelství a porodní asistence*. 2010, roč. 1, č. 4, s. 124-131. ISSN 1804-2740
3. DICKIE B. Defining the principles of palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2011, roč. 82, č. 4, s. 356–356. ISSN 0022-3050
4. KALA M. a Z. MIKŠOVÁ. Amyotrofická laterální skleróza v zařízení paliativní hospicové péče – kazuistika. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2012, roč. 75, č. 5, s. 630-632. ISSN 1210-7859
5. USHIKUBO M. Circumstances and Signs of Approaching Death in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis Undergoing Noninvasive Ventilation in Home Care Settings. *Journal of Neuroscience Nursing*. 2018, roč. 50, č. 3, s. 182–186. ISSN 0888-0395
6. VLČKOVÁ E. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi*. 2016, roč. 17, č. 6, s. 362-365. ISSN 1213-1814
7. WESTENENG H. J., DEBRAY T. P. A., VISSER A. E. et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *The Lancet Neurology*. 2018, roč. 17, č. 5, s. 423–433. ISSN 1474-4422



# 1 Popis rešeršní činnosti

Pro rešeršní činnost byl použit standardní postup vyhledávání s využitím vhodných klíčových slov a s pomocí booleovských operátorů. Rešeršní činnost probíhala v období od 1. 11. 2018 do 1. 2. 2019. Následující schéma podrobně popisuje postup rešeršní činnosti.





**SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ:**

American Journal of Hospice and Palliative Medicine® - 1 článek

Amyotrophic Lateral Sclerosis - 2 články

CoDAS - 1 článek

Cochrane Database of Systematic Reviews - 1 článek

Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie – 2 články

European Journal of Neurology - 1 článek

Holistic Nursing Practice - 1 článek

Journal of Clinical Nursing - 1 článek

Journal of Multidisciplinary Healthcare - 1 článek

Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry – 2 články

Journal of Neuroscience Nursing - 1 článek

Journal of Palliative Care & Medicine - 1 článek

Journal of the American Academy of Nurse Practitioners - 1 článek

Mayo Clinic Proceedings - 1 článek

Muscle & Nerve - 1 článek

Nature Reviews Neurology – 2 články

Neurologic Clinics - 1 článek

Neurologie pro praxi – 2 články

Neurology - 1 článek

Nursing Practice – 1 článek

Nursing: Research and Reviews - 1 článek

Ošetrovatelská a porodní asistence: Recenzovaný vědecký časopis - 1 článek

Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America - 1 článek

Revue Neurologique - 1 článek

The Lancet Neurology – 2 články

Trends in Psychiatry and Psychotherapy - 1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 32 dohledaných článků.

Pro tvorbu bakalářské práce byly dále použity zahraniční monografie  
a elektronická publikace NHPCO.

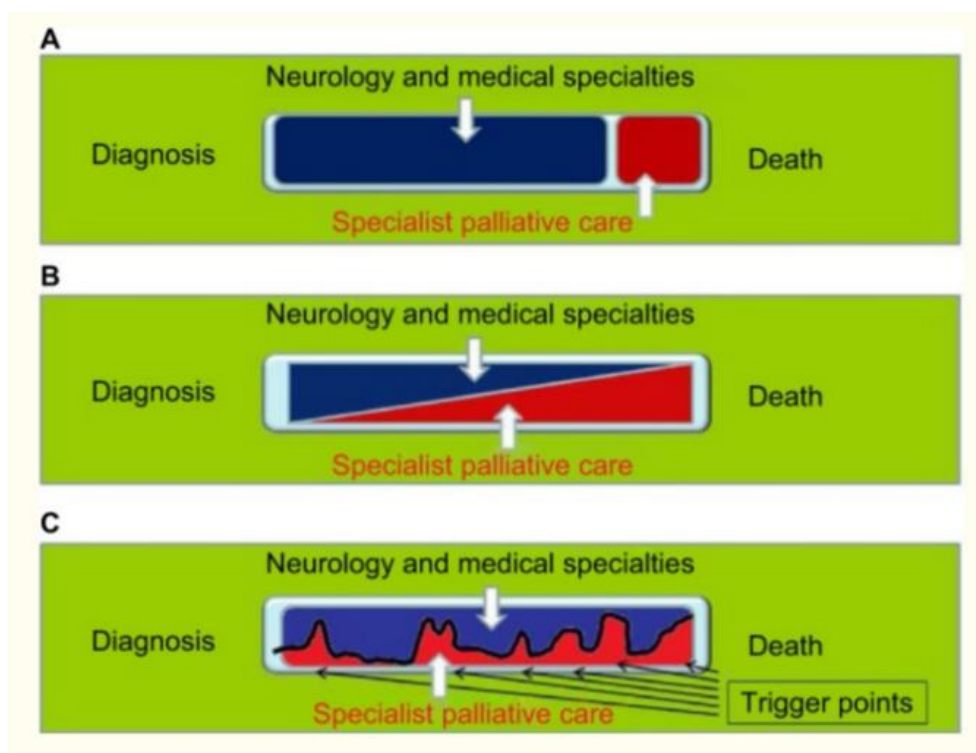
## **2 Principy poskytování paliativní péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou**

První kapitola popisuje principy, jakými je poskytována paliativní péče u pacienta s ALS, kdy je kladen důraz na multidisciplinární přístup k této péči, a také způsoby, které se využívají v různých zemích včetně ČR.

Paliativní péče je přístup, který se zaměřuje na zlepšení kvality života u pacientů s vážnými nebo pokročilými zdravotními stavy a je vhodná v jakémkoliv stádiu onemocnění, včetně diagnózy. Neurologické stavy mají sklony mít vysokou zátěž symptomů, variabilní průběhy onemocnění a špatné prognózy, které postihují nejen pacienty, ale i jejich rodiny a pečovatele. Pacienti s různými neurologickými onemocněními, jako je amyotrofická laterální skleróza (ALS) a další, mají specifické potřeby, které lze řešit kombinací obecné a specializované paliativní péče (Robinson, Holloway, 2017, s. 1592).

Optimální řízení péče o pacienta s ALS by mělo přijmout multidisciplinární přístup zahrnující odborné znalosti v oblasti neurologie, specializované ošetrovatelské péče, respirační medicíny, fyzioterapie, neuropsychologie a paliativní péče. Tento přístup poskytuje odbornou multidisciplinární péči, která na základě spolupráce a efektivní komunikace mezi jednotlivými oblastmi zlepšuje jak přežití, tak kvalitu života pacientů v progredujícím stádiu ALS (Connolly, Galvin, Hardiman, 2015, s. 436; Bede et al., 2011, s. 413). Hogden et al. (2017, s. 207) ve svém přehledu uvádějí, že pro poskytování vysoce kvalitní péče je kromě spolupráce a interdisciplinární komunikace v různých zdravotnických oborech zapotřebí také propojení mezi specializovanými multidisciplinárními klinikami pro pacienty s ALS, komunitními službami, praktickým lékařem (nebo rodinným lékařem) a službami paliativní péče. Connolly, Galvin, Hardiman (2015, s. 436) dále dodávají, že správné řízení této péče vyžaduje strategii, která integruje nemocniční multidisciplinární péči spolu s komunitními intervencemi. Specializovaná klinika zabývající se ALS představuje přístup ke klinickému managementu, klinické praxi a poskytování komplexní zdravotní péče. Tento přístup k odbornému multidisciplinárnímu řízení by měl být standardem pro všechny pacienty s ALS. Efektivní poskytování multidisciplinární péče vyžaduje bezproblémovou spolupráci, koordinaci a přechod mezi mnoha odborníky v oblasti zdravotní péče v rámci jednotlivých disciplín a také v další řadě zdravotnických služeb a odvětví (Hogden et al., 2017, s. 207). Zapojení paliativní péče do multidisciplinárního týmu pomáhá zlepšit kvalitu života pacienta, kontrolu příznaků a zátěž pečovatele (Soriani, Desnuelle, 2017, s. 297).

Dle definice je tedy většina poskytované péče pacientům s ALS péčí paliativní (Danel-Brunaud et al., 2017, s. 300). Hogden et al. (2017, s. 208) udávají, že je vhodné zahájit tuto péči již od diagnostiky ALS, protože zbytečná prodleva mezi prvními příznaky a diagnózou vede k tomu, že je mnoho pacientů těžce postiženo již v době, kdy jsou diagnostikováni. Požadavky na péči pacientů a jejich rodin se mohou měnit a kolísat. Paliativní péče může být poskytována ve spojení se standardní péčí nebo prostřednictvím specializovaných služeb zahrnujících hospicovou péči, lůžkové oddělení paliativní péče, specializované ambulance paliativní péče a domácí paliativní péči (Boersma et al., 2014, s. 561). Zapojení týmů specialistů může být epizodické, vyskytující se v době změny, krize nebo rozhodování - například při diagnóze, při diskuzi o perkutánní endoskopické gastrostomii, ventilační podpoře nebo při změně v kognitivních funkcích pacienta, které mohou mít vliv na načasování nebo vhodnost rozhodnutí na konci života. Následující Obrázek 1 popisuje uplatnění paliativních intervencí do systému péče o pacienta s ALS. Bod A představuje tradiční model, kdy dochází k pozdnímu zapojení specializovaných paliativních služeb. Bod B znázorňuje model včasného a rostoucího zapojení specializovaných paliativních služeb. A bod C prezentuje model dynamického zapojení paliativních služeb na základě spouštěcích faktorů (Hogden et al., 2017, s. 208).



**Obrázek 1** Uplatnění paliativní péče v péči o pacienta s ALS a dalších neurologických onemocnění (Hogden et al., 2017, s. 208)

Dle Bede et al. (2011, s. 415) mezinárodní paliativní modely zaměřující se na ALS vycházejí z evidence-based practice. Tyto modely sjednocují úspěšné regionální iniciativy společně s oblastmi, které vyžadují další výzkum. Přestože přístup k paliativním službám, obvyklým doporučením a koordinacím péče se v jednotlivých zemích značně liší, lze identifikovat společné principy a témata.

Ve Francii je zákon o paliativní péči z roku 1999, který zaručuje právo na odpovídající přístup k paliativní a podpůrné péči pro každého pacienta, který to vyžaduje. Pokyny francouzské společnosti pro paliativní péče, nazvané "PALLIA-10 scale", pomáhají lékařům rozhodnout, zda pacienti mohou nebo nemohou mít prospěch ze specializované paliativní péče. PALLIA-10 scale se skládá z 10 bodů:

1. Pacient, který v současné době trpí nevléčitelnou chorobou.
2. Existující negativní prognostické faktory.
3. Onemocnění, které postupuje rychle.
4. Pacienti nebo pečovatelé, kteří požádali o paliativní nebo podpůrnou péči.
5. Příznaky, které přetrvávají i přes léčbu první linie.
6. Náchylnost k psychickým změnám, které byly zjištěny u pacientů nebo ošetřovatelů.
7. Náchylnost k sociálním změnám, které byly zjištěny u pacientů nebo pečovatelů.
8. Pacienti a / nebo pečovatelé mají potíže s porozuměním informací o nemoci a / nebo prognóze.
9. Plán péče je zpochybněn některými členy zdravotnického týmu.
10. Lékař má pochybnosti např. ohledně vhodného přístupu k odmítnutí léčby, omezení nebo zrušení léčby, požadavkům na eutanázii, konfliktům hodnot.

Pokud má pacient pozitivní alespoň 3 a více z daných tvrzení, je třeba u něj zvážit přestup ke specialistovi na paliativní péči (Danel-Brunaud et al., 2017, s. 304). Dále je ve Francii od února 2016 nový zákon, který rozšiřuje práva pacientů na konci života. Za prvé zákon nabádá všechny jednotlivce, aby předběžně stanovili směrnice, které musí povinně dodržovat všichni poskytovatelé zdravotní péče. A za druhé zákon posiluje postavení paliativní péče tím, že podporuje integraci této péče v rámci podpůrné péče. Kromě toho nový zákon jasně stanovuje, že hydratační a umělá výživa jsou nyní klasifikovány jako léčba, ne jako podpůrná péče. A proto mohou být tyto postupy vyřazeny z plánu péče již při rozhodování o omezení léčby (Soriani, Desnuelle, 2017, s. 297). Kromě toho je povolena i "hluboká a kontinuální sedace, která způsobuje pozměněné vědomí udržované až do smrti", spojené s analgetizací a přerušáním veškeré život zachraňující léčby. Sedace může být provedena na žádost pacienta

a při splnění dvou podmínek. Jestliže pacienti mají závažné a nevléčitelné onemocnění, krátkodobou prognózu a nesnesitelné utrpení. A také v případě, že pacienti trpí vážným a nevléčitelným onemocněním, které s největší pravděpodobností způsobuje nesnesitelnou bolest, a žádost pacienta o zastavení léčby, což přináší krátkodobou prognózu úmrtí.

Pokud jde o pacienty, kteří nejsou schopni vyjádřit svou vůli, nový zákon povoluje lékařům, aby provedli hlubokou sedaci a koncový útlum za účelem zmírnění utrpení, pokud došlo k ukončení udržující terapii (Danel-Brunaud et al., 2017, s. 304).

V Nizozemsku byl zveřejněn protokol pro rehabilitační léčbu pacientů s ALS. Tento protokol poskytoval optimální a přiměřený plán péče pro pacienty s ALS a byl využíván specialisty v rehabilitační medicíně a jejich léčebným týmem. Principy řízení tohoto protokolu se skládají ze 4 částí: Autonomie pacienta s ALS, lékařské informace by měly být poskytnuty včas, aby mohly být rozhodující, specialista v rehabilitační medicíně by měl zajistit v terminální fázi optimální symptomatickou rehabilitační péči a je potřeba opakovaně diskutovat o předběžných zdravotních směrnicích. Koordinace péče je jasně definována v různých fázích ALS. Protokol rozděluje nemoc na diagnostickou, rehabilitační a terminální fázi a určuje koordinátora péče pro každou z fází. Ve fázi diagnostiky je koordinátorem péče neurolog, ve fázi rehabilitace je koordinátorem poradce v rehabilitační medicíně, zatímco praktický lékař je hlavním koordinátorem péče ve fázi terminální. V prospektivní nizozemské studii byli pacienti léčení multidisciplinárními týmy se zaměřením na ALS a měli výrazně lepší kvalitu života po psychické stránce než pacienti, kteří dostávali všeobecnou péči.

Ve Spojeném království v roce 2004 *National Council for Palliative Care* zřídila skupinu pro politiku v oblasti neurologických stavů, která hodnotila příklady dobré praxe a identifikovala efektivní modely služeb. Byly zjištěny nedostatky v koordinaci péče mezi různými službami, kdy docházelo k překrývání jejich činností, a byla vytvořena cesta k péči o pacienta. Tato cesta popisuje specifické ukazatele pro postupování péče a zavádí koncept neuro-paliativní rehabilitace. Na základě těchto zjištění vydali *Royal College of Physicians*, *National Council for Palliative Care* a *British Society of Rehabilitation Medicine* národní směrnici o hranicích mezi neurologií, rehabilitací a paliativní péčí. Nedávno se podařilo *Motor Neurone Disease Association* vytvořit program "Rok péče", který je určen pro pacienty s ALS a jejich pečovatele. Tento program popisuje specifickou péči a služby, které mohou být vyžadovány při progresi daného onemocnění (Bede et al., 2011, s. 415).

Současný systém v USA je vysoce decentralizovaný a neexistují žádné národní pokyny. Paliativní péče není vnitrostátně nebo regionálně koordinovaná, spíše se skládá z kombinace různých služeb, které se liší podle lokality. U pacientů v komunitě, kteří nejsou součástí multidisciplinárních klinik zabývajících se ALS, je dostupnost specializované paliativní péče často omezená. Hospicové služby jsou organizovány místně, dostávají finanční prostředky ze systému Medicare<sup>1</sup> a jsou zaměřeny na péči v konečné fázi života. Paliativní péče probíhá v domácnosti pacienta a přibližně 20 % pacientů přijímá hospicové služby v nemocničním hospicovém zařízení (National Hospice and Palliative Care Organisation, 2009). Agentury domácí péče poskytují krátkodobou péči v domově pacienta, který musí splňovat specifické požadavky pro způsobilost. Dlouhodobá péče v domácnosti je obvykle kontrolována na úrovni státu, ale je podávána lokálně.

Pokyny pro ALS vydané *German Neurological Society* výslovně naznačují včasné přestoupení paliativní péči (Bede et al., 2011, s. 415). V praxi však péči o pacienty s ALS obvykle řídí jejich praktičtí neurologové a rodinní lékaři. Přístup k paliativní péči a hospicovým službám nastává pozdě v průběhu nemoci, pokud vůbec. Síť neuromuskulárních center ve všech hlavních městech nabízí terciární péči, ale ne všichni pacienti jsou odkazováni na tato centra. Ačkoli byla v nedávné době zavedena celoevropská síť specializovaných paliativních týmů domácí péče, existuje omezená spolupráce mezi centry ALS a týmy pro paliativní péči. Úloha praktického lékaře v terminálních stádiích onemocnění zůstává nedostatečně rozvinutá (Kühnlein et al., 2009, s. 96-97).

V Irsku neexistuje zavedená národní cesta péče a neexistují ani jasně definované spouštěče pro aktivaci služeb paliativní péče u pacientů s ALS. Jediná multidisciplinární klinika, zahrnující paliativní péči poskytuje služby až 80 % populace ALS. Služby pro pacienty s ALS jsou koordinovány primárně nemocničními neurology s přímým odkazem na komunitní služby paliativní péče. Řízení v pozdějších stádiích onemocnění probíhá ve spolupráci specializovaných nemocničních služeb, služeb komunitní péči a se zapojením praktického lékaře, jehož kooperace je omezená (Bede et al., 2011, s. 415-416).

Dle Borasio (2013, s. 292-295) v roce 2008 Evropská asociace pro paliativní péči začala diskutovat o rozvoji paliativní péče u pacientů s neurologickým onemocněním, přestože progresivní neurologická onemocnění nepatří mezi nejčastější příčiny úmrtí. Dle evropských statistik se úmrtnost na neurologické onemocnění zvyšuje. V ČR úmrtnost na tato onemocnění

---

<sup>1</sup> Národní program zdravotního pojištění v USA



tvoří přibližně 2 % z celkové úmrtnosti (Bužgová et al., 2018, s. 18). Dále i Evropská akademie pro neurologii nedávno zveřejnila konsenzuální směrnice pro integraci paliativní a neurologické péče u pacientů s progresivním neurologickým onemocněním. Tyto pokyny společně se směrnicemi Evropské federace neurologických společností doporučují, aby byl paliativní přístup začleněn do plánu péče o pacienta od doby diagnózy s cílem maximalizovat kvalitu života pacientů a rodiny. Tento cíl by měl vést ke zmírnění příznaků, poskytování emocionální, psychologické a duchovní podpory, odstranění překážek bránících klidné smrti a podpoře rodiny po úmrtí pacienta (Connolly, Galvin, Hardiman, 2015, s. 435). Bužgová et al. (2018, s. 18) upozorňují na fakt, že zatím není příliš mnoho vědeckých důkazů o propojení konceptu neurologické a paliativní péče. A z tohoto důvodu byla zahájena odborná diskuze o možnostech poskytování paliativní péče pacientům s neurologickým onemocněním v ČR v rámci řešeného projektu Agentury pro zdravotnický výzkum Ministerstva zdravotnictví ČR.

### **3 Vybrané ošetrovateľské problémy u pacienta s progredujúcim štádiom amyotrofické laterálnej sklerózy**

Druhá kapitola predkladá informácie týkajúce sa vybraných ošetrovateľských problémů v súvislosti s paliatívnou péčou u pacientů s progredujúcim štádiom ALS a jejich možná riešenia.

Paliatívna péča u pacientů s ALS môže závisieť buď na prognóze v počátečnom alebo terminálnom štádiu ALS, alebo na potrebách zistených pri komplexnom hodnotení pacienta a jeho rodiny a tiež zložitosti týchto potrieb (Vargas, 2014, s.1 ). Komplexné potreby týchto pacientů jsou ideálne řízeny holistickým přístupem k péči, který se zaměřuje na fyzické, psychologické, sociální a duchovní aspekty péče ve snaze snížit utrpení (Robinson, Holloway, 2017, s. 1592). Optimální přístup k paliatívnej péči se opírá o tři důležité etické principy: autonomii, důstojnost a kvalitu života. Vzhľadom k tomu, že se vhodná doporučení k přestupu na paliatívnu péču u pacientů s ALS v různých zemích liší. Včasné zahájení paliatívnych intervenci dáva pacientům dostatek času k navázání vztahu s pracovníky paliatívnej péče a řešení zdravotních problémů vedoucích k ukončení života. (Soriani, Desnuelle, 2017, s. 288–299). V terminálnom štádiu u pacientů s ALS vyvstávajú dva hlavné problémy, a to zajištění dostatečné a komfortní výživy a zabránění udušení pacienta. V průběhu progresu ALS se musí řešit kromě respirační insuficience a problémů s výživou také další závažné obtíže vyžadující znalosti paliatívnej medicíny. Mezi tyto problémy patří únava, slabost, imobilita, nesoběstačnost, úzkost, deprese, dysartrie, bolest, svalové křeče a spasticita (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 23). Vzhľadom k tomu, že se progresu onemocnění liší od pacienta k pacientovi, je důležité diskutovat o komplexních aspektech péče a o tom, jak se každý pacient rozhodne postupovat v určité fázi onemocnění (Long et al., 2019, s. 6). Rozhodovací procesy obecně zahrnují preference pacientů v léčbě symptomů v pozdních stádiích jako nutriční a respirační podporu, včetně zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie, neinvazivní plicní ventilace a invazivní mechanické ventilace (Connolly, Galvin, Hardiman, 2015, s. 435). Tato rozhodnutí o péči a ukončení života nejsou nikdy přímočará, jejich řešení je vždy na míru přizpůsobeno pacientovi a musí zahrnovat spolupráci s multidisciplinárním týmem (Oliver, Turner, 2010, s. 339–343). Je nezbytné tato pacientova rozhodnutí vždy zaznamenat do dokumentace, optimálně formou pozitivního či negativního reverzu (Vlčková, 2016, s. 365; Kala, Mikšová, 2012, s. 630-632). Je také důležité, aby si zdravotníci uvědomili, jakým způsobem bude tato diskuse ovlivněna z hlediska jejich osobních postojů, zkušeností, kulturou a problémů v jejich profesním a osobním životě. Cílem zdravotníků by mělo být reagovat na potřeby pacienta a rodiny, být upřímný, citlivý

a empatický. Jejich komunikace s pacientem a rodinou by měla být srozumitelná, přímá a s neustálou rovnováhou naděje s realismem (Oliver, Turner, 2010, s. 339–343).

### **Únava, slabost, imobilita, nesoběstačnost**

Únava je většinou prvním běžným projevem u osob s ALS. Vědci odhadují, že únava postihuje 44 % až 86 % všech pacientů s ALS. Únava je víc než jen pocit únavy, byla totiž popsána jako pocit úplného vyčerpání, které má za následek naprostý nedostatek energie. Únava u pacientů s ALS může být jak generalizovaná, tak svalově specifická (Houseman, Kelley, 2015, s. 121). U pacientů s ALS může mít únava multifaktoriální původ. Může být způsobena poruchami spánku, nespavostí, nočními potížemi jako je nykturie a svalové křeče, dále vlivem stavu výživy, slabostí, sníženou vitální kapacitou plic, celkovým funkčním stavem organismu pacienta, depresí a léky včetně Riluzolu, které mohou hrát potenciální roli (Jackson et al., 2015, s. 895). Houseman, Kelley (2015, s. 121) uvádějí, že by se všeobecná sestra měla nejprve pokusit zjistit pravděpodobnou příčinu nebo příčiny vzniku únavy a poté řešit každou z těchto možných příčin. Léčba únavy by měla zahrnovat šetrnější zacházení s energií pacienta vedoucí k co největší úspoře této energie. Všeobecné sestry mohou edukovat pacienty o tom, jak by správně měli šetřit svoji energii, kterou poté mohou využít kromě běžných každodenních aktivit i na ty aktivity, které jsou pro pacienta důležité, jako např. procházka. Při této edukaci je kladen důraz na používání "zdravého rozumu" při rozhodování o pohybu, který bude pacient vykonávat. V souvislosti s únavou je narušená i pohyblivost pacienta, kdy při progresi ALS u pacientů dochází ke zhoršování svalové slabosti a spolu s ní se postupně zhoršuje i soběstačnost. Na začátku onemocnění mají pacienti nejčastěji potíže s jemnou motorikou (osobní hygiena, oblékání), dále se pak také horší mobilita a v pokročilém stadiu nemoci je již pacient nesoběstačný ve všech oblastech - domácí práce, příprava a požívání jídla, pohyb po domě, přesuny na různá vyšetření, polohování, hygiena, vyprazdňování (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Z důvodu omezení v každodenních činnostech je vhodné pacientovi doporučit různé bezbariérové úpravy bytu jako např. elektrický transportní zvedák, schodolez, zvedací plošiny a rampy pro invalidní vozíky. Patří zde i další jednoduché úpravy, jako přemístění ložnice pacienta do prvního patra, odstranění různých koberečků nebo materiálů kryjících kluzkou podlahu. Mezi další užitečné vybavení patří kompenzační pomůcky k ulehčení běžného života jako např. různé nástavce, hole, chodítka, háčky na zapínání knoflíků, pomocník na oblékání a svlékání ponožek, židle ve sprše, sedačka na vanu, pomocná madla, pojízdné toaletní křeslo, podložní mísa, antidekubitní matrace, polohovací postel a komody typu "tři v jednom" (Houseman, Kelley, 2015, s. 121, Karam et al., 2014, s. 90). Je také nutné myslet

na předpis těchto kompenzačních pomůcek s předstihem a včas konzultovat možnost jejich potřeby s pacientem a rodinou. Při pořizování dražších pomůcek je totiž nezbytné povolení od pojišťovny, pokud žádáme o jejich úhradu. Dále je i výhodné kontaktovat ergoterapeuta, který může dát pacientovi a jeho rodině návod na řešení mnoha obtíží týkajících se běžných denních úkonů. Bezbariérové úpravy domácností bohužel nehradí pojišťovny, ale je možné zažádat o finanční příspěvek na sociálních odborech na obvodním úřadě v místě bydliště pacienta (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Mnoho pacientů s ALS se zajímá, zda by mohlo posilovací cvičení zlepšit svoji svalovou slabost. V literatuře zatím nejsou uvedeny jednoznačné důkazy o výhodách tohoto cvičení u pacientů s ALS (Houseman, Kelley, 2015, s. 121). Ridzoň, Mazanec (2010, s. 24) dodávají, že rehabilitace zaměřující se na sílu a hybnost svalů je velmi významná hlavně z psychického hlediska a nelze od ní očekávat výrazné změny k lepšímu. Slouží spíše k udržování kondice a tréninku ještě fungujících svalů, a to zvláště v raných stádiích onemocnění. Je vhodné doporučit pravidelné trénování kondice pacientů na rotopedu, nebo motomedu. Houseman, Kelley (2015, s. 121) uvádějí, že je u pacientů s ALS potřeba každodenního protahování a cvičení zaměřujícího se na zvýšení rozsahu pohybu. Tato cvičení mohou vést ke snížení bolesti a k zvyšování nebo udržení funkce zatím fungujících svalů. Kromě toho tato cvičení hrají významnou roli v prevenci kontraktur, adhezivních kapsulitid (zmrzlých ramen), hluboké žilní trombózy a plicní embolie. Všeobecné sestry ve spolupráci s fyzioterapeuty a ergoterapeuty, mohou naučit pacienty a jejich blízké, jak správně provádět tato cvičení. V souvislosti s imobilitou a nesoběstačností pacientů je vhodné zmínit i sociální péči. Péče o pacienta s ALS je nesmírně náročná jak po stránce časové, fyzické, psychické, tak i ekonomické, kdy se o tyto pacienty v pozdější fázi nemoci starají převážně jejich příbuzní, a to nepřetržitě 24 hodin denně. A proto je potřeba včas požádat o příspěvek na péči na sociálních odborech okresních úřadů a rovněž i o průkaz ZTP v počátečním stadiu nemoci pro potřebu přesunů. Pokud rodina péči o pacienta již nezvládá, je vhodné zajistit výpomoc od agentur domácí péče nebo umístit pacienta do ústavní péče zahrnující nemocniční péči, léčebnu dlouhodobě nemocných, sociální lůžka nebo hospicovou péči (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24).

### **Bolest, svalové křeče, spasticita**

Bolest je dalším příznakem spojeným s ALS. Výskyt bolesti se pohybuje od 23,9 % až do 73 % u pacientů s ALS. Vzhledem k tomu, že ALS neovlivňuje senzorycké nervy, pacienti mohou vnímat jak příjemné, tak bolestivé podněty v částech těla, které již nemohou ovládat vůlí (Houseman, Kelley, 2015, s. 121). Bolest není často považována za hlavní součást ALS,

ale většina pacientů prožívá významnou bolest v průběhu onemocnění, kdy může účinná léčba výrazně zlepšit kvalitu života pacienta (Mayadev et al., 2008, s. 626-627). Jackson et al. (2015, s. 897) i Houseman, Kelley (2015, s. 121 – 122) uvádějí, že vlivem progredující ALS bolestivost mnohdy souvisí s imobilizací, omezeným rozsahem pohybu v kloubech, spasticitou a svalovými křečemi. Karam et al. (2014, s. 89) a Mayadev et al. (2008, s. 626-627) dodávají, že nejčastěji bolesti vznikají v důsledku nehybnosti, která může způsobit adhezivní kapsulitidu, mechanickou bolest zad, dekubity a zřídka i neuropatické bolesti. Zdrojem bolestí bývá také hroutící se posturální systém (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 25). Vlivem atrofie a slabosti svalů, může dojít k posturální nerovnováze, která se dále projevuje bolestí svalů a kloubů. Tímto způsobem organismus pacienta kompenzuje vzniklé obtíže (Blackhall, 2012, s. 311). Před zahájením léčby bolesti je nutné, aby všeobecné sestry nejprve zhodnotily zdroj bolesti u pacienta s ALS a následně navrhl vhodnou intervenci. U problémů souvisejících s celkovou nehybností je důležité, aby pečovatelé dbali na pravidelné polohování pacienta, kdy při polohování mohou využít např. polštáře, podložky a různá polstrování (Houseman, Kelley, 2015, s. 121-122). I malé nepohodlí se může zhoršit, pokud má pacient potíže s komunikací a nezvládne své potřeby sdělit pečovateli. A to zejména v případě, kdy se nemůže pohybovat a obracet v lůžku sám (Blackhall, 2012, s. 311). V souvislosti s nefarmakologickou léčbou bolesti Ridzoň a Mazanec (2010, s. 25) doporučují fixační popruhy pro posed, krční límce a pro dlouhodobě ležící k prevenci bolesti z dekubitů, nebo stereotypních poloh mohou lékaři předepsat polohovací postel s antidekubitální matrací. Brettschneider, Kurent, Ludolph (2013, s. 5-6) ve svém systematickém přehledu uvádějí, že údaje týkající se účinnosti různých analgetik u léčby bolesti pacientů s ALS byly vzácné. Několik dostupných studií naznačuje, že nesteroidní antirevmatika a analgetika nebo kombinace obou mohou být účinné při mírné bolesti v časných stádiích onemocnění. Nicméně pokud se tato terapie ukáže jako nedostatečná, jsou opioidy účinnou a dobře tolerovanou alternativou, která kromě bolesti může zmírnit i další příznaky, jako je dušnost a úzkost.

Kromě nehybnosti mohou být zdrojem bolesti také svalové křeče a spasticita, a to hlavně v závislosti na stupni postižení horních nebo dolních motorických neuronů. Svalové křeče se projevují typickou bolestí, která se může vyskytnout u všech svalových skupin (Houseman, Kelley, 2015, s. 121-122). Tyto náhlé, nedobrovolné, trvalé svalové kontrakce mohou vzniknout v klidu a mohou probudit pacienta ze spánku (Lonergan et al., 2014, s. 398). Andersen et al. (2012, s. 368) v EFNS směrnicích uvádějí, že léčba jako je masáž, tělesné cvičení nebo hydroterapie ve vyhříváných bazénech byly používány, ale u pacientů s ALS zatím

nebyly provedeny žádné kontrolované studie s tímto zaměřením. Ke zmírnění svalových křečí je vhodné užívání magnezia a antiepileptik (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 25). Dle studie Houseman, Kelley (2015, s. 121-122) zatím neexistuje žádná schválená farmakologická léčba křečí vycházející z praxe založené na důkazech u pacientů s ALS. Užitečným typem léčby může být antikonvulzivní léčba, jako je např. využití léků obsahujících karbamazepin, diazepam, fenytoin nebo verapamil. Spasticita je dalším častým problémem u pacientů s ALS, zejména u těch případů, kdy převládá postižení horních motorických neuronů (Karam et al., 2014, s. 88-89). Houseman, Kelley (2015, s. 121-122) uvádějí, že spastická bolest je popisována jako úzkost, ztuhlost a "vytahování" svalů. Tato bolest může omezit mobilitu a funkci těla pacienta (Jackson et al., 2015, s. 897-898). Spasticita může zasahovat do volného pohybu, který ovlivňuje chůzi a způsobuje pády, náhlé záškuby v končetinách a kontraktury. Z nefarmakologických způsobů zmírňování spasticity může být využíváno cvičení na zvětšení rozsahu pohybu, protahování a fyzikální terapie (Karam et al., 2014, s. 88-89). Jackson et al. (2015, s. 897-898) uvádějí, že hydroterapie, kryoterapie, teplo a ultrazvuk byly u pacientů s ALS používány i navzdory nedostatku kontrolovaných studií. Studie se zaměřením na léčbu spasticity u pacientů s ALS jsou totiž omezené. Mezi běžné léky k léčbě spasticity se používají myorelaxancia jako baclofen, tizanidin, benzodiazepiny a dantrolen. Jedním z problémů při používání těchto léků u pacientů s ALS je to, že mohou potenciálně zhoršit slabost, která by mohla negativně ovlivnit svalovou funkčnost. Houseman, Kelley (2015, s. 121-122) i Karam et al. (2014, s. 88-89) ve svých studiích zmiňují, že zatím neexistují žádné klinické studie, vycházející z praxe založené na důkazech, které porovnávají účinnost různých myorelaxancií u pacientů s ALS.

### **Psychické problémy, úzkost, deprese**

Potíže s diagnostikou deprese u pacientů s chronickými zdravotními stavy jsou dobře známy. Mnoho běžných stupnic pro hodnocení deprese (např. Beckova sebeuposuzovací stupnice deprese a Hamiltonova škála deprese) zahrnuje somatické markery deprese. Nástroje spoléhající na tyto příznaky mohou přeceňovat výskyt deprese u pacientů s ALS, u nichž je nespavost, únava, nechutenství a úbytek hmotnosti součástí jejich základního onemocnění. Může se také stát, že lékaři podcení depresi ve víře, že depresivní nálada je nevyhnutelnou reakcí na diagnózu pacientova onemocnění (Blackhall, 2012, s. 312-313). Lze předpokládat, že jistý dopad na jejich vznik mají u pacientů zhoršující se symptomy a větší povědomí o nemoci. Z tohoto důvodu se u většiny pacientů zpočátku objevuje strach z průběhu nemoci, z imobility, ze závislosti a ze smrti (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Vzhledem k těmto potížím

není překvapující, že z hlediska prevalence deprese u pacientů s ALS bylo zjištěno velké rozmezí mezi výslednými hodnotami studií, které se pohybovaly od 2 % až do 75 % (Houseman, Kelley, 2015, s. 125).

Carvalho et al. (2016, s. 1-5) provedli systematický přehled hodnotící symptomy deprese a úzkosti u pacientů s ALS. Tento přehled si kladl za cíl identifikovat prevalenci těchto poruch nálad v dosud publikované literatuře. Autoři uvádějí, že nejrozšířenějšími nástroji pro hodnocení deprese a úzkosti v dohledané literatuře byla Beckova sebehodnotící škála deprese (BDI) dále HADS (*Hospital Anxiety and Depression Scale*), SCID (*Structured Clinical Interview for DSM*) a DSM-IV (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – čtvrtá verze*). Dvanácti - položková *ALS Depression Inventory* (ADI-12), která je nástrojem speciálně určeným pro detekci symptomů deprese u pacientů s ALS, byla použita pouze ve třech studiích. Autoři se domnívají, že nedostatečné využívání tohoto hodnotícího nástroje může mít souvislost s jeho validitou v jiných zemích. Výsledky přehledu ukázaly převahu článků hodnotících depresi, přičemž pouze 7 z 18 článků zkoumalo úzkost. Články, které hodnotily úzkostné poruchy, zaznamenaly mírný nárůst těchto poruch. Naproti tomu se objevily velké rozdíly ve výsledcích týkajících se depresivních poruch, od mírné deprese až po nepřítomnost symptomů. Studie naznačovaly, že u pacientů s ALS by měla být vyšetřena jak deprese, tak úzkost, protože mohou vykazovat podobné symptomy. Studie také ukázaly, že faktory jako věk, léčba Riluzolem, čas od nástupu příznaků k diagnóze, trvání onemocnění a tělesné postižení přímo nekorelují s depresí nebo úzkostí.

Autoři Ozanne, Strang, Persson (2010, s. 283-291) ve výsledcích své deskriptivní studie poukazovali na potřebu podpory ze strany zdravotnických pracovníků, jako jsou všeobecné sestry, lékaři a sociální pracovníci. Tato podpora by měla být dostupná jak pro pacienty, tak pro jejich příbuzné, brzy po diagnóze i v průběhu onemocnění, aby se snížilo riziko zhoršené kvality života, úzkosti a deprese. Ridzoň a Mazanec (2010, s. 24) ve své studii uváděli, že zhoršující se psychický stav pacienta s ALS lze částečně zvládnout intenzivní a otevřenou komunikací, která se zaměřuje na problémy pacienta i jeho rodiny. V rámci těchto diskuzí je vhodné zapojení klinického psychologa, který má zkušenosti s chronickými a infaustními stavy. Z pohledu všeobecné sestry je důležité vzdělávat pacienty a jejich blízké v oblastech zvládání symptomů a procesu umírání. Při edukaci by všeobecná sestra měla nabídnout možnost podpůrné terapie, která zahrnuje řešení existenciálních otázek a obav. Pacient by své duchovní potřeby měl řešit s příslušným duchovním nebo náboženským poradcem, kterého si sám zvolí (Houseman, Kelley, 2015, s. 125). Jak zapojení klinického psychologa, tak konzultace s duchovním je

poměrně málo dostupná v běžné obvodní praxi. Kontaktovat ji ale lze v rámci hospicové péče (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). K léčbě deprese a úzkosti se kromě kognitivně behaviorální terapie, kterou provádí psycholog, využívají také farmakologické intervence (Jackson et al., 2015, s. 900-901). Dle EFNS směrnic (Andersen et al., 2012, s. 369) se u pacientů s ALS s depresí a úzkostí k léčbě využívá pouze empirické podávání antidepresiv a anxyolitik, protože zatím nebyly provedeny žádné systematické studie s tímto zaměřením.

### **Dysfagie, nutriční péče, dysartrie**

Dysfagie je jedním z nejčastějších symptomů ALS, protože progresivní degenerace motorických neuronů způsobuje snížení síly a atrofii svalů ovlivňujících polykání (Luchesi, Silveira, 2018, s. 2). Dysfagie většinou začíná obtížemi s polykáním tekutin u pacientů s faryngeální slabostí a obtížemi při žvýkání u pacientů s oslabenými svaly dutiny ústní (Houseman, Kelley, 2015, s. 123). Změna v polykání přímo ovlivňuje funkci příjmu potravy, která je vedle biologické potřeby také určitou formou sociální interakce, pohody a osobního potěšení pacienta. Znalost názorů pacientů a jejich ochota ohledně stravovacích návyků může pozitivně ovlivnit péči multidisciplinárního týmu (Luchesi, Silveira, 2018, s. 2). Pro pacienta s dysfagií je nezbytné posouzení logopedem a konzultace s nutričním terapeutem. Logoped určí nejbezpečnější konzistenci potravin a tekutin a provede edukaci pacienta i jeho pečovatele o strategiích bezpečného polykání. Následně nutriční terapeut doporučí seznam vhodných potravin, aby byl zachován kalorický příjem a aby se zabránilo úbytku hmotnosti pacienta. Logoped společně s nutričním terapeutem navrhne pacientovi s dysfagií různé způsoby konzumace a konzistence stravy. Dle návrhů by pacient měl do řídkých tekutin přimíchávat zahušťovadlo a pít přírodní nektarové šťávy, vyhnout se potravinám se smíšenou konzistencí, které obsahují jak pevné, tak tekuté složky, např. zeleninové polévce. Vyvarovat se suchým, rozdrobeným potravinám nebo potravinám obsahující malé kousky, jako je rýže. Měl by jíst měkčí stravu, jako např. bramborovou kaši, jogurt, ovesnou kaši, ryby, nasekané kuře, nevyhýbat se potravinám s vyšším kalorickým příjmem, jako je plnotučné mléko, sýry, omáčky. A běžnou stravu doplňovat nutričními nápoji. Měl by jíst menší porce jídla častěji za den. Po edukaci logopedem by pacienti s dysfagií a jejich pečovatelé měli znát kromě vhodné konzumace a konzistence stravy také strategie bezpečného polykání. Které zahrnují následující požadavky. Používání polštářku pod bradu při polykání, které však není vždy užitečné pro všechny pacienty s ALS s dysfagií. Vyhybat se rozptylování při jídle, např. konverzaci nebo sledováním televize. Plně se soustředit na bezpečné strategie polykání. Podávat léky po jednom na lžici s přesnídávkou či jogurtem, anebo pokud je to možné, mohou být některé léky podávány



v rozdrčeném stavu. Pečovatelé by se měli naučit Heimlichův manévr a použít ho v případě první pomoci, pokud by došlo k aspiraci. Je také důležité pravidelně kontrolovat hmotnost pacienta a případnou ztrátu oznámit lékaři (Houseman, Kelley, 2015, s. 123-124). Ztráta hmotnosti u pacientů s ALS může kromě dysfagie nastat také z důvodu svalové atrofie, nechutenství v souvislosti s depresí. Navíc kalorické potřeby pacienta s ALS mohou být podceňovány z důvodu zvýšené práce slabých svalů a vyšším výdejem energie spojeným se svalovými křečemi a spastickou (Jackson et al., 2015, s. 896-897). Karam et al. (2014, s. 87-88) ve svém přehledu uvádějí, že body mass index (BMI) menší než 18,5 kg/m<sup>2</sup> u pacientů s ALS je spojen s kratší dobou přežití. Jackson et al. (2015, s. 896-897) dodávají, že pacienti s BMI klasifikací mírné obezity měli lepší prognózu ALS než pacienti, u kterých docházelo k rychlým změnám BMI v průběhu onemocnění. Proto je udržení zdravé váhy a splnění kalorií výzvou, zejména u pacientů s ALS s poruchou polykání, kteří potřebují pomoc s krmením (Karam et al., 2014, s. 87-88). Z tohoto důvodu by měly být s pacientem komplexně prodiskutovány alternativní cesty výživy (Luchesi, Silveira, 2018, s. 2). Je důležité, aby tyto informace byly pacientovi poskytnuty již v diskusích se zaměřením na kalorické suplementace a rozhodování o gastrostomii (Houseman, Kelley, 2015, s. 123-124). Pokud tedy dojde u pacienta s ALS k nedostatečnému perorálnímu příjmu, je potřeba kontaktovat nutriční poradny interních oddělení a sjednat zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG) a sondové výživy (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Je vhodné, aby zavedení sondové výživy bylo provedeno dříve, než dojde k ohrožení dýchání vlivem poklesu vitální kapacity plic pod 50 % nebo ke ztrátě hmotnosti o 10 % (Karam et al., 2014, s. 87-88). Zavedení PEG sondy je vhodnější, z dlouhodobého hlediska únosnější a má menší riziko vzniku komplikací než používání nasogastrické sondy. Aplikace PEG a sondové výživy vede ke zlepšení komfortu pacienta i jeho pečovatелů, zvýšení hmotnosti, zlepšení hydratace, kondice, psychiky a také může prodloužit život (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 24). Navzdory tomu se někteří pacienti s ALS na konci života mohou rozhodnout zastavit podávání sondové výživy, aby urychlili smrt. Toto rozhodnutí může být provedeno ve spolupráci s hospicovým týmem, za účelem dosažení maximálního možného komfortu pacienta (Houseman, Kelley, 2015, s. 123-124). PEG, kromě jiných paliativních opatření, může být pacienty vnímána jako jeden z hlavních ukazatelů zhoršování stavu nebo postupování onemocnění. Jelikož je PEG invazivním postupem, může u pacientů vyvolat zvláště silné pocity ztráty kontroly nad vlastním tělem. Pacient také může svůj dosavadní stav začít vnímat rezignovaně z důvodu počínajícího přijímání „umělé“ podpory (Oliver, Turner, 2010, s. 339–343). Kalorické potřeby a tolerance stravy se mohou na konci života značně zmenšit a neměly by být vynucovány na úkor pacientova pohodlí. Komplikace

zahrnují časnou sytost, reflux, špatné vyprazdňování žaludku, zácpu nebo průjem. Proto by měly být všechny tyto příznaky zohledněny hospicovým týmem (Houseman, Kelley, 2015, s. 123-124). Jak již bylo výše uvedeno, vlivem slabosti svalů krku a úst mohou pacienti s ALS mít potíže s polykáním a mimo to i potíže s mluvením (Davis, Lou, 2011, s. 470). Kromě obtížného mluvení může mít pacient problém s nízkou intenzitou hlasu v důsledku respirační insuficience, kdy je pacientovi hůře rozumět (Houseman, Kelley, 2015, s. 123-124). Schopnost pacienta komunikovat s přáteli, rodinou a pečovateli z velké části ovlivňuje kvalitu jeho života. Včasné rozpoznání prvních projevů dysartrie může pacientovi poskytnout čas, kdy se naučí správně používat pomůcky, které zlepšují komunikaci (Davis, Lou, 2011, s. 470). Pro pacienty s poruchou řeči jsou nezbytné augmentativní a alternativní komunikační zařízení. Tato zařízení mohou nejen zlepšit kvalitu života, ale také umožnit pacientovi pokračovat ve vyjadřování svých potřeb, pokud u něj již došlo ke ztrátě řeči. Pomocí těchto zařízení může pacient adekvátně komunikovat s pečovateli i blízkými a pokračovat v řízení vlastní lékařské péče (Karam et al., 2014, s. 87-88).

Hobson, McDermott (2016, s. 526-538) vypracovali přehled, který se zaměřuje na současné přístupy k symptomatické a podpůrné péči u pacientů s ALS a popisují současné pokyny a strategie, které by se měly využívat v multidisciplinární péči o tyto pacienty. Autoři poukazují na fakt, že pro většinu léčebných postupů prováděných u pacientů s ALS zatím neexistují silné důkazy, a proto jsou vhodná doporučení z velké části založena na konsensu nebo znaleckém posudku. Jedna z částí tohoto přehledu se zabývá komunikačními pomůckami, kdy autoři uvádí, že zařízení pro augmentativní asistenční komunikaci zvyšují kvalitu života pacientů a může snížit zátěž pečovatele. Přístup ke specializovaným komunikačním prostředkům je u jednotlivých pacientů různý. Výběr a podpora správného vybavení, které splňuje potřeby pacienta, vyžaduje odborné znalosti. Někteří pacienti preferují jednoduché systémy, jako jsou psací desky, mikrofony nebo mřížky na oči. Jiní dávají přednost komplexnějším řešením, jako jsou různé aplikace pro převod textu na řeč, rozpoznávání hlasu a softwary pro sledování očí. Tyto způsoby komunikace může používat každý pacient, který má doma standardní počítač nebo tablet. Houseman, Kelley, (2015, s. 123-124) dodávají, že pro pacienty, kteří trpí nízkou intenzitou hlasu v důsledku respirační insuficience, existují různá opatření, které mohou efektivně zlepšit komunikaci. Pečovatelé si musí být vědomi, že pacient nedokáže mluvit nahlas, a proto by měli při komunikaci stát před ním. Je užitečné mít v blízkosti pacienta telefonické zařízení (chůvičku), které signalizuje jeho potřebu komunikovat s pečovatelem tváří v tvář. Pacientovi mohou při komunikaci pomoci hlasové zesilovače, které

jsou dostupné online. Používání některých z uvedených technik a způsobů může pacientům s dysartrií s respiračními obtížemi ušetřit energii. Davis, Lou (2011, s. 470) ve svém článku uvádějí, že i všeobecné sestry musí být obeznámeny s běžnými komunikačními zařízeními a v případě potřeby s nimi musí umět pracovat. Autoři dále dodávají, že vzhledem k tomu, že se stav pacienta s ALS zhoršuje, bude pro posouzení komunikačních potřeb nutná spolupráce s logopedem, ergoterapeutem, sociálním pracovníkem, týmem paliativní péče a dalšími pracovníky multidisciplinárního týmu. Podpora lepší komunikace a vzdělávání poskytovatelů zdravotní péče může zvýšit kvalitu života pacienta i jeho rodiny a zabránit tak špatným výsledkům péče.

### **Respirační obtíže**

Respirační selhání je hlavní příčinou úmrtí u pacientů s ALS. Pokud u pacienta není přítomné základní plicní onemocnění, je respirační selhání čistě mechanické. V důsledku respirační svalové slabosti se plíce během nádechu plně nenafouknou. (Karam et al., 2014, s. 90). Mezi oslabené respirační svaly u pacientů s ALS řadíme zejména bránici, mezižeberní svaly a pomocné dýchací svaly (Houseman, Kelley, 2015, s. 122-123). Právě kvůli závažnosti respiračního selhání při progresi ALS je nutné pečlivé sledování respiračních funkcí a symptomů (Davis, Lou, 2011, s. 469-470). Nejčasnějším projevem respirační insuficience je noční hypoventilace, která se u pacienta projevuje špatným spánkem s častým probuzením, nočními můrami, ranní bolestí hlavy a nadměrnou denní únavou s ospalostí. Dalším časným příznakem respirační svalové slabosti je slabý kašel a obtíže s vykašláváním sekretů z dýchacích cest (Karam et al., 2014, s. 90). Vzhledem k tomu, že míra oslabení dýchacích svalů nemůže být určena žádným přímým manuálním svalovým testem, provádí se pravidelné funkční vyšetření plic neboli spirometrie. Při spirometrickém vyšetření může dojít k omezení či zkreslení výsledků testu. A to převážně vlivem slabosti žvýkacích a mimických svalů nebo špatně provedeným výkonem v důsledku nedostatečné koordinace či porozumění mezi pacientem a vyšetřující osobou (Houseman, Kelley, 2015, s. 122-123). Pomocí spirometrie lze u pacientů s ALS sledovat pokles vitální kapacity plic (FVC), snížení inspiračních a expiračních tlaků (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 25). Výsledek vitální kapacity plic se obecně používá spíše jako vodítko, protože nejdůležitějšími parametry v hodnocení jsou symptomy hlášené pacientem (Houseman, Kelley, 2015, s. 122-123). FVC má tendenci se snižovat individuálním tempem dle progresu onemocnění, přičemž většina pacientů má průměrně pokles o 3,5 % každý měsíc (Davis, Lou, 2011, s. 469-470). Proto by se klasifikace plicních funkcí měla u pacientů s ALS provádět každé 3–6 měsíců (Jackson et al., 2015, s. 892-894). Pokud je pacient

symptomatický, ale stabilní a FVC je menší než 50 % předpokládané hodnoty, dochází k okamžitému zahájení konzultace s pneumologem, který doporučí další postup. Pokud je pacient symptomatický s FVC vyšším než 50 %, je opět vhodná konzultace, při které se zváží následné testování. Je žádoucí, aby všeobecná sestra úzce spolupracovala s pneumologem, a to zejména kvůli domluvě možného testování na základě individuálních potřeb pacienta (Davis, Lou, 2011, s. 469-470). Dalším testem, který lze provést při hodnocení oslabení respiračních svalů, je noční oximetrický test. Ten ukazuje hladinu kyslíku během spánku. Výsledek testu prokazuje slabé okysličování krve v průběhu noci, které pokud je v rozmezí více než 5-10 % celkové doby spánku, může upozorňovat na přítomnost neuromuskulárního poškození dýchacích cest. Neuromuskulární respirační insuficienci nelze léčit pouze oxygenoterapií, ačkoli je saturace kyslíkem pod 90 %. Pacienti s respirační insuficiencí s ALS mají tendenci zadržovat oxid uhličitý v těle, v důsledku neúčinného výdechu a přidané oxygenoterapie dochází k potenciálnímu zvýšení oxidu uhličitého na nebezpečné hodnoty (Houseman, Kelley, 2015, s. 122-123). Dle EFNS směrnic (Andersen et al., 2012, s. 372-373) by se při projevech respirační insuficience měly vést diskuse s pacientem a pečovateli o možnostech léčby a terminální fázi života. Karam et al. (2014, s. 90) udávají, že by tato diskuse měla být zahájena brzy po potvrzení diagnózy ALS, což pacientům a jejich rodinám poskytne čas na to, aby se dozvěděli o svých možnostech a v ideálním případě se správně rozhodli v krizové situaci. Rozhovory o respiračních intervencích by se měly vždy konat po domluvě s odborníkem na léčbu neuromuskulárních pacientů a pneumologem, přičemž by měl být prvořadým hlediskem názor a přání pacienta a rodiny (Jackson et al., 2015, s. 892-894). Tyto diskuse by měly zahrnovat jak přínosy, tak omezení všech forem asistované ventilace (Karam et al., 2014, s. 90). Andersen et al. (2012, s. 372) v EFNS směrnicích uvádějí, že neinvazivní plicní ventilace (NIV) zvyšuje přežití a zlepšuje kvalitu života pacientů a je preferovanou terapií pro zmírnění symptomů respirační insuficience. Léčba se obvykle zahajuje v noci, aby se zmírnily příznaky noční hypoventilace. Karam et al. (2014, s. 90) ve své studii uvádějí, že by NIV měla být považována za standard péče o pacienty s ALS, pokud FVC klesne pod 50 % předpokládané hodnoty nebo dříve, pokud je pacient symptomatický. Vlivem stále klesajících hodnot FVC se potřeba NIV stává nepřetržitou, a to nejen přes noc, ale i přes den. Používání NIV může být náročné, protože vyžaduje vytrvalost pacientů a jejich pečovatelů, stejně jako významnou podporu odborníků. Při zavedení NIV je důležité řešit problémy, jako je sucho v ústech, orofaryngeální sekrece nebo klaustrofobie. Pečovatelé by proto měli mít k dispozici další vybavení, jako jsou zvlhčovače, alternativní masky, akumulátory a záložní ventilátory. Toto vybavení může snížit zátěž každodenního života a umožnit pacientům např.

cestovat (Hobson, McDermott, 2016, s. 533). S progresí ALS, kdy již ke kompenzaci nestačí pouze NIV, se pacient musí rozhodnout o možné intubaci a zavedení umělé plicní ventilace nebo o tracheostomii. Je nutné, aby toto rozhodnutí lékař s pacientem projednal s dostatečným předstihem, a aby tyto informace byly zdokumentovány. Zdravotníci si musí být vědomi, že dokumentace je obzvláště důležitá v případě, že se pacient rozhodne pro „negativní revers“. Ten zabrání postupům, které si pacient nepřeje, protože by vedly k prodlužování jeho utrpení. Nicméně má pacient právo své rozhodnutí kdykoliv změnit (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 25). Pacienti, kteří si přejí prodloužit svůj život v maximálním možném rozsahu, mohou zvážit invazivní mechanickou ventilaci (Karam et al., 2014, s. 90). Přehled publikovaný autory Oliver, Turner (2010, s. 339-343) se zaměřuje na obtížnost některých rozhodování u pacientů s ALS. Mezi tato obtížná rozhodnutí patří i zavedení invazivní mechanická ventilace. Autoři zdůrazňují, že aplikace invazivní mechanická ventilace s využitím tracheostomie s sebou přináší požadavky na vysokou úroveň ošetrovatelské péče. Proto je potřeba stanovit jasné plány v případě akutních komplikací souvisejících s místem vstupu a typem zavedené kanyly. Davis, Lou (2011, s. 469-470) dodávají, že dalšími možnými komplikacemi může být zvýšená sekrece dýchacích cest, infekce a vznik tracheoezofageální píštěle. Dle EFNS směrnic (Andersen et al., 2012, s. 372) může invazivní mechanická ventilace v některých případech prodloužit přežití pacientů s ALS i o mnoho let, není však přesně dokázáno, zda delší přežití zvyšuje kvalitu života pacientů. Je nutno podotknout, že dostupnost a kulturní přijatelnost tohoto výkonu u pacientů s ALS se mezi jednotlivými zeměmi a kulturami velmi liší. Tento výkon je nákladný a má významný emocionální a sociální dopad na pacienty a jejich pečovatele. V případě, že pacient odmítne jakékoli intervence v souvislosti s respirační insuficiencí nebo se rozhodne o ukončení NIV či invazivní mechanické ventilace, následuje pouze symptomatická léčba dechové tísně. Při ní se využívá oxygenoterapie, opiáty, zejména morfin a benzodiazepiny. Bylo prokázáno, že morfin je bezpečný a účinný při dušnosti i u jiných terminálních stavů, dokonce i u pacientů s respiračním onemocněním, ale zatím neexistují žádné kontrolované studie u pacientů s ALS (Ridzoň, Mazanec, 2010, s. 25; Blackhall, 2012, s. 313-314). Tato kombinace léčby dušnosti se využívá, aby se předešlo nepříjemným symptomům a aby bylo dosaženo vhodné sedace pacientů (Hobson, McDermott, 2016, s. 533). Ridzoň, Mazanec (2010, s. 25) ve své studii dodávají, že sedace zmírní psychické strádání pacienta a zkrátí dobu terminální fáze onemocnění. Pacient na konci života obvykle umírá v klidu a míru, nejčastěji ve spánku.

## **Význam a limitace dohledaných poznatků**

Přestože je amyotrofická laterální skleróza celkem vzácné onemocnění, je vhodné, aby o něm měly všeobecné sestry dostatečné povědomí. Všeobecné sestry jsou nedílnou součástí každého multidisciplinárního týmu a právě ony tráví v přítomnosti pacienta a jeho rodiny nejvíce času a pomáhají jim s řešením těžkých životních situací. Ze sumarizace dohledaných výsledků vyplývá, že přístup k paliativním službám, obvyklým doporučením a koordinacím péče se v jednotlivých zemích značně liší a není příliš mnoho vědeckých důkazů o propojení konceptu neurologické a paliativní péče v Evropě. Nevýhodou také je, že vlivem nízkého výskytu ALS v ČR nejsou dostupné žádné validní údaje o počtu osob trpících tímto onemocněním a také je velice málo kvalitních českých zdrojů, které by řešili ošetrovatelskou problematiku u pacientů s ALS. V souvislosti s řešením nejčastějších problémů, které pacienta s ALS postihují, jako např. bolest, svalové křeče, spasticita, deprese a úzkost zatím neexistuje dostatek podložených informací, vzhledem k rychlosti progresu ALS. Nynější léčba těchto symptomů je z velké části pouze empirická a nevychází z praxe založené na důkazech. A to převážně z etických důvodů, protože provádění randomizovaných kontrolovaných studií, kdy se využívá metody kontrolované skupiny, by bylo u pacientů s tak fatálním onemocněním nevhodné.

## Závěr

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

Prvním dílčím cílem přehledové bakalářské práce bylo předložit nejnovější dohledané poznatky o principech poskytování paliativní péče u pacienta s ALS. Autoři přehledů se shodují, že optimální řízení péče o pacienta s ALS by mělo přijmout multidisciplinární přístup zahrnující odborné znalosti z oblastí neurologie, specializované ošetrovatelské péče, respirační medicíny, fyzioterapie, neuropsychologie a paliativní péče. Hlavními prvky v péči o pacienta s ALS je vzájemná spolupráce, efektivní komunikace, koordinace a přechod mezi mnoha odborníky v oblasti zdravotní péče v rámci jednotlivých disciplín. Vzhledem k pozdní diagnostice ALS, která je častá, je většina prováděné péče paliativní. Tato péče, která není ohraničena časovým obdobím 6 měsíců, může být poskytována ve spojení se standardní péčí nebo prostřednictvím specializovaných služeb. Výsledky studií ukázaly, že principy poskytování paliativní péče se v jednotlivých zemích odlišují, a to zejména kvůli nejednotnému mezinárodnímu rámci, který by tuto péči upravoval. Bylo by vhodné, aby tento rámec vycházel ze současných národních modelů, osvědčených postupů a byl podporovaný výzkumnými a vzdělávacími programy.

Druhý dílčí cíl přehledové bakalářské práce byl zaměřen na aktuální dohledané publikované poznatky o vybraných ošetrovatelských problémech u pacienta s progredujícím stádiem amyotrofické laterální sklerózy. Kvalitní ošetrovatelská péče je založená na dostatečných vědomostech všeobecných sester v dané oblasti jak po stránce medicínské, tak ošetrovatelské a na komplexním hodnocení aktuálních potřeb pacienta a jeho rodiny. Pacienti v progredujícím stádiu ALS se nejčastěji potýkají s těmito obtížemi: únava, slabost, imobilita, nesoběstačnost, bolesti, svalové křeče, spasticita, psychické problémy, potřeba nutriční a respirační podpory. Přístup k této péči je vždy holisticky řízen a zaměřuje se na biologické, psychické, sociální a spirituální aspekty péče ve snaze snížit utrpení a zajistit co nejkvalitnější život. Mezi hlavní etické aspekty péče řadíme autonomii, důstojnost a kvalitu života pacientů a jejich rodin. Při péči o pacienty v progredujícím stádiu ALS právě všeobecné sestry podporují pacienta a jeho rodinu, pravidelně hodnotí pacientovy potřeby a doprovázejí pacienta až do konce jeho života.

Tato přehledová bakalářská práce by mohla být přínosem pro všeobecné sestry pracující v klinické praxi na lůžkových neurologických odděleních a pro pracující v zařízeních se zaměřením na specializovanou paliativní péči. Dále by tato práce mohla posloužit jako zdroj informací pacientům a rodinám, které se s touto nemocí potýkají.



## Referenční seznam

1. ANDERSEN, P. M. et al. 2012. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *European Journal of Neurology* [online]. 19(3), 360-375 [cit. 2019-02-24]. ISSN 13515101. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>
2. BEDE, P. et al. 2011. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* [online]. 82(4), 413-418 [cit. 2019-02-24]. ISSN 0022-3050. Dostupné z: <http://jnnp.bmj.com/cgi/doi/10.1136/jnnp.2010.232637>
3. BLACKHALL, L. J. 2012. Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: Where we are, and the road ahead. *Muscle & Nerve* [online]. 45(3), 311-318 [cit. 2019-03-16]. ISSN 0148639X. Dostupné z: <http://doi.wiley.com/10.1002/mus.22305>
4. BOERSMA, I. et al. 2014. Palliative care and neurology: Time for a paradigm shift. *Neurology* [online]. 83(6), 561-567 [cit. 2019-02-23]. ISSN 0028-3878. Dostupné z: <http://www.neurology.org/cgi/doi/10.1212/WNL.0000000000000674>
5. BORASIO, G. D. 2013. The role of palliative care in patients with neurological diseases. *Nature Reviews Neurology* [online]. 9(5), 292-295 [cit. 2019-03-10]. ISSN 1759-4758. Dostupné z: <http://www.nature.com/articles/nrneurol.2013.49>
6. BOŘKOVÁ, M. a R. BUŽGOVÁ. 2010. Vybrané problémy pacienta s Amyotrofickou laterální sklerózou (ALS). *Ošetrovatelská a porodní asistence: Recenzovaný vědecký časopis* [online]. 1(4), 124-131 [cit. 2019-03-23]. ISSN 1804-2740. Dostupné z: [http://periodika.osu.cz/osetrovatelstviaporodniasistence/dok/2010-04/4\\_borkova\\_buzgova.pdf](http://periodika.osu.cz/osetrovatelstviaporodniasistence/dok/2010-04/4_borkova_buzgova.pdf)
7. BRETTSCHEIDER, J., J. KURENT a A. LUDOLPH. 2013. Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online]. 6, 1-19 [cit. 2019-03-17]. ISSN 1469-493X. Dostupné z: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD005226.pub3/full>
8. BUŽGOVÁ, R. et al. 2018. Neuropaliativní a rehabilitační péče u pacientů v pokročilé fázi progresivních neurologických onemocnění. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 81(1), 17-23 [cit. 2019-03-10]. ISSN 12107859. Dostupné z: <http://www.csmn.eu/en/czech-slovak-neurology-article/neuropal-liative-and->

rehabilitative-care-in-patients-with-an-advanced-stage-of-progres-sive-neurological-dis-eases-62894

9. CARVALHO, T. L. et al. 2016. Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *Trends in Psychiatry and Psychotherapy* [online]. 38(1), 1-5 [cit. 2019-03-24]. ISSN 2238-0019. Dostupné z: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2237-60892016000100001&lng=en&tlng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2237-60892016000100001&lng=en&tlng=en)
10. CONNOLLY, S., M. GAVIN a O. HARDIMAN. 2015. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology* [online]. 14(4), 435–442 [cit. 2019-03-10]. ISSN 14744422. Dostupné z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1474442214702212?via%3Dihub>
11. DANIEL-BRUNAUD, V. et al. 2017. Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Revue Neurologique* [online]. 173(5), 300-307 [cit. 2019-03-23]. ISSN 00353787. Dostupné z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0035378716302296>
12. DAVIS, M. a J. S. LOU. 2011. Management of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) by the family nurse practitioner: A timeline for anticipated referrals. *Journal of the American Academy of Nurse Practitioners* [online]. 23(9), 464–472 [cit. 2019-03-24]. ISSN 1745-7599. Dostupné z: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1745-7599.2011.00628.x>
13. DICKIE, B. 2011. Defining the principles of palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* [online]. 82(4), 356 [cit. 2019-03-23]. ISSN 1468-330X. Dostupné z: <https://jnnp.bmj.com/content/82/4/356.1>
14. HOBSON, E. V. a CH. J. MCDERMOTT. 2016. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Neurology* [online]. 12(9), 526-538 [cit. 2019-03-17]. ISSN 1759-4758. Dostupné z: <http://www.nature.com/articles/nrneurol.2016.111>
15. HOGDEN, A. et al. 2017. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of Multidisciplinary Healthcare* [online]. 10, 205–215 [cit. 2019-03-16]. ISSN 1178-2390. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5446964/>
16. HOGDEN, A. et al. Involvement of palliative care in ALS and other neurological diseases. In: *Journal of Multidisciplinary Healthcare: Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach* [online]. New Zealand, 2017, 208

- [cit. 2019-03-16]. ISSN 1178-2390. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5446964/pdf/jmdh-10-205.pdf>
17. HOUSEMAN, G., a M. KELLEY. 2015. Palliative care for patients in the USA with amyotrophic lateral sclerosis: current challenges. *Nursing: Research and Reviews* [online]. 5, 119–127 [cit. 2019-03-23]. ISSN 2230-522X. Dostupné z: <https://www.dovepress.com/palliative-care-for-patients-in-the-usa-with-amyotrophic-lateral-scler-peer-reviewed-fulltext-article-NRR>
18. JACKSON, C. E. et al. 2015. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics* [online]. 33(4), 889-908 [cit. 2019-03-24]. ISSN 07338619. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5031364/>
19. KALA, M. a Z. MIKŠOVÁ. 2012. Amyotrofická laterální skleróza v zařízení paliativní hospicové péče – kazuistika. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 75(5), 630-632. [cit. 2019-03-23]. ISSN 1210-7859. Dostupné z: [http://www.csnn.eu/ceska-slovenska-neurologie-clanek/amyotroficka-lateralni-skleroza-v-zarizeni-paliativni-hospicove-pece-kazuistika-38704?confirm\\_rules=1](http://www.csnn.eu/ceska-slovenska-neurologie-clanek/amyotroficka-lateralni-skleroza-v-zarizeni-paliativni-hospicove-pece-kazuistika-38704?confirm_rules=1)
20. KARAM, CH. Y. et al. 2014. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine*® [online]. 33(1), 84-92 [cit. 2019-03-16]. ISSN 1049-9091. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4439378/>
21. KÜHNLEIN, P. et al. 2009. Palliative care and circumstances of dying in German ALS patients using non-invasive ventilation. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 9(2), 91-98 [cit. 2019-03-23]. ISSN 1748-2968. Dostupné z: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/17482960701830495>
22. LONERGAN, R., H. MISTUMOTO a B. MURRAY. Amyotrophic Lateral Sclerosis In: KATIRJI, B., H. J. KAMINSKI a R. L. RUFF (eds.). *Neuromuscular Disorders in Clinical Practice* [online]. 2. vyd. New York, NY: Springer New York, 2014, 395-423 [cit. 2019-03-24]. ISBN 978-1-4614-6566-9. Dostupné z: [http://link.springer.com/10.1007/978-1-4614-6567-6\\_20](http://link.springer.com/10.1007/978-1-4614-6567-6_20)
23. LONG, R. et al. 2019. Elucidating the End-of-Life Experience of Persons With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Holistic Nursing Practice* [online]. 33(1), 3-8 [cit. 2019-03-16]. ISSN 0887-9311. Dostupné z: <http://Insights.ovid.com/crossref?an=00004650-201901000-00002>

24. LUCHESE, K. F. a I. C. SILVEIRA. 2018. Palliative care, amyotrophic lateral sclerosis, and swallowing: a case study. *CoDAS* [online]. 30(5) 1-6 [cit. 2019-03-24]. ISSN 2317-1782. Dostupné z: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2317-17822018000500401&lng=pt&tlng=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2317-17822018000500401&lng=pt&tlng=pt)
25. MAYADEV, A. et al. 2008. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Center: A Model of Multidisciplinary Management. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America* [online]. 19(3), 619-631 [cit. 2019-03-24]. ISSN 10479651. Dostupné z: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1047965108000314>
26. NHPCO. 2009. NHPCO Facts and Figures: Hospice Care in America. Alexandria: *National Hospice and Palliative Care Organization* [online]. 1-10 [cit. 2019-03-24]. Dostupné z: [http://www.nhpco.org/files/public/Statistics\\_Research/NHPCO\\_facts-and-figures\\_2008.pdf](http://www.nhpco.org/files/public/Statistics_Research/NHPCO_facts-and-figures_2008.pdf).
27. OLIVER, D. J. a M. R. TURNER. 2010. Some difficult decisions in ALS/MND. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 11(4), 339-343 [cit. 2019-03-17]. ISSN 1748-2968. Dostupné z: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482968.2010.487532>
28. OZANNE OLSSON, A. G., S. STRANG a L. I. PERSSON. 2010. Quality of life, anxiety and depression in ALS patients and their next of kin. *Journal of Clinical Nursing* [online]. 20(1-2), 283–291 [cit. 2019-03-16]. ISSN 1365-2702. Dostupné z: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2702.2010.03509.x>
29. ROBINSON, M. T. a R. G. HOLLOWAY. 2017. Palliative Care in Neurology. *Mayo Clinic Proceedings* [online]. 92(10), 1592-1601 [cit. 2019-03-23]. ISSN 00256196. Dostupné z: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0025619617305761>
30. RIDZONĚ, P. a R. MAZANEC. 2010. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). *Neurologie pro praxi* [online]. 11(1), 23-26 [cit. 2019-03-16]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2010/01/08.pdf>
31. SORIANI, M. H. a C. DESNUELLE. 2017. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. *Revue Neurologique* [online]. 173(5), 288-299 [cit. 2019-03-24]. ISSN 00353787. Dostupné z: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0035378716302788>
32. USHIKUBO, M. 2018. Circumstances and Signs of Approaching Death in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis Undergoing Noninvasive Ventilation in Home

- Care Settings. *Journal of Neuroscience Nursing* [online]. 50(3), 182–186 [cit. 2019-03-23]. ISSN 0888-0395. Dostupné z: <http://Insights.ovid.com/crossref?an=01376517-201806000-00013>
33. VARGAS, M. R. 2014. Sclerosis Lateral Amyotrophic, A Vision From Palliative Care. *Journal of Palliative Care & Medicine* [online]. 04(1), 1-4 [cit. 2019-03-17]. ISSN 21657386. Dostupné z: <http://www.omicsgroup.org/journals/sclerosis-lateral-amyotrophic-a-vision-from-palliative-care-2165-7386.1000172.php?aid=24162>
34. VLČKOVÁ, E. 2016. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi* [online]. 17(6), 362-365 [cit. 2019-03-24]. ISSN 1213-1814. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2016/06/06.pdf>
35. WESTENENG, H. J. et al. 2018. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *The Lancet Neurology* [online]. 17(5), 423–433 [cit. 2019-03-24]. ISSN 14744422. Dostupné z: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1474442214702212>

## Seznam zkratek

ALS	Amyotrofická laterální skleróza
ADI-12	Amyotrophic Lateral Sclerosis Depression Inventory 12-item
BDI	Beckova sebehodnotící škála deprese
BMI	Index tělesné hmotnosti
DSM-IV	Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – čtvrtá verze
EFNS	European Federation of Neurological Societies
FVC	Vitální kapacita
HADS	Hospital Anxiety and Depression Scale
např.	Například
NIV	Neinvazivní ventilace
PALLIA-10 scale	French Palliative Care Society's guidelines
PEG	Perkutánní Endoskopická Gastrostomie
s.	Strana
SCID	Structured Clinical Interview for DSM (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders)
ZTP	Zvlášť těžké postižení

## **Seznam obrázků**

Obrázek 1 Uplatnění paliativní péče v péči o pacienta s ALS a dalších neurologických onemocněním.....	13
---	----