

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav ošetrovatelství

Veronika Sedřová

**Specifika ošetrovatelské péče o pacienta s amyotrofickou laterální
sklerózou**

Bakalářská práce

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

Olomouc 2024

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

Olomouc 26. dubna 2024

Veronika Sedřová

Mé poděkování patří vážené paní Mgr. Šárce Šaňákové Ph.D. za odborné vedení, vstřícnost a cenné rady při zpracování této bakalářské práce. Dále děkuji rodině a přátelům za podporu, kterou mi během celého studia poskytovali.

ANOTACE

Typ práce: Bakalářská práce

Téma práce: Specifika ošetrovatelské péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou

Název práce v ČJ: Specifika ošetrovatelské péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou

Název práce v AJ: Specifics of nursing care for patient with amyotrophic lateral sclerosis

Datum zadání: 2023-11-14

Datum odevzdání: 2024-04-26

VŠ, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav ošetrovatelství

Autor práce: Sedřová Veronika

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

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ: Přehledová bakalářská práce se zabývá specifiky ošetrovatelské péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou. Předkládá publikované poznatky o projevech onemocnění, které pacienty postihují. V úvodu každé kapitoly je popsáno, s jakým problémem se pacienti potýkají, s hodnocením daných problémů podle škál, na které navazují možnosti terapie a ošetrovatelské péče. Obsah práce zahrnuje problematiku kvality života, poruch spánku, slabosti svalstva, dysartrii, dysfagii a poruchy dýchacího systému. Mimo jiné se také zabývá přehledem vývoje nových technologií v některých oblastech péče. Poznatky jsou dohledány z elektronických databází (EBSCO, PubMed, Science Direct a Google Scholar) a z českých periodik.

Abstrakt v AJ: The bachelor thesis deals with specifics of nursing care for patient with amyotrophic lateral sclerosis. It presents previously published findings dealing about the symptoms of the disease, that patient suffers from. At the beginning of each other chapter, it is described what problems the patients are dealing with, with the evaluation of the given problems according to the scales, wich are followed by the possibilities of therapy and nursing care. The

content of the work includes issues of, quality of life, sleep disorders, muscle weakness, dysarthria, dysphagia, and respiratory system disorders. Among other things, it also deals with an overview of the development of new technologies in some areas of care. Findings used in the thesis were looked up in electronic databases (EBSCO, PubMed, Science Direct and Google Scholar) and Czech periodicals.

Klíčová slova v ČJ: Amyotrofická laterální skleróza, ošetrovatelská péče, symptomy, potíže, dýchání, dechová terapie

Klíčová slova v AJ: Amyotrophic lateral sclerosis, nursing care, symptoms, difficulties, breathing, respiratory therapy

Rozsah: 45 stran/0 příloh

Obsah

Úvod	7
1 Postup řešeršní činnosti	9
2 Ošetrovatelská péče o pacienta s ALS.....	12
2.1 Slabost kosterního svalstva	14
2.2 Poruchy spánku a špatná kvalita spánku	15
2.3 Dysartrie	17
2.4 Dysfagie	19
2.5 Kvalita života	23
2.6 Ošetrovatelská péče o dýchací cesty u pacienta s ALS.....	26
2.7 Význam a limitace.....	32
Závěr.....	33
Referenční seznam.....	35
Seznam použitých zkratk	44

Úvod

Amyotrofická laterální skleróza (dále jen ALS) je rychle progredující neurodegenerativní onemocnění motorických neuronů vedoucí k oslabení, ochrnutí, a nakonec k úmrtí. Pacienti s ALS umírají nejčastěji na respirační selhání (Gowland et al., 2019, s. 264-265). Respirační selhání nastává v důsledku progresse slabosti dýchacích svalů, kdy dýchací systém není schopen zajistit výměnu plynů (Sferrazza Papa et al., 2018, s. 11). Některé studie uvádějí jako nejčastější příčinu úmrtí bronchopneumonii a aspirační pneumonii (Lee et al., 2021, s. 525).

ALS je onemocnění motorických neuronů, které postihuje horní a dolní motorický neuron. Jedná se o multisystémové onemocnění (Korenko, 2018, s. 262-263). ALS nikdy nepostihuje okohybné nervy, nedochází k postihnutí sfinkteru ani k senzitivním poruchám (Seidl, 2023, s. 311). ALS lze rozdělit do 3 forem: klasická (sporadická), familiární (autozomálně dominantně dědičná) a forma guamská (jedná se o formu spojenou s demencí a Parkinsonovou chorobou) (Korenko, 2018, s. 262-263). Klinicky rozlišujeme dvě formy: ALS s progresivní bulbární paralýzou a ALS s progresivní spinální amyotrofií. U pacientů s progresivní spinální amyotrofií dochází poměrně později k postižení bulbárních jader mozkových nervů a průběh onemocnění může trvat několik let, zatím co pacienti s bulbární paralýzou většinou umírají do 2 let od počátku onemocnění. Příčina tohoto onemocnění není zcela známá, v posledních letech studie poukazují na vliv glutamátu, kdy při jeho dysfunkci a zvýšené koncentraci může dojít k poškození motoneuronů. Geneticky podmíněné formy jsou vzácné (Seidl, 2023, s. 311).

V Evropě a ve Spojených státech se každý rok nově diagnostikují 2 pacienti s ALS na 100 000 obyvatel (Gowland et al., 2019, s. 264-265). Propuknutí nemoci ALS před 40. rokem života je velmi vzácný. Nejčastěji tato nemoc vzniká ve věkovém rozmezí od 40 do 70 let. Větší predispozici k tomuto onemocnění mají muži (Korenko, 2018, s. 22-23). Se stárnoucí populací bude přibývat pacientů s ALS, studie dokazují, že do roku 2040 naroste počet těchto pacientů až o 69 %. Pacienti s ALS umírají do 3-5 let od diagnostikování tohoto onemocnění. Nepřetržitě se zkoumá vývoj nových léčebných postupů, které by zpomalily (v některých případech i zastavily) progresi a prodloužily život těchto pacientů (Gowland et al., 2019, s. 264-265). Nemoc ALS však zůstává nevléčitelná a její léčba je spíše symptomatologická (Korenko, 2018, s. 313).

Hlavním cílem této přehledové bakalářské práce je sumarizovat a předložit aktuálně dohledané informace o specifických ošetrovatelské péči u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou.

- 1) Prvním cílem je sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o ošetrovatelské péči u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou.
- 2) Druhým cílem je sumarizovat a předložit aktuální dohledané poznatky o péči o dýchací cesty u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou.

Vstupní studijní literatura:

1. AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie: učebnice pro lékařské fakulty*. 7. vyd. Praha: Galén, spol. s.r.o., 2011. ISBN: 978-80-7262-707-3.
2. FELDMAN, Eva L; GOUTMAN, Stephen A; PETRI, Susanne; MAZZINI, Letizia; SAVELIEFF, Masha G et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet* [online]. 2022, **400**(10360):1363-1380. [cit. 2023-11-11]. ISSN: 0140-6736. Dostupné z: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(22\)01272-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01272-7)
3. KORENKO, Viliam. *Amyotrofická laterální skleróza*. Martin: Osveta, s.r.o., 2018. ISBN: 978-80-8063-467-4.
4. SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro studium i praxi*. 3., zcela přepracované vydání. Praha: Grada Publishing, a.s., 2023. ISBN: 978-80-271-3710-7.
5. VLČKOVÁ, Eva. Amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologie pro praxi* [online]. 2016, **17**(6):362-365. [cit. 2023-11-08]. ISSN: 12131814. Dostupné z: <https://doi.org/10.36290/neu.2016.076>

1 Postup rešeršní činnosti

Pro rešeršní činnost byl použit standartní postup vyhledávání s využitím vhodných klíčových slov a za pomoci booleovských operátorů k dohledání validních zdrojů.

VHLEDÁVACÍ KRITÉRIA:

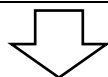
Klíčová slova v ČJ: Amyotrofická laterální skleróza, ošetrovatelská péče, symptomy, potíže, dýchání, dechová terapie

Klíčová slova v AJ: Amyotrophic lateral sclerosis, nursing care, symptoms, difficulties, breathing, respiratory therapy

Jazyk: čeština, angličtina

Období: 2014-2024

Další kritéria: recenzovaná periodika, dostupný plný text, články



DATABÁZE:

Pub Med, EBSCO, Science Direct, Google Scholar



Nalezeno 196 článků



Vyřazující kritéria:

Duplicitní články

Články, které nesplnily kritéria

Kvalifikační práce



SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ A DOHLEDANÝCH DOKUMENTŮ

Pub Med – 27 článků

EBSCO – 10 článků

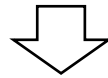
Science Direct – 7 článků

Google Scholar – 11 článků

SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ

American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation – 1 článek
Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration – 3 články
Assistive Technology – 1 článek
Brain and Language – 1 článek
Canadian Journal of Neurological Sciences – 1 článek
Cochrane Database of Systematic Reviews – 1 článek
Current Neurology and Neuroscience Reports – 1 článek
Česká a Slovenská neurologie a neurochirurgie – 4 články
Disability and Rehabilitation: Assistive Technology – 1 článek
Dysphagia – 1 článek
Endocrinología, Diabetes y Nutrición – 1 článek
European Journal of Translational Myology – 1 článek
Foods – 1 článek
Frontiers in Aging Neuroscience – 1 článek
Frontiers in Human Neuroscience – 1 článek
Frontiers in Neurology – 1 článek
Chronic Respiratory Disease – 1 článek
International Journal of Environmental Research and Public Health – 1 článek
International Journal of Language & Communication Disorders – 1 článek
International Journal of Nursing Studies – 1 článek
Journal of Clinical Neuromuscular Disease – 1 článek
Journal of Pain and Symptom Management - 2 články
Journal of Neurology - 2 články
Journal of the Neurological Sciences – 1 článek
Journal of Yeungnam Medical Science – 1 článek
Listy klinické logopedie – 1 článek
Medical Clinics of North America – 1 článek
Minerva Medica – 1 článek
Muscle & Nerve – 3 články
Nature and Science of Sleep – 1 článek
Neurogastroenterology & Motility – 1 článek

Neurologic Clinics – 1 článek
Neurological Research and Practice – 1 článek
Neurological Sciences – 2 články
Neurologie pro praxi – 1 článek
Neuroscience & Biobehavioral Reviews – 1 článek
Nursing: Research and Reviews – 1 článek
Palliative Care and Social Practice – 1 článek
Physiotherapy – 1 článek
Quality of Life Research – 1 článek
Revista Brasileira de Enfermagem – 1 článek
Sensors – 1 článek
Scientific Reports – 1 článek
The Lancet – 1 článek
Trilobit – 1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 55 dohledaných článků.
--

Pro tvorbu bakalářské práce byla použita také 1 knižní publikace, 1 zákon a 1 elektronický dokument, konkrétně 1 manuál. Tyto zdroje jsou citovány v referenčním seznamu.

Celkem bylo využito 58 dohledaných zdrojů.

2 Ošetrovatelská péče o pacienta s ALS

Amyotrofická laterální skleróza se projevuje jako kombinace dysfunkcí horního a dolního motorického neuronu (Feldman et al., 2022, s. 1364). Mezi příznaky postižení horního motorického neuronu patří hyperreflexie (zadržené reflexy v atrofovaných svalech), zvýšený svalový tonus a zpomalené pohyby některých svalů (např. pohybů jazyka) (Masrori, Van Damme, 2020, s. 1921-1922). Dalším příznakem je spasticita, slabost, porucha mluvení a polykání (Feldman et al., 2022, s. 1364). Dysfunkce dolního motorického neuronu se projevuje svalovou slabostí, atrofií svalstva, snížený svalový tonus a fascikulacemi (Masrori, Van Damme, 2020, s. 1922). Fascikulace jsou samovolné aktivace a kontrakce svalových vláken, můžou je doprovázet i svalové křeče (Vlčková, 2016, s. 363). Jako dalším projevem postižení dolního motorického neuronu se zařazuje slabost dýchacího svalstva. Někdy se objevuje kachexie, nevysvětlitelná ztráta hmotnosti a svalů, nekontrolovatelné emocionální výbuchy smíchu a pláče a nadměrné zívání u obou dysfunkcí (Feldman et al., 2022, s. 1364). Častým příznakem je také zvýšená přítomnost slin v dutině ústní (hypersalivace) (Statland et al., 2015, s. 7). U 35-50 % pacientů se vyskytují také behaviorální a kognitivní změny. Dochází ke ztrátě plynulosti řeči a zhoršení krátkodobé paměti. Dlouhodobá paměť a prostorové vnímání zůstává beze změn. Objevuje se apatie, podrážděnost, deprese, úzkost, poruchy spánku a emoční labilita (Feldman et al., 2022, s. 1364-1367). Začátek onemocnění bývá většinou nenápadný, pozvolný, nejčastěji s postižením na jedné horní nebo dolní končetině. Méně častý je začátek s dysartrií, dysfagií a atrofií jazyka (Vlčková, 2016, s. 363). Behaviorální a kognitivní změny lze hodnotit pomocí několika škál. Nejčastěji používaný, ve 23 jazycích dostupný, je Edinburský kognitivní a behaviorální screening u amyotrofické laterální sklerózy – Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS). Jedná se o validovaný, multidoménový, hodnotící nástroj, který má pozitivní vliv na kvalitu péče. Podněcuje diskusi o péči na konci života (Feldman et al., 2022, s. 1364-1367). Posuzuje pacienta v několika kognitivních doménách: řeč, verbální plynulost myšlení, schopnost organizovat své myšlenky a činnosti, stanovovat priority, rozhodovat se, paměť zrakově – prostorové funkce. Zahrnuje také část behaviorální, kdy pečovatelé hodnotí chování pacienta v 15–20 minutách (Bezdíček et al., 2018, s. 210).

ALS se diagnostikuje na základě klinických nálezů, ale opírá se také o klasifikaci El Escorial. Odkaz na El Escorial se nachází ve většině studií týkající se problematiky ALS. Revidovaná diagnostická kritéria řadí pacienty dle stupně postižení do různých kategorií. Diagnostické kategorie se rozdělují na: definitivní ALS, pravděpodobná ALS a možná ALS.

Hodnocení probíhá na základě anamnézy, elektromyografie a klinického vyšetření. Pod hodnocení spadají také podmínky k diagnostice a vylučující kritéria (Vlčková, 2016, s. 363).

Nejvíce používanou hodnotící škálou ALS je revidovaná škála funkčního hodnocení amyotrofické laterální sklerózy – Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R). Využívá se k hodnocení funkčních deficitů ve 12 položkách seskupených do 4 domén (posuzování bulbárních symptomů, funkčnosti končetin a trupu, respiračních symptomů a potřeby perkutánní endoskopické gastrostomie, neinvazivní ventilace, tracheostomie, invazivní ventilace). ALSFRS-R bývá často doplňováno škálou ECAS na hodnocení behaviorálních a kognitivních funkcí. Jednotlivé položky hodnotíme od 4 do 0 bodů, kdy 4 je nejlepší a 0 je nejhorší. Maximální počet bodů je 52, nejméně 0. Oblasti které se hodnotí: mluvený projev (normální, zjistitelná porucha řeči, srozumitelná řeč s opakováním, řeč kombinovaná s nehlasovou komunikací, ztráta řeči), slinění (normální, mírné se zřetelným nadbytkem slin v ústech, středně zvýšené slinění, výrazný přebytek slin, výrazné slintání), polykání (normální, problémy s jídlem – občasné dušení, upravuje se konzistence stravy, vyžaduje doplňkovou výživu sondou, nezvládne nic per os (NPO) - výhradně parenterální nebo enterální výživa), rukopis (normální, pomalé ale čitelné, ne všechna slova jsou čitelná, uchopí pero - nic nezvládne napsat, neuchopí pero), krájení potravin a manipulace s nádobím část první (normální, pomalé a neohrabané bez pomoci, dokáže nakrájet potraviny s asistencí, nezvládne si nakrájet, ale dokáže se nakrmit, potřeba krmení), krájení potravin a manipulace s nádobím část druhá (normální, nemotorný, ale nezávislý, potřeba dopomoci, potřeba větší dopomoci, nezvládne úkon provést), oblékání a hygiena (normální, samostatnost s námahou, pomocí asistence, potřeba asistence s obsluhou, úplná závislost), otáčení v posteli (normální, pomalé a neohrabané bez asistence, otočí se sám, ale s obtížemi, iniciuje pohyb – nutnost asistence, úplná závislost), chůze (normální, lehké obtíže, procházky s asistencí, nechodící funkční pohyb, žádný cílený pohyb), chození po schodech (normální, pomalý, mírná nestabilita, potřeba asistence, nezvládne), dušnost (žádná, při chůzi, vyskytuje se při ADL aktivitách, vyskytuje se v klidu, potíže s dýcháním a potřeba mechanické podpory), ortopnoe (žádné, potíže s dechem v noci – využití maximálně 2 polštářů, ke spánku potřebuje více než 2 polštáře, spát lze pouze v sedě, nelze spát), respirační nedostatečnost (žádná, přerušované používání neinvazivní mechanické ventilace, nepřetržité používání neinvazivní mechanické ventilace během noci, nepřetržité používání neinvazivní mechanické ventilace v noci i ve dne, invazivní mechanická ventilace pomocí intubace nebo tracheostomie). Existuje nová doplněná forma s názvem

ALSFERS-R-SE, kde jsou jednotlivé položky více konkretizované, pomáhá tak jednotlivé složky a body lépe pochopit, tím přispívá k lepší kategorizaci pacientů (Maier, et al., 2022, s. 2-15)

2.1 Slabost kosterního svalstva

Slabostí svalů, atrofií, spasticitou, svalovými křečemi a fascikulacemi začínají až 2/3 případů ALS. Dříve se cvičení pro pacienty s ALS nedoporučovalo, věřilo se, že tradiční cvičení může urychlit a zhoršit průběh nemoci. Pacientům se doporučovalo vyhnout se cvičení a zachovávat si svalovou sílu. Nové studie ale prokazují zlepšení svalové síly u pacientů podstupujících středně intenzivní cvičební program založený na vytrvalostním/aerobním a izometrickém posilovacím tréninku (Meng et al., 2020, s. 801-802). Studie rozdělila pacienty do dvou skupin. První skupině byl naplánován specifický cvičební program skládající se ze svalového posilování a vytrvalostního tréninku. Svalové posilování spočívalo v přitahování, probíhalo ve 3 opakování, mezi každým opakováním byla 30 sekundová pauza. Cvičení bylo prováděno pomocí gumových pásů s odporem a bylo ukončeno protahováním. Toto cvičení bylo prováděno denně po dobu 5 týdnů. Vytrvalostní trénink neboli aerobní cvičení trvalo 15 až 20 minut a zahrnovalo jízdu na cyklo trenažeru nebo běh na běžeckém pásu. Cvičení byla prováděna denně po dobu 5 týdnů. Druhá skupina absolvovala standardní neurorehabilitaci zahrnující strečink, aktivní mobilizaci a svalové posílení (které si určoval každý pacient individuálně). Neurorehabilitace trvala také 5 týdnů. Obě skupiny prokázaly zlepšení svalové síly a posílení svalstva. Studie se zúčastnili pacienti, kteří byli na začátku onemocnění, nepociťovali dušnost a byli mobilní. Studie doporučuje chůzi, cvičení na cyklo trenažeru, běh, posilování pomocí gumových pásů, plavání a protahování. Středně intenzivní cvičení pomáhá vyhnout se časné atrofii (Merico et al., 2018, s. 132-140). Cvičení může zpomalit degeneraci motorických neuronů, minimalizovat stres, snižuje spasticitu, posílí oslabené svaly, zvýší muskuloskeletální odolnost a zlepšit kardiopulmonální funkce (Meng et al., 2020, s. 801-802). Naopak nečinnost a snížená aktivita může u pacientů způsobit rychlejší svalovou atrofii, zkrácení šlach způsobující kontraktury, bolest a potíže při děláních každodenních činností (Merico et al., 2018, s. 132). Cyklo trénink, běh a posilování není vhodné pro všechny jedince s ALS, zejména pro ty, kteří trpí větším motorickým postižením. Pro pacienty, kteří mají narušenou rovnováhu je vhodné tzv. krokování v leže. U krokování v leže, pomocí přístroje Nustep, kdy pacient sedí na sedátku s opěrou v zádech, která dodává stabilitu horní polovině těla, je nižší riziko pádu než u běhání nebo cyklo tréninku. Nustep je vhodný i pro jedince, kteří mají sílu v dolních končetinách ale omezenou schopnost chůze (Sivaramakrishnan, Madhavan, 2019, s. 971-976). V pozdějších stádiích onemocnění se doporučuje intenzivnější trénink

vynechat, může být příčinou velké únavy, a věnovat se lehkému plavání a méně intenzivnímu cvičení maximálně 2x za týden (Ortega-Hombrados et al., 2021, s. 9-13). V poslední době se pacientům nabízí taky možnost používání motorem asistovaných pohybových cvičení. Při pravidelném využívání má tato metoda dobrý vliv na zachování a zlepšení svalové síly a celkové pohody pacienta (Santiago, Potashkin, 2023, s. 6). Pro pacienty, kteří mají problém pohyb samovolně vykonat, je vhodné využít pohybový terapeutický přístroj (motomed) s podporou motoru (MME). MME je motoricky asistovaná terapie. Je vhodná pro pasivní, ale také pro aktivní cvičení. Usnadňuje cvičení v domácím prostředí. Pomocí motomedu lze procvičovat horní i dolní končetiny. Účastníci výzkumu, kteří cvičili 5x týdně, hodnotili pozitivní účinky na zlepšení ztuhlosti. Měli lepší schopnost ohybu svalů prostřednictvím natahování šlach. Pociťovali pocit úspěchu a pohody (Maier et al., 2022, s. 4-9)

Studie dokazují, že pacienti, kteří byli součástí terapeutického tělesného cvičení mají menší riziko pádu než ti, kteří toto cvičení neabsolvovali. Pod dohledem fyzioterapeuta je důležité vybrat správnou formu, dobu a intenzitu cvičení tak, aby pacienta nepřetěžovala a neunavovala (Ortega-Hombrados et al., 2021, s. 9-13).

Neustálý vývoj nových technologií (telemedicína, využití robotiky, propojení mozku a počítače – Brain-Computer Interfaces – BCI a umělá inteligence) napomáhá pacientům s ALS usnadňovat život v oblasti pohybu. Nejčastěji využívaná technika je ovládání pohybu pomocí robotiky. Samotný robot nebo robotické vozíky ovládané na dálku pomocí joystiku umožňují pacientovi dopravit se na jakékoliv místo, vyhnout se překážkám, zvedat a doručovat předměty. Podobný prototyp invalidního vozíku lze ovládat také očima. Vozík zvládne jízdu vpřed, vzad, zastavit, otočit, pohyb doprava a doleva. Další nově vyvíjející se technikou je neurorehabilitace pomocí robotů, kde základem je exoskeletonní trénink podporovaný virtuální realitou a konvenční fyzioterapií (zaměřená na úkoly) (Pinto, Quintarelli, Silani, 2020, s. 2-11). V letech 2016-2017 byl v českých podmínkách zkoumán prototyp neinvazivní BCI na ovládání technických zařízení a robota. V současné době je snaha o aplikaci těchto poznatků do praxe v oblasti fyzioterapie, ergoterapie a psychologie. V rámci fyzioterapie se pokouší BCI o aktivní a pasivní cvičení. Nové výzkumy jsou ale na počátku a vyžadují multioborovou spolupráci (Koudelková et al., 2019, s. 3-11).

2.2 Poruchy spánku a špatná kvalita spánku

ALS se nejčastěji projevuje motorickými příznaky, dalšími častými projevy ALS jsou ale také ty nemotorické příznaky. Jedním z nich jsou i poruchy spánku a bdění. Až 50-63 %

pacientů trpí špatnou kvalitou spánku. U ALS často také dochází k narušení cirkadiálního rytmu, stejně jako u dalšího neurodegenerativního onemocnění jako je Alzheimerova demence. Noční probouzení a zvýšená ospalost přes den jsou velmi časté. Narušení spánku během noci má multifaktoriální původ (Lucia et al., 2021, s. 1-2). Probouzení v noci může způsobit některý z motorických příznaků, nepohodlí ze snížené pohyblivosti, bolesti, křeče, depresivní nálada, noční hypoventilace a obstrukční spánková apnoe.

Spánek se nejčastěji hodnotí pomocí dvou škál: Pittsburghský index kvality spánku – Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI) a Epworthovu škálu ospalosti – Epworth Sleepiness Scale (ESS). PSQI je dotazník, kdy se hodnotí kvalita spánku za poslední měsíc. Skládá se ze 7 položek: subjektivní pohled na kvalitu spánku, spánková latence, délka spánku, efektivita spánku, poruchy spánku, užívání léků na spaní, denní dysfunkce (ospalost, podrážděnost, špatná nálada a jiné). Frekvence příznaků za týden se hodnotí od 0-3 bodů. Celkové skóre se pohybuje od 0-21 bodů, přičemž vyšší číslo ukazuje na horší kvalitu spánku. Špatná kvalita spánku se zaznamenává od 5 a více bodů. Pomocí ESS se hodnotí denní ospalost. Je to škála, která posuzuje pravděpodobnost usnutí v 8 různých situacích každodenního života (čtení, jízda autem, sledování televize a jiné). Stejně jako předchozí dotazník je hodnocena od 0-3 bodů. Celkové skóre se pohybuje od 0-24 bodů, kdy více bodů znamená zvyšující se ospalost. Nadměrná denní ospalost se zaznamenává od 9 a více bodů (Diaz et al., 2018, s. 60-61).

Zhoršená pohyblivost je jeden z mála faktorů ovlivňujících spánek. Prakticky všechny motorické příznaky ALS mohou přímo ovlivnit kvalitu spánku. Poruchy spánku mohou způsobit fascikulace, opakované křeče postihující dolní končetiny, syndrom neklidných nohou nebo potíže změny polohy na lůžku. Syndrom neklidných nohou se projevuje více u pacientů s ALS než v běžné populaci. Je způsobený sníženým pohybem. Jako nefarmakologickou terapii, studie doporučují každodenní protahování. Každodenním protahováním a zvýšeným příjmem tekutin lze předejít i nočním křečím. Imobilizace je další problém, který má velký vliv na kvalitu spánku. Zdravý člověk se pravidelně otočí alespoň 1x za hodinu. Imobilizace a neschopnost změnit polohu tak vede k častému nočnímu probouzení, bolestem a činí pacienty více závislé na pečovateli s polohováním během noci. Pravidelné polohování slouží jako úleva od bolesti a prevence kožního poranění (Boentert, 2020, s. 1-2).

Dalším faktorem ovlivňujícím spánek je bolest. Bolest narušuje klidný spánek, a naopak nespavost zhoršuje bolest. Bolesti mohou vyplývat z imobilizace, neschopnosti změnit polohu, křečí, spasticity nebo se může jednat o neuropatické bolesti (Boentert, 2020, s. 2-3).

Nefarmakologický přístup terapie bolesti se odvíjí od příčiny vzniku bolesti. Bolest způsobená svalovými křečemi se může řešit masáží, aromaterapií anebo teplem. Na svalové křeče studie také doporučují užívání toniku, banánů, pomerančů, šťávy z citrusových plodů, které jsou řešením nerovnováhy hořčíku. Na bolest způsobenou spasticitou se využívá fyzioterapie (polohování, aktivní a pasivní cvičení, protahování, tlak pod a nad kloubem) nebo aplikací tepla. U bolesti způsobené zácpou se doporučuje upravit jídelníček, dostatek tekutin a masáž břicha. Imobilní pacienti se často setkávají s bolestí způsobené tlakem na kůži. Zde je důležité pravidelné polohování, správná technika pohybu a manipulace a preventivní opatření. Farmakologická léčba se často využívá u primární bolesti, zatímco nefarmakologická léčba se využívá častěji u bolesti sekundární (Kwak, 2022, s. 182-186).

Další faktory vedoucími ke špatné kvalitě spánku jsou poruchy dýchání. Do této kategorie se zahrnují dvě poruchy dýchání: obstrukční spánková apnoe a hypoventilace (Boentert, 2019, s. 98-99). Obstrukční spánková apnoe bývá častější u mužského pohlaví. Hypoventilace je důsledkem degenerace bráničního nervu a slabosti bránice. Noční desaturace kyslíkem jsou spojeny s respiračním selháním a zhoršující se prognózou (Boentert, 2020, s. 3-4).

Ve spoustě případů pacienti podceňují problémy se spánkem a nedávají takovou váhu poruchám spánku a špatné kvalitě spánku. Příčinou mohou být stále se zhoršující motorické příznaky, které jsou pro pacienty více omezující v každodenním životě (Diaz et al., 2018, s. 66-67).

2.3 Dysartrie

Přibližně 1/3 případů ALS začíná bulbárními příznaky. U těchto pacientů je typické zhoršení motorické řeči před definitivní diagnostikou ALS. Potíže s řečí se vyskytují u 80-95% všech diagnostikovaných forem ALS (Makkonenová et al., 2018, s. 386). Dysartrie neboli poruchy řeči vedou postupně k úplné ztrátě řeči, nazývané anartrie (Donohue et al., 2023, s. 297). Pacienti pocítují potíže s přirozenou komunikací o každodenních potřebách, časem narůstá progresse příznaků, tak že nejsou schopni mluvit vůbec (Cave a Bloch, 2023, s. 1043). Pacienti mají problémy s plynulostí řeči a artikulací. Příčinou je ochabnutí, narušení hybnosti, plynulosti pohybů tváří, jazyka, hlasivek, hltanu, hrtanu a čelisti (Bambini et al. 2016, s. 1-2). Nejprve se pacienti setkávají s poklesem rychlosti mluvení a poté následuje pokles srozumitelnosti (Donohue et al., 2023, s. 297). Podle studií u některých pacientů progreduje dysartrie z mírné na těžkou za přibližně 1,5 roku. Srozumitelnost vět může klesnout z 96 % na

10 % již za 7 měsíců. Ztráta komunikace může mít za následek psychické a sociální problémy (Makkonenová et al., 2018, s. 386). Pacienti pocítují omezení verbální komunikace, což negativně ovlivňuje kvalitu jejich života.

Dysartrie se hodnotí v oblastech rychlosti mluvení a srozumitelnosti (Lee et al., 2021, s. 521). Rychlost mluvení se hodnotí podle počtu vyřčených slov za minutu (Donohue et al., 2023, s. 297). Pomocí kinematického měření lze hodnotit rozsah a rychlost pohybu artikulátorů (jazyk, čelisti a rty). K záznamu pohybů se používá rentgenové záření, elektromagnetická artikulografie a 3D optoelektronická zařízení. Pokud se pacientovi srozumitelnost a rychlost mluvení zhorší, je důležité zvážit kompenzační pomůcky k podpoře mluvení (Lee et al., 2021, s. 521-525).

Asistenční technologie pomáhají pacientům s ALS v mnoha směrech, jedním z nich je i komunikace. Lze je také nazývat technologie pro augmentativní a alternativní komunikaci (AAC). Vzhledem k progresi neurodegenerativních změn se musí asistenční technologie neustále přizpůsobovat funkční schopnosti pacientů (Londar, 2022, s. 1-2). AAC je soubor nástrojů překonávající komunikační bariéru, při ztížené nebo narušené komunikaci (Pina et al., 2020, s. 2). Při lehkých obtížích řeči logopedové doporučují šetřit síly, vynechat dlouhé věty, zapojovat pauzy, aby si pacient mohl odpočinout, všeobecně se doporučuje pacienta nenutit k mluvení. Je také důležité přizpůsobit prostředí: hovořit v klidném prostředí a vyvarovat se rozhovoru v rušném prostředí, ztlumit rušivé elementy (televizor nebo radiový přehrávač) a být pacientovi co nejbližší při rozhovoru (Lasotová, Betík a Vlčková, 2022, s. 40). Pacienti časem přestávají být schopni komunikace i přes jakékoliv logopedické intervence. Jestliže přetrvává ještě svalová síla (zejména u pacientů s bulbárním začátkem onemocnění), lze využít moderní tabletová zařízení, mobilní telefon nebo tužku a papír ke komunikaci mezi pacientem a okolím. Nahradí se tak mluvená komunikace za komunikaci založenou na zadávání textu (Londar et al., 2015, s. 933-934). AAC zahrnuje také používání piktogramů, gest nebo tabulek (Pina et al., 2020, s. 2). Využívají se také symboly, systémy upozornění, nahrávací zařízení a komunikační aplikace (Lasotová, Betík a Vlčková, 2022, s. 41-42). U pacientů, kteří mají dysartrii a slabosti horních končetin a nezvládnou tedy komunikovat pomocí ručně psaného textu, přichází na řadu technologie založena na sledování pohybu očí – Eye Tracking (ET) anebo technologie na propojení mozku a počítače – Brain-Computer Interfaces (BCI). Pacienti ovládají tyto přístroje prostřednictvím mozkové aktivity. Pomocí těchto technologií založených na softwaru elektronických nebo elektromechanických zařízení dokážou komunikovat s okolím, ovládat počítače nebo elektronické vozíky. Zvládají také vyhledávat na internetu, psát emaily a posílat

zprávy. Je to usnadnění nejen pro samotné pacienty, ale také i pro jejich pečovatele. Starší pacienti mají větší problém seznámit se a naučit se používat asistenční technologie. Vyžadují více času, povzbuzení a podporu. Rozvoj únavy, poruchy okulomotoriky, nystagmus, abnormální Bellův fenomén, oftalmoparéza nebo i špatné světelné podmínky zhoršují využití ET (Pinto, Quintarelli a Silani, 2020, s. 4-5). BCI se rozděluje na neinvazivní, semiinvazivní a invazivní. Neinvazivní BCI analyzují mozkovou aktivitu z povrchu hlavy, bez implantace elektrod (Peksa a Mamchur, 2023, s. 2-3). Používá elektroencefalografii k ovládní počítače (Pitt a Brumberg, 2022, s. 468). Semiinvazivní BCI má umístěné elektrody pod lebeční kostí jako elektrokortikografie. Invazivní BCI má implementované elektrody přímo v mozkové tkáni. Invazivní BCI snímá potenciály nejlépe, ale je zde největší riziko krvácení, infekce apod. Nejčastěji používaná je metoda neinvazivní (Peksa a Mamchur, 2023, s. 2-3). Tato metoda je praktičtější v mnoha ohledech: nevyžaduje otvor přes lebku pro přenos mozkové aktivity a je levnější než ostatní metody. Neinvazivní BCI je snadno nastavitelná a mohou ji využít i zdraví jedinci k podpoře výzkumu a vylepšení (Maslova et al., 2023, s. 2). Tyto metody pacientovi pomáhají komunikovat bez jakékoliv fyzické aktivity. K aktivaci a výběru dojde, když přístroj detekuje senzomotorickou mozkovou aktivitu (Pitt a Brumberg, 2022, s. 468-469). Jen některé studie se zabývaly srovnáním ET s BCI. Po srovnání se ukázalo, že ET je rychlejší v přesunu informací a má vyšší skóre využitelnosti za podmínek, že pacient nemá žádné problémy postihující oči. ET i BCI mají pozitivní vliv na zlepšení kvality života v pozdějších stádiích ALS (Pinto, Quintarelli a Silani, 2020, s. 4-5). Studie z roku 2022 zkoumala využití AAC v českých podmínkách. Z 86 dotazovaných pacientů začalo AAC využívat 50 pacientů. Nejčastěji pacienti využívali písemnou formu komunikace (celkem 23 pacientů), 8 pacientů využívalo aplikaci na mobilním telefonu nebo tabletu bez hlasového výstupu, aplikaci s hlasovým výstupem využívalo 6 pacientů, pomocí komunikace gesty se dorozumívalo 5 pacientů a abecední tabulku využívali 4 pacienti. ET technologii využívali 3 pacienti. Komunikaci pomocí elektronického zařízení využívá častěji skupina pacientů mladšího věku. Především technické pomůcky nejčastěji pacientům zapůjčoval Spolek ALSA. Edukace v rámci přístrojů AAC by měla začít již v rané fázi dysartrie. Využití AAC vyžaduje zpočátku trénink a adaptaci pacientů, rodiny a pečujících osob (Lasotová, Betík a Vlčková, 2022, s. 41-43).

2.4 Dysfagie

Jeden z nejvíce vysilujících příznaků neurodegenerativních onemocnění je příznak poruchy polykání neboli dysfagie (Gangonells et al., 2021, s. 558). Polykání je děj, který

zahrnuje koordinaci senzorických a motorických systémů (Lee et al., 2021, s. 525). Jedná se o proces, kdy se tekutiny nebo potrava přesunují z úst do dalších částí trávicí trubice. Dysfagie zahrnuje potíže s polykáním potravin nebo tekutin (Artiles, Regan a Donnellan, 2021, s. 2). Mezi další poruchy polykání se řadí: afagie (neschopnost polykání), odynofagie (bolestivé polykání) a globus (pocit cizího tělesa). Dysfagii můžeme klasifikovat podle lokalizace postižené části polykacího mechanismu na orofaryngeální dysfagii a jícnovou dysfagii (McCarty a Chao, 2021, s. 939–940). U pacientů s ALS dochází k narušení polykání v důsledku ztráty motorických neuronů v bulbární oblasti, vedoucí k typu orofaryngeální dysfagie. Až 80% pacientů s ALS trpící dysfagií má typ orofaryngeální. S orofaryngeální dysfagií se mohou objevit další zjevné příznaky jako: nazální regurgitace, kašel při požití potravy, slintání způsobené nadměrným hromaděním slin v dutině ústní a zůstatek potravy v dutině ústní po polknutí. K orofaryngeální dysfagii se také přidružují ne úplně zjevné příznaky jako: úbytek hmotnosti, změna stravovacích návyků, prodloužená doba přijímání potravy a infekce dýchacích cest (Gangonells et al., 2021, s. 558-559). Dysfagie může způsobit problémy a komplikace jako: podvýživu, dehydrataci, aspirační pneumonii a respirační selhání (Lee et al., 2021, s. 525). Tyto komplikace zvyšují morbiditu a snižují kvalitu života. Riziko vzniku aspirační pneumonie u pacienta s dysfagií je až 11krát vyšší než u pacienta bez dysfagie. Včasná diagnostika dysfagie je velmi důležitá pro zvládnutí onemocnění, a především pro předcházení komplikací.

V současné době existuje několik validovaných škál k posouzení dysfagie. Hodnocení dysfagie je také zahrnuto v dříve zmíněné škále ALSFRS - R. Další rozšířenější nástroj k hodnocení dysfagie je nástroj pro hodnocení příjmu potravy – Eating Assessment Tool (EAT -10). Tento nástroj však není navržený speciálně pro pacienty ALS (Gangonells et al., 2021, s. 558-559). Studie z roku 2016 validitu tohoto dotazníku ověřila na skupině pacientů s ALS a zjistila, že tento dotazník je aplikovatelný i na pacienty s ALS a může rychle odhalit riziko aspirace. EAT - 10 je samoobslužný dotazník, kde pacienti odpovídají na 10 otázek pomocí čísel 0-4, kde 0 = pacient tento problém vůbec nepocítuje a 4 = je to pro pacienta velký problém. Pacient odpovídá na otázky: poruchy polykání způsobují jeho úbytek na váze, pacient má problém si zajít na jídlo kvůli poruše polykání, polknutí tekutiny je namáhavé a vyžaduje nadměrné úsilí, polykání potravy je namáhavé a vyžaduje nadměrné úsilí, polykání pilulek vyžaduje nadměrné úsilí, polykání je bolestivé, polykání ovlivňuje požití z jídla, při polykání se jídlo zadržává v krku, při jídle je přítomen kašel a polykání je pro pacienta stresující. Maximální počet získaných bodů je 40. Pokud je získaný počet bodů vyšší jak 3 je již známkou

abnormality a velkého rizika aspirace (Plowman et al., 2016, s. 86-89). Další škálou hodnotící polykání je škála funkčního orálního příjmu – Functional Oral Intake Scale (FOIS), která je zaměřena primárně na dysfagii u pacientů po cévní mozkové příhodě (Gangonells et al., 2021, s. 558-559). Škála FOIS nebyla vytvořena pro hodnocení dysfagie u pacientů trpící progresivním onemocněním (Wada et al., 2015, s. 2225-2226). Na hodnocení dysfagie lze také použít dotazník dysfagie pro roztroušenou sklerózu – Dysphagia in Multiple Sclerosis (DYMUS), který byl validovaný studií z roku 2021 i na skupinu pacientů s ALS. Název je obdobný: dotazník dysfagie u amyotrofické laterální sklerózy – Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis (DYALS). Jedná se o dotazník zahrnující 10 otázek na které pacienti odpovídají ano nebo ne. Za odpověď ano se přičítá 1 bod, za odpověď ne je 0 bodů. Jednotlivé otázky se týkají oblasti polykání pevné stravy a tekutin, kašle, ztrátě hmotnosti atd. Maximální počet bodů je 10. Tento dotazník rozděluje dysfagii na mírnou, střední a těžkou. Mírná dysfagie do 2 bodů, střední dysfagie 2-5 bodů a těžká dysfagie 5 bodů a více. Tato studie taktéž zjistila, že až 59 % zúčastněných hodnocených pacientů trpí střední až těžkou dysfagií (Diamanti et al., 2022, s. 3196-3199). Další stupnicí hodnocení dysfagie je 8 úrovněová škála stavu polykání neuromuskulárního onemocnění – Neuromuscular disease Swallowing Status Scale (NdSSS). Odráží úroveň polykání, se kterými se lze setkat v klinickém prostředí. Stupnice hodnotí, na jaké úrovni polykání se pacient nachází. První úroveň – nutné krmení sondou a odsávání slin v dutině ústní. Pacient není schopen polykat sliny. Druhá úroveň – podávání stravy sondou, bez odsávání slin z dutiny ústní. Pacient zvládá sliny polykat. Třetí úroveň – krmení sondou s občasným perorálním příjmem. Perorální příjem není plnohodnotný. Čtvrtá úroveň – plně perorální příjem, bez sondy, s doplňkem tekuté enterální výživy. Pacient nepřijímá běžnou formu stravy. Pátá úroveň – zcela perorálně podávaná strava snadno polykatelná a s doplňky živin enterálními roztoky. Šestá úroveň – perorální příjem snadno polykatelnou stravu. Běžná strava v mixované formě a tekutiny se zahušťují. Sedmá úroveň – perorální příjem, mletá strava nic těžkého na polknutí. Osmá úroveň – perorální příjem, jídlo v jakékoliv formě. Tato stupnice byla navržena za účelem usnadnění a mohli ji tak využívat i pečovatelé bez speciálních znalostí (Wada et al., 2015, s. 2225-2230). Dle studií by se mělo polykání posuzovat nejen pomocí hodnotících škál a dotazníků, ale také na základě technických nástrojů a zobrazovacích metod jako např.: videofluoroskopie nebo flexibilní endoskopické hodnocení polykání. Videofluoroskopie umožňuje prohlížení anatomických struktur a proces polykání různých složek potravy (tekutiny i tuhou stravu). Toto vyšetření se skládá z pohyblivého rentgenového snímače, který nepřetržitě poskytuje boční snímky polykačí činnosti. Pacient polyká sousto o různých objemech a viskozitách s přidanou kontrastní látkou. Flexibilní

endoskopické hodnocení polykání slouží spíše k posouzení polykání v hlubších strukturách trávicího traktu. Nezaměřuje se na orofaryngeální polykání, která bývá ale u pacientů s ALS nejčastěji postiženo (Gangonells et al., 2021, s. 559-560).

Poruchy polykání souvisí s nízkým příjmem živin, nedostatkem energie, sníženou chutí k jídlu a následnou ztrátou hmotnosti. Úbytek hmotnosti je nadále spojen s rychlejší progresí tohoto onemocnění. Pacienti s ALS vyžadují větší přísun živin. Pro tyto pacienty je proto důležité měřit hmotnost, dohlížet na dostatečný nutriční příjem, příjem tekutin a pečovat o dutinu ústní. Při jídle je velmi důležitá poloha pacienta v sedě se správným držením těla. Při poruše polykání je vhodné rovněž zvolit správnou konzistenci stravy. Doporučuje se měkká konzistence stravy, použití zahušťovadel tekutin pro lepší polykání a využití dalších doplňků stravy, jako jsou kalorické drinky a zahuštěné nápoje, nahrazující běžnou stravu (Mercadante a Al-Husinat, 2023, s. 490-491). Zahušťovadla zvyšují viskozitu tekutin a umožňují tak snazší polykání díky zpomalení toku tekutin. Zahušťovadla tekutin snižují riziko aspirace. Mezi nejčastěji využívaná zahušťovadla patří: želatina, modifikované škroby, karagenan apod. Volba zahušťovadla se odvíjí od osobních preferencí pacienta. Přijímaná strava musí pokrýt denní nutriční příjem, musí být pestrá a vyvážená a zajistit dostatečné množství bílkovin, tuků a sacharidů (Cuomo et al., 2021, s. 1-4). Pro perorální příjem se doporučuje využití zahušťovadel, popíjení husté nektarové tekutiny, bramborová kaše, jogurt, ryby, nakrájené kuřecí maso, ovesné vločky, plnotučné mléko, sýry a omáčky. Pacient by se měl vyhýbat suchým jídlům a pokrmům obsahující malé kousky (jako rýže). Nejsou vhodné také polévky, které se skládají jak z tekuté složky, tak i z té pevné (zelenina, kroupy atd.). Je důležité také pacienta nerozptylovat od jídla a upozornit na podávající léky (Houseman a Kelly, 2015, s. 123-123). Pokud pacient i přes dietní doporučení hubne a má riziko aspirace v důsledku pokročilé dysfagie, zavádí se vyživovací sonda. Lze zavést nazogastrickou sondu, která se zavádí se bez chirurgického zákroku a jde ji kdykoliv vyjmout. Nazogastrická sonda není tak často využívána a má jistý negativní kosmetický dopad. Mnohem častěji se využívají gastrostomie – jako perkutánní endoskopická gastrostomie (PEG) nebo perkutánní radiologicky zaváděná gastrostomie (PRG). PRG při zavádění nevyžaduje sedaci pacienta a ani polohu v leže. Diskuse o zavedení PEG nebo PRG by měla být zahájena již na začátku onemocnění, nebo těsně po propuknutí dysfagických obtíží. Zavedení sondy při začátcích dysfagie má menší riziko komplikací a je pro pacienta bezpečnější. Nemusí být hned ze začátku plně využívána. Pokud má pacient ještě nějaký polykací akt zachovaný, měl by potravu přijímat ústy. PEG může poté sloužit jako doplněk toho co pacient nepřijme perorální cestou. Pacienti s PEG mají velké riziko

infekce, krvácení a ulcerace. Je důležité proškolit pečovatele v rámci péče o PEG (Mercadante a Al-Husinat, 2023, s. 490-491).

Pacienti s ALS mají zvýšený bazální metabolismus, je u nich tedy žádoucí dbát na zvýšený příjem kalorií v potravě, aby nedošlo ke vzniku dříve zmíněných komplikací nebo k jejich prohloubení. Nutriční intervence jsou tedy důležitou součástí léčby a podílí se na nich celá řada odborníků: dietologové, neurologové, nutriční specialisté a další. Odborníci dohlížejí na vhodnou konzistenci stravy a tekutin a předepisování vysokoproteinových a vysokokalorických doplňků stravy nejen k perorálnímu příjmu, ale také i enterálnímu. Vysoce kalorická enterální výživa s vysokým obsahem sacharidů je ideální, pacienty dobře tolerovaná a bezpečná (Benstead, Jackson-Tarlton a Leddin, 2016, s. 797). Nejčastěji se využívá enterální výživa v tekuté, pudíngové nebo krémové formě. Studie z roku 2023 poukazuje na zásadní ošetrovatelskou roli všeobecných sester na hodnocení dysfagie, podílení se na výběru nejvhodnější diety, edukace pacientů a jejich pečovatelů (v oblasti viskozity tekutin, formy potravy a správné polohy při konzumaci potravy) a v neposlední řadě snížení rizika vzniku komplikací (Murrilo et al., 2023, s. 4-5).

Dalším problémem spojeným s dysfagií je hypersalivace. Až 50 % pacientů s ALS trpí hypersalivací neboli přítomností nadměrného množství slin v dutině ústní (Mercadante a Al-Husinat, 2023, s. 490). Hypersalivace není způsobená nadměrnou tvorbou slin, ale neschopností sliny polykat, v důsledku slabosti jazyka, obličejové, úst, hltanových svalů, a právě zmíněné orofaryngeální dysfagii (James et al., 2022, s. 10). Především to má negativní dopad na kvalitu života pacienta, protože vytékající sliny z úst pro něj mohou být známkou trapnosti. Hypersalivace může být také rizikem poškození integrity kůže, aspirací, doprovázeným následným kašlem a dušností. Je důležité u těchto pacientů dbát na pravidelné odsávání slin. Hypersalivace se léčí užíváním anticholinergik, lehkou radioterapií nebo aplikací botulotoxinů. (Mercadante a Al-Husinat, 2023, s. 490). Americká studie z roku 2022 doporučuje mimo jiné i radiační ozáření slinných žláz, chirurgický zákrok (odstranění slinných žláz), pravidelné odsávání slin pomocí přenosného odsávacího zařízení a konzumace tmavé hroznové šťávy a zázvorového čaje, jež údajně snižují produkci slin (Feldman et al., 2022, s. 1374).

2.5 Kvalita života

ALS zasahuje významně do života nejen samotných pacientů, ale také jejich rodin (Bužgová a Kozáková, 2020, s. 5-6). Předpokládá se, že pacienti nejsou schopni si užívat života kvůli neustále progredující a invalidizující nemoci. Onemocnění má dopad na ekonomický,

sociální, emocionální a rodinný život. Silně ovlivňuje funkčnost a kvalitu života. Kvalita života definuje fyzické, psychické a emoční zdraví, sociální vztahy, očekávání, komunikace, osobní přesvědčení, cíle a obavy pacienta v porovnání s jeho standardy, zájmy a aktuálním stavem. Tato definice souvisí s funkční nezávislostí, kterou ovšem pacienti s progredujícím onemocněním časem ztrácejí (Rosa Silva et al., 2020, s. 1-2).

Kvalitu života lze hodnotit pomocí dotazníků vytvořených přímo pro pacienty s ALS: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaires (ALSAQ-40), Amyotrophic Lateral Sclerosis Specific Quality of Life (ALSSQOL-R) a Swallowing Quality of Life (SWAL-QOL). ALSAQ - 40 obsahuje 40 otázek v 5 doménách. ALSSQOL-R zahrnuje 50 otázek v 6 různých doménách. V dotazníku SWAL-QOL odpovídají pacienti na 44 otázek v 11 doménách (Bužgová a Kozáková, 2020, s. 5-6). Dále se kvalita může hodnotit pomocí škál: McGill kvalita života – McGill Quality of Life (MQoL) a dotazník Světové zdravotnické organizace kvality života – World Health Organization Quality of Life (WHOQoL – BREF). MQoL nástroj hodnotí pomocí 16 položek a bodováním na stupnici od 0 (velmi špatná) do 10 (výborná). MQoL zahrnuje 2 položky související s fyzickým zdravím, 3 položky související s psychickým zdravím, existenciální pohodu a položku spokojenosti poskytované péče. Mimo jiné pacienti posuzují celkovou kvalitu života a největší negativní či pozitivní dopad na kvalitu života v posledních dvou dnech. Tento dotazník dává do popředí spíše kvalitu života v oblastech psychologických, duchovních a podpůrných. WHOQoL dotazník se skládá z 26 položek, kde mimo již uvedených najdeme i oblasti jako sociální vztahy, finanční zdroje, zdravotní služby, sociální služby a domácí prostředí. Dotazník se hodnotí od 1 (velmi špatné) do 5 (velmi dobré), čím vyšší skóre, tím lepší kvalita života (Londral et al., 2015, s. 934-935). U pacientů s progresivním neurologickým onemocněním lze také využít dotazník Kvality života s neurologickým onemocněním – Quality of Life in Neurological Disorders (Neuro-QoL) obsahující 89 položek v 12 doménách. V roce 2020 byl také vyvinut český dotazník pro kvalitu života u progresivních neurologických poruch. Kvalita života s progresivním neurologickým onemocněním (PNDQoL) je verzí nejen pro pacienty, ale i pro rodinné příslušníky. PNDQoL obsahuje 4 škály (symptomatickou- 11 položek, funkční – 32 položek, celkové zdraví – 1 položka, celková kvalita života – 1 položka) (Bužgová a Kozáková, 2020, s. 6-17).

Význam v podpoře zlepšení kvality života má vhodná multidisciplinární diagnostika, péče a terapie (Rosa Silva et al., 2020, s. 1-2). Dříve zmíněné projevy mají velký dopad na kvalitu života, proto by se na základě výsledků škál měla indikovat vhodná péče na jeho zlepšení, zahrnující využití nejnovější technologie v péči a léčbě pro danou problematiku.

(Londral et al., 2015, s. 938-939) Systematický přehled z roku 2020 porovnávající několik výzkumů z Portugalska, Itálie, Nizozemska a USA, posuzuje zvýšení kvality života pacientů využívajících různé přístroje a technologie v několika odvětví. Přehled se také zabývá účinkem intervencí na přežití pacientů. V oblasti respirační péče posuzovali účinek přístroje Bipap (přístroj který slouží k léčbě apnoických pauz, nebo je součástí umělé plicní ventilace), inspiračního dechového tréninku a neinvazivní ventilace. Všechny studie potvrzují zlepšení dechových funkcí a prodloužení života, nezaručují však zlepšení kvality života. V rámci duševního zdraví studie zkoumaly intervence aktivního muzikoterapeutického programu a kognitivně behaviorálních terapií. Výsledkem bylo výrazné zlepšení kvality života a snížení vnímání fyzických symptomů. Studie doporučují další výzkum. V oblasti komunikace se studie zaměřovaly na moderní tabletová zařízení a BCI přístroje. Obě studie se shodly, že tyto technologie zachovávají pacientům autonomii v komunikaci a kvalitu života (Rosa Silva et al., 2020, s. 3-8). Další možností podpory kvality života je udržení zaměstnání, dokud je to možné, nebo zapojení pacienta do různých aktivit. Práce umožňuje pacientům zapojit se do něčeho smysluplného a dodává jim pocit soběstačnosti a důležitosti (Soofi et al., 2018, s. 850–851). Péče na konci života se hlavně zaměřuje na kvalitu života zahrnující úlevu od stresujícího fyzického, psychosociálního a existenčního utrpení (Mercadente a Al – Husinat, 2023, s. 493). Vzhledem k tomu, že neexistuje lék na ALS, potřebují pacienti specifickou, individuální, neustále se přizpůsobující péči odvíjející se na základě jejich klinického stavu, potřeb a přání (Rosa Silva et al., 2020, s. 1-2). Kvalitu života také zvyšuje pocit, že pacienti mají kontrolu nad péčí, která je jim poskytována. Dodává jim pocit jistoty a psychické podpory. Pocit kontroly podporuje mechanismus zvládnutí a přijetí této diagnózy (Soofi et al., 2018, s. 850). Většina pacientů si zachovává schopnost rozhodovat o své péči až do smrti. Pacienti si mohou předem naplánovat jakou formu terapie si vyberou. Pacienti mají několik možností: udržení života za každou cenu, pouhé zmírnění symptomů nemoci anebo také zkrácení života. Při volbě možnosti terapie se klade velký důraz na diskusi mezi odborníky, pacientem a jeho rodinou. Komunikace o progresi onemocnění, volbě terapie a otázkách týkajících se konce života je pro všechny zúčastněné velmi náročná. Studie z roku 2022, která se zaměřovala na komunikaci o konci života u pacientů s ALS, poukazuje na časté vyhýbání se diskusi týkající se konce života. Pacienti a jejich rodiny volí často strategií vyčkávání, odmítají mluvit o možnostech terapie, odkládají své rozhodnutí, až už je příliš pozdě. Pacienti se snaží nemyslet na následky progresivního onemocnění a soustředí se pouze na pozitivní věci v životě. Někteří nemocní volí opačnou strategii. Mnoho z nich plánuje následující péči týkající se: odmítnutí nebo vysazení umělé plicní ventilace, zastavení příjmu jídla a tekutin, paliativní sedaci nebo přání nebýt

resuscitován (Erdmann et al., 2022, s. 1-10). V českém právním systému je to umožněno v rámci dříve vysloveného přání. Forma dříve vysloveného přání je právně ukotvena v § 36 zákona o zdravotních službách. Dříve vyslovené přání musí mít písemnou formu s úředně ověřeným podpisem pacienta (§ 36, odst. 1-6, zákon o zdravotních službách). Pacientova přání a volba formy péče se při jakémkoliv zhoršení stavu můžou změnit a často k těmto změnám také dochází. Mnoho pacientů také uvažuje o asistované sebevraždě nebo eutanazii. Studie z Německa a Švýcarska uvádí, že až 42% nemocných uvažuje o zkrácení života pomocí eutanazie nebo asistované sebevraždy. Vážné přání o ukončení života z toho vzejde jen zřídka (Erdmann et al., 2022, s. 1-10).

2.6 Ošetrovatelská péče o dýchací cesty u pacienta s ALS

Respirační selhání v kombinaci s pneumonií a aspirací patří mezi nejčastější příčinu úmrtí pacientů s ALS (Dostálová et al., 2021, s. 233). Pacienti se nejprve potýkají se slabostí dýchacího svalstva, úbytkem ochranných reflexů jako je kašel a změny průchodnosti dýchacích cest (DC). Ztráta respiračních neuronů vede až k atrofii dýchacího svalstva a progresivní hypoventilaci (Sales de Campos et al., 2023, s. 1-2). Spolu s hypoventilací se také rozvíjí hyperkapnie. Pojem hyperkapnie zahrnuje zvýšení parciálního tlaku oxidu uhličitého v krvi. Hyperkapnie je v pozdějších fázích spojena s desaturací (Dostálová et al., 2021, s. 233). Slabost dýchacích svalů se projevuje z počátku pouze při námaze, jedná se o mírnou dušnost. Při závažné dušnosti dochází k obtížnému dýchání i v klidu. První známky respiračního selhání, zejména hypoventilaci, často pacienti pociťují v nočních hodinách, kdy bránice není schopna dokonalého rozsahu pohybu, z důvodu polohy pacienta vleže (Mercadante a Al-Husinat, 2023, s. 491). Noční hypoventilaci z 45,6 % doprovází obstrukční spánkovou apnoei nebo hypnoi (zástavu dechu nebo snížení počtů dechů). Obstrukční spánková apnoická pauza nastává z důvodu snížení svalového tonu v horních cestách dýchacích (Dostálová et al., 2021, s. 233). Pacienti trpí špatným spánkem, pravidelným nočním probouzením kvůli hypoventilaci a ranními bolestmi hlavy. Často tyto příznaky rovněž doprovází zvýšená dechová frekvence (tachypnoe), slabý kašel, dechová tíseň vázaná na polohu vleže (ortopnoe), slabý hlas, snížené pohyby hrudníku a paradoxní pohyby břicha (Mercadante a Al-Husinat, 2023, s. 491). Úbytek ochranných schopností jako je kašel nese pro pacienta velkou míru rizika. Kašel je velmi důležitý ochranný mechanismus pro odstranění dráždivých a cizích látek a také přebytečného sekretu z DC. Jedná se o složitý děj, který vyžaduje: koordinaci inspiračních svalů pro hluboký nádech, zvýšení objemu plic, rychlé a krátké uzavření hrtanové příklopky, velkou energickou kontrakci expiračních svalů pro zvýšení nitrohruďního tlaku, otevření hrtanové příklopky

a vypuzení sekretu či cizího tělesa z DC. Zhoršení koordinace těchto částí vede ke slábnoucímu kašli, poruchám kašle a rizika aspirace a následné aspirační pneumonie. Další příčina poruchy vykašlávání je slábnoucí expirační svalstvo. Pacient není schopen překážku či sekret dostatečně vykašlat a tento stav následně vede k obstrukci DC, atelaktáze, akutnímu respirační selhání a infekcím (Sales de Campos et al., 2023, s. 2-3). Respirační potíže pacientů s ALS jsou mnohdy ovlivnitelné. Klade se důraz na včasnou detekci, diagnostiku problémů a volbu vhodné terapie na základě možností a přání pacienta. Respirační terapie se skládá z rehabilitace a ventilační podpory. Je důležité věnovat se dechovým funkcím.

Hned po diagnostice onemocnění ALS by mělo následovat respirační vyšetření. Dle Evropské federace neurologických věd by měl být pacient v této oblasti vyšetřen a přehodnocen při každé jeho návštěvě lékaře (nejlépe každé 3 měsíce), kvůli progresivitě onemocnění, zhoršení příznaků a výskytu nových obtíží. Nejprve se hodnotí příznaky, které můžeme na pacientovi postřehnout jako je dušnost, ortopnoe, tachypnoe, zapojování pomocného dýchacího svalstva v klidu (krční, mezižeberní, hrudní a břišní svaly) a paradoxní dýchání. Odebírá se také anamnéza, ve které se zjišťuje, zda pacient trpí přerušovaným spánkem, denní únavou, nadměrnou denní spavostí, ranními bolestmi hlavy, zda pacient zaujímá abnormální polohu ve spánku a přítomnost apnoických pauz či chrápání a jiné problémy se spánkem, které souvisí s dýcháním a jsou pro pacienta nepřirozené (Dostálová et al., 2021, s. 233). Hodnocení respiračních potíží je také zahrnuto ve dříve zmíněném nástroji ALSFRS – R. Sami pacienti vyplňují možné dechové obtíže v ověřené škále dušnosti ALS – Dyspnea ALS Scale (DALSA - 15). Jedná se o 15 položkovou škálu, zahrnující různé situace (zda má pacient strach z udušení, zda se zadýchává v sedě, pocit dušnosti, potíže s vykašláváním atd.) a hodnocením, jestli se tak cítil za poslední 2 týdny často, příležitostně anebo nikdy (Vogt et al., 2018, s. 739-745). Další využívané škály na hodnocení dušnosti jsou: Modifikovaná škála dušnosti Medical Research Council (MRC), Borgova stupnice dušnosti a Stupnice respiračních symptomů ALS – ALS Respiratory Symptom Scale (ARES). MRC je škála, ve které pacient hodnotí, jak vnímá dušnost na úrovni 0-4 podle námahy. Borgova škála hodnotí vnímání dušnosti od 0-10 bodů. ARES se skládá z 12 otázek (9 otázek na vnímání dušnosti při zvyšujících se aktivitách a 3 otázky na zhoršení plicních funkcí). Pacient uděluje u každé z otázek body 0 – žádná dušnost a 10 maximální dušnost. Zmíněné škály slouží jako doplněk vyšetřovacím metodám (Heiman – Patterson et al., 2021, s. 49). Pro sledování respirační funkce se pravidelně kontroluje vitální kapacita plic a maximální objem vzduchu vydechnutým při usilovném výdechu. Tyto dvě funkce silně souvisí s maximálním nádechovým tlakem a maximálním výdechovým tlakem.

Jakmile se zhorší jedna funkce má to vliv na každou z dalších. Veškeré tyto hodnoty naměřené pomocí spirometru hodnotí sílu inspiračního a expiračního svalstva. Také se hodnotí nosní nádechový tlak (Dostálová et al., 2021, s. 233). Síla kašle se posuzuje výdechoměrem/průtokoměrem (Mercadante a Al-Husinat, 2023, s. 491). Téměř každý druhý pacient s postižením dýchacích cest trpí noční hypoventilací. Klade se tedy důraz na vyšetření dýchání ve spánku, pomocí polysomnografického vyšetření nebo dostupnější polygrafickým vyšetřením. Polysomnografické vyšetření registruje proud vzduchu nosem, dýchací pohyby, dýchací zvuky, saturace kyslíkem, poloha těla, pohyby dolních končetin a zároveň i zaznamenává, v jaké fázi spánku se pacient nachází. Polysomnografie se doplňuje zároveň i videozáznamem. Dostupnější polygrafické vyšetření hodnotí kardiopulsační parametry. Polysomnografie a polygrafie slouží nejen k rozpoznání noční hypoventilace, ale také k diagnostice spánkových apnoí a hypnoí. Je také nutné vyšetřit dříve zmíněný parciální tlak oxidu uhličitého pomocí kapnometru nebo odběru kapilární či arteriální krve. Odběr krve by se měl provádět v ranních hodinách hned po probuzení pacienta, aby výsledky byly co nejpřesnější, doplňuje se i odběr přes den k porovnání výsledků.

Na základě výsledku zmíněných metod se nejčastěji indikují pomocné přístroje či další respirační terapie (Dostálová et al., 2021, s. 233-234). Mezi nejčastěji využívané pomocné přístroje patří: mechanická insuflace – exsuflace, nábor plicního objemu, neinvazivní ventilace (NIV) a umělá plicní ventilace. Mechanická insuflace – exsuflace slouží k podpoře vykašlávání a zlepšuje ventilaci. Provádí se pomocí speciálního přístroje, který využije přetlak k nafouknutí plic, kdy po krátké pauze nafouknutí přechází v podtlak. Cílem je vytvořit výdechový proud a mobilizovat sekrety z dýchacích cest. Jedná se o metodu, která je účinnější při odstraňování sekretů z DC než běžně využívané odsávání DC (Sales de Campos et al., 2023, s. 3-4). V České republice je od roku 2009 k podpoře vykašlávání využíván přístroj CoughAssist, který je vhodný k využití jak v nemocničním, tak i v domácím prostředí. Pokud pacient splňuje indikační kritéria lze 75% ceny přístroje uhradit ze zdravotního pojištění. Přístroj lze kašel podpořit, ale pokud selhala ochranná funkce, přístroj CoughAssist ji umí i zcela nahradit. Přístroj CoughAssist lze aplikovat přes přiléhavající obličejovou masku nebo náustek. U pacientů v pozdějších stádiích onemocnění, kteří mají zavedenou tracheostomii se přístroj nasazuje na tracheostomickou spojku. Natavení přístroje provádí fyzioterapeut, po zaškolení ho může aplikovat sám pacient (pokud mu to jeho fyzický stav umožňuje), rodinní příslušníci nebo ošetřující personál (Neumannová et al., 2017, s. 481-483). Nábor objemu plic je metoda skládající se z několika po sobě jdoucích nádechů, zadržetí dechu a spontánnímu vydechnutí.

Vzduch je do plic vdechován buď spontánně (v rámci respirační rehabilitace) nebo pomocí přístroje přetlakové ventilace. Tato metoda je označována jako skládání dechu a jejím cílem je dosáhnout nafouknutím plic nad rámec jediného nadechnutí pacienta. Přístroj napomáhá k zvýšení nebo zachování maximální nádechové kapacity, vede k okamžitému krátkodobému zlepšení funkce plic a snižuje riziko aspirace během jídla (Sales de Campos et al., 2023, s. 6-7). NIV je součástí standardizované péče o pacienty s ALS. Pacienti léčbu dobře tolerují a je vhodná i pro domácí využití. Ventilační podpora pacienta je vedena přes nosní nebo celoobličejovou masku. Nosní masky jsou v praxi pacienty lépe tolerovány než ty obličejové. Výhodou nosních masek je, že mají menší mrtvý prostor a menší únik vzduchu kolem masky, oproti celoobličejovým maskám. Nevýhodou nosních masek mohou být nekrytá ústa, které při spánku pacienti mívají často otevřená, a únik vdechovaného vzduchu touto cestou. U pacientů, kteří trpí hypersalivací a využívají celoobličejovou masku hrozí vyšší riziko aspirace slin. NIV prodlužuje pacientům s ALS dobu života, zlepšuje jeho kvalitu a zmírňuje příznaky respiračního selhání. NIV by se měla podle studií začít používat již při objevení jakékoliv abnormality dýchání. NIV se také využívá při obstrukčním spánkovém apnoe. Příznaky jako spánkové apnoe, hypoventilace, snížená saturace a zhoršení parciálního tlaku oxidu uhličitého, by měli vymizet během počátečního využívání NIV za předpokladu dobře nastavených parametrů. Pokud se tyto příznaky znovu objeví je nutné upravit terapii (Dostálová et al., 2021, s. 234-235). NIV má také řadu nevýhod, některým pacientům způsobuje pocit úzkosti, poruchy spánku, pocit tlaku a pulsování, sucho v ústech a kožní léze. Pacienti, kteří využívají NIV častěji, mají větší náchylnost k tvorbě otlaků v kontaktních bodech masky. Doporučuje se proto aplikace gelových polštářků na hřbet nosu nebo změna polohy masky či tlakových bodů (Mercadante a Al-Husinat, 2023, s. 491-492). Pacienti se stávají závislí na ventilační podpoře. Při ještě větším prohloubení respiračních obtíží a nedostatečnosti NIV se zavádí tracheostomie a přechází se na umělou plicní ventilaci. Umělá plicní ventilace (UPV) patří do invazivní formy terapie. Prodlužuje pacientům dobu života, ale nezlepšuje jeho kvalitu. Výhoda je předejití aspirací, účinnější ventilační opora a lepší výměna plynů. UPV nese s sebou taky řadu nevýhod a rizik jako jsou riziko infekce, vzniku tracheozofageální píštěle (spojení mezi průdušnicí a jícnem), tracheální stenóza (zúžení průdušnice), zvýšená bronchiální sekrece, vyšší náklady a nárok na ošetrovatelskou péči. O zahájení UPV se pacienti s odborníky baví již na začátku diagnostiky onemocnění. Zahajuje se na základě indikace, a především rozhodnutí pacienta po řádném poučení a jeho dříve vysloveném přání (Dostálová et al., 2021, s. 234-235). Respirační rehabilitace je další důležitou součástí terapie. Správná respirační péče má větší dopad na délku života pacienta než léčebné přípravky (Brothánková, Vlčková a Vohánka, 2020, s. 492-493).

Dobře sestavený cvičebně – tréninkový program má pozitivní vliv nejen na funkci pohybového aparátu a na duševní zdraví, ale také součástí tohoto tréninku jsou i dechová cvičení, které podporují kardiopulmonální funkci. Cvičení udržuje adekvátní ventilační funkci a slouží jako prevence plicních komplikací (Ferreira et al., 2016, s. 2). Metaanalýza z roku 2020 poukazuje na zlepšení plicní funkce u pacientů, kteří pravidelně cvičili dříve zmíněné aerobní cviky, cvičební programy a odporové cvičení, oproti necvičícím pacientům (Meng et al., 2020, s. 803). Součástí respiračního svalového tréninku v počátečních fázích dýchacích obtíží jsou nádechové respirační tréninky a výdechové respirační tréninky. V České republice se tento trénink provádí pomocí přístroje nádechového a výdechového ventilu (threshold inspiratory muscle trainer a threshold positive expiratory pressure). Trénink spočívá v nádechu a výdechu do přístroje. Tento trenažer obsahuje také možnost volby intenzity zátěže (Brothánková, Vlčková a Vohánka, 2020, s. 492-493). Intenzitu tréninku a zátěže určuje fyzioterapeut nebo patolog řeči (Sales de Campos et al., 2023, s. 9). Zátěž se volí podle předchozích vyšetření maximálního inspiračního tlaku a maximálního expiračního tlaku, také podle stavu pacienta a subjektivních pocitů. Při vytrvalostním tréninku se na přístroji volí nižší odpor po delší dobu. Pro silový trénink dechových svalů se využívá cvičení po kratší dobu, ale s větší intenzitou odporu (Brothánková, Vlčková a Vohánka, 2020, s. 492-493). Ve většině studií pacienti cvičí 2 - 3x za den po 10 minutách s 10-60% intenzitou (Sales de Campos et al., 2023, s. 9). Součástí těchto přístrojů bývá i nosní klip a náustek, při zhoršení stavu pacienta lze využít také obličejovou masku (Brothánková, Vlčková a Vohánka, 2020, s. 492-493). Přístroj POWERbreathe, který slouží jako trenažer inspiračních dechových svalů, má možnost náustku ve tvaru šnorchlu. Tento tvar náustku je pro pacienty lépe ovladatelný (Sales de Campos et al., 2023, s. 9). Systematický přehled z roku 2020 porovnával několik studií z nichž dvě studie z Portugalska se zabývaly aktivním inspiračním tréninkem. Studie porovnávaly pacienty absolvující cvičební program s pacienty, kteří tato cvičení absolvovali až v pozdějších fázích, nebo se cvičebnímu programu neúčastnili. V první studii autoři neuváděli žádné významné rozdíly mezi pacienty s časnou či pozdní intervencí aktivního inspiračního tréninku. V druhé studii se inspirační trénink ukázal jako významná a vhodná intervence. Obě studie ale kladou důraz na potřebu dalších porovnávajících studií (Rosa Silva et al., 2020, s. 4). Studie doporučuje touto rehabilitací začít co nejdříve. Cvičení by měla být doporučována v mezích lehké nebo střední intenzity a měla by být navyšována plynule a pozvolna. Při projevech přetížení, dušnosti nebo při pocitu omezeného nádechu by měla být intenzita cvičení okamžitě snížena, aby nedošlo k prohloubení příznaků a únavě. Pokud pacienti trpí dušností, doporučují se úlevové techniky, polohy a pravidelné polohování pacienta. Mezi úlevové techniky, které pacient může provádět

kdekoliv, kdykoliv, bez přístroje a dopomocí ošetřující osoby, je dýchání přes sešpulené rty. Pacient provede hluboký nádech a pak přes sešpulené rty pomalu vydechuje. K tomuto cvičení lze využít i štěrbinu vytvořenou přiloženou pěstí ruky. Tuto techniku lze také nazývat technika ústní brzdy. Další úlevová technika je kontrolované brániční dýchání. Principem této techniky je využití uvolněného nádechu a pasivního prodlouženého výdechu. Pacient se soustředí na rozvíjení hrudníku a proudění vzduchu při nádechu a výdechu. Kontrolované brániční dýchání odbourává mělké dýchání a tachypnoe. Úlevové polohy využívají oporu horních končetin pro pomocné dechové svaly upínající se na horní končetiny a hrudník. Kontrakcí těchto svalů se zvedá hrudník, a tím ulehčuje práci bránici a mezižebním svalům. Úlevové polohy také přispívají ke zklidnění dechu. Zhoršení dechu a dušnost nastává zejména při poloze pacienta vleže, proto by se mělo volit spíše polohování, kdy má pacient horní polovinu těla ve zvýšené poloze, pokrčené a podložené dolní končetiny umožňující zapojení břišního svalstva, horní končetiny podepřené do úhlu mírného upažení (přibližně 45°) se zevní rotací ramenního kloubu k využití pomocných dýchacích svalů. Pacient by měl mít hlavu a krk ve vzpřímené poloze, aby se zajistila dostatečná průchodnost horních dýchacích cest. Než dojde ke zhoršení či selhání ochranných funkcí jako je kašel a nahrazení kašle přístroji, je vhodné s pacientem trénovat kontrolovatelný a koordinovaný kašel. Kašel lze procvičovat pomocí širší trubičky vložené do dutiny ústní, přes kterou má za úkol pacient vydechovat. Tato metoda umožňuje pacientovi vydechnutí většího množství vzduchu bez zvýšeného svalového úsilí. Dalším tréninkem kašle je tzv. huffing. Jedná se o náhlý, krátký a prudký výdech po výdechové pauze. Tento manévr se přirovnává k pokusu o zamlžení zrcátka prudkým výdechem. Manévr se doporučuje provádět nanejvýš 2x za sebou. Před začátkem využívání přístrojové techniky CoughAssist k podpoře vykašlávání, lze využít techniku manuálně asistovaného kašle. Jde o manévr, který nevyžaduje žádnou přístrojovou techniku, stačí k ní pouze příbuzný pacienta či ošetřovatelský personál, určitá motorická zručnost s koordinací pacientovým dechovým cyklem. Tuto techniku si lze představit pod pojmem Heimlichův manévr. Při výdechu nebo pokusu o kašel, se pacientovi zvýší tlak na hrudník sevřením oblasti dolních žebere a nadbřišku, zvýší se tak tlak průtoku vzduchu při kašli. Tento manévr lze provádět v poloze vsedě, vleže nebo naboku. Pomocí vhodné respirační rehabilitace se pacienti cítí lépe a díky ní lze oddálit využívání pomocných přístrojů (Brothánková, Vlčková a Vohánka, 2020, s. 493-497). Na respirační péči se podílí řada specialistů jako neurologové, pneumologové, otolaryngologové, specialisté na spánkovou medicínu, respirační terapeuti, fyzioterapeuti, patologové řeči, specialisté na zdravotnické vybavení, dietologové a ošetřovatelský personál (Sales de Campos et al., 2023, s. 11–12).

2.7 Význam a limitace

Tématem této přehledové bakalářské práce je specifika ošetrovatelské péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou. Péči o pacienta s tímto progredujícím onemocněním zaštituje multidisciplinární tým včetně všeobecných sester, které jsou nesdílnou součástí a mnohdy oporou v těžkých situacích. Zůstává na nich řešení různých obtížných situací a volba vhodných intervencí pro daný problém. Tato přehledová práce pro ně tak může být inspirací ke vhodné volbě daných intervencí. Práce může být také přínosná pro studenty nebo absolventy všeobecného ošetrovatelství zajímající se o problematiku neurologických onemocnění, dále pro všeobecné sestry pracující v různých odvětvích zejména na neurologických klinikách nebo v agenturách domácí péče. Dohledané informace by mohly všeobecné sestry využít k péči o pacienty s tímto onemocněním, k edukaci pečujících osob a rodinných příslušníků. Péče o pacienty s progredujícím onemocněním je velmi náročná a vysilující.

Jedním z největších limitů této práce je, že většina dohledaných poznatků jsou původem ze zahraničních zdrojů, výzkum byl tedy realizován v zahraničí. Dalším souvisejícím limitem je nedostatek kvalitních českých zdrojů. Aplikace doporučení zahraničních studií na české prostředí, tak může nést určité problémy, například v dostupnosti některých přístrojů. Limitem jsou také náklady a přístupnost některých přístrojů, které usnadňují nejen péči o pacienty s ALS, ale také jim usnadňují život v mnoha směrech a snižují míru závislosti na pečujících osobách. ALS je stále vzácné, závažné a rychle progredující onemocnění, účast pacientů ve výzkumech je tedy menší než u jiných onemocnění, a to je dalším významným limitem. Ve většině studií také někteří účastníci nedokončili výzkum, z důvodu velké progresivité onemocnění. Doporučuje se tvorba dalších nových přehledných studií zabývajících se touto problematikou.

Závěr

Amyotrofická laterální skleróza je vzácné neurodegenerativní onemocnění motorických neuronů, při kterém pacienti umírají do 3-5 let od diagnostikování tohoto onemocnění. Nejčastěji pacienti umírají na respirační selhání, aspiraci nebo pneumonii. Hlavním cílem této přehledové bakalářské práce bylo sumarizovat a předložit aktuální dohledané informace o specifikách ošetrovatelské péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou.

Prvním cílem bylo sumarizovat aktuální dohledané publikované poznatky o ošetrovatelské péči u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou. ALS se ve většině dohledaných studií hodnotila podle standardizované škály ALSFRS-R. Na začátku onemocnění pacienty nejčastěji postihne slabost horní nebo dolní končetiny. Pacienti trpí slabostí svalů, atrofií, spasticitou, svalovými křečemi a fascikulacemi. Dříve se doporučovalo pacientům vyhýbat se cvičení, v dnešní době se na začátku onemocnění doporučují vytrvalostní tréninky, aerobní cvičení, silový trénink, plavání, protahování a další. Pacient by však neměl své síly přeceňovat. Pacientům v pokročilém stádiu onemocnění se doporučuje procvičování svalů pomocí přístrojů jako NuStep nebo Motomed. Cvičení má dobrý vliv i na pohodu pacienta. Dalším projevem nemoci jsou poruchy spánku, které vznikají kvůli svalovým křečím, bolestem, hypoventilaci nebo obstrukční spánkové apnoei. Autoři studií doporučují pravidelné protahování, polohování nebo využití přístrojů k podpoře dýchání. Dysartrie je dalším závažným problémem tohoto onemocnění. Neschopnost komunikace má negativní vliv na psychickou pohodu a kvalitu života. V tomto směru se využívají přístroje AAC. Pokud pacienti mají ještě nějakou svalovou sílu v horních končetinách, využívá se komunikace psaná pomocí tužky a papíru, nejčastěji však přes mobilní telefony a tablety. Při progresi onemocnění pak přichází na řadu nové technologie jako ET a BCI. Tyto technologie jsou ale velmi drahé a nebývají často dobře dostupné pro každého pacienta. Dalším zmíněným velmi omezujícím problémem je dysfagie. Dysfagii často doprovází hubnutí, podvýživa, dehydratace, zvýšené množství slin v dutině ústní a riziko aspirace. Při této problematice by se měla volit vhodná konzistence stravy a zahuštění tekutin, ke snadnějšímu polykání, dále by se mělo dbát na podporu chuti k jídlu a přidání kalorických doplňků stravy. Dalším zmíněným problémem je oblast kvality života těchto pacientů. Toto progresivní invalidizující onemocnění má velký dopad na ekonomický, sociální, emocionální a rodinný život. Studie doporučují využití různých pomůcek a přístrojů, které pacientům mohou usnadnit každodenní život. Je také důležité plánování terapie a mluvení o péči na konci života. Přání pacienta by se měla splnit a respektovat. První cíl byl splněn.

Druhým cílem bylo sumarizovat a předložit aktuální dohledané poznatky o péči o dýchací cesty u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou. Potíže s dýcháním bývají nejčastější příčinou úmrtí. Potíže s dýcháním zahrnují dušnost, tachypnoe, hypoventilace, slábnoucí kašel, obstrukční spánkové apnoe a další. Důležitá je včasná diagnostika těchto obtíží. Příznaky by se měly často přehodnocovat a neustále posuzovat. Při tomto problému pacienti často využívají přístroje jako CoughAssist, NIV nebo umělá plicní ventilace. O postupu terapie a možnému zahájení UPV se pacienti baví s odborníky hned od diagnostiky onemocnění ALS. Zahajuje se na základě indikace, a především rozhodnutí pacienta po řádném poučení a jeho dříve vysloveném přání. Respirační trénink může oddálit využívání přístrojů napomáhajících k dýchání. Na dýchání mají vliv také svalové tréninky. Pacienti mohou své dechové svalstvo a DC procvičovat pomocí nádechových a výdechových respiračních tréninků, dýchání přes sešpulené rty (nebo přes štěrbinu vytvořenou přiloženou pěstí ruky) anebo pacienti využívají úlevové polohy. Další problematikou DC je kašel, kdy při poruše toho ochranného reflexu hrozí u pacienta aspirace. Doporučuje se nacvičování kašle pomocí přístroje CoughAssist anebo technikami náhlého prudkého výdechu. Neustále se vyvíjí nové technologie, které usnadňují život těmto pacientům a jejich pečujícím osobám. Velký vliv na to má telemedicína, virtuální realita i umělá inteligence. Nové technologie mohou taky zlepšovat kvalitu jejich života. Druhý cíl byl splněn.

Dohledané poznatky v této bakalářské práci mohou zdravotnickým pracovníkům pomoci lépe porozumět pacientům s amyotrofickou laterální sklerózou a jejich pečujícím osobám. Práce se může stát také oporou pro pečující osoby, zjistit možné varianty péče a terapie. Nejen všeobecným sestřám, ale i rodinným příslušníkům pečující o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou, může tato práce poskytnout cenné informace.

Referenční seznam

BAMBINI, Valentina; ARCARA, Giorgio; MARTINELLI, Ilaria; BERNINI, Sara; ALVISI, Elena et al. Communication and pragmatic breakdowns in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Brain and Language* [online]. 2016, **153-154**, 1-12 [cit. 2023-11-26]. ISSN 0093934X. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.bandl.2015.12.002>

BENSTEAD, Timothy; JACKSON-TARLTON, Caitlin a LEDDIN, Desmond. Nutrition with Gastrostomy Feeding Tubes for Amyotrophic Lateral Sclerosis in Canada. *Canadian Journal of Neurological Sciences / Journal Canadien des Sciences Neurologiques* [online]. 2016, **43(6)**:796-800 [cit. 2024-02-20]. ISSN 0317-1671. Dostupné z: <https://doi.org/10.1017/cjn.2016.28>

BEZDÍČEK, Ondřej; MARKOVÁ, Lucia; SOÓSOVÁ, Nina a FORGÁČ, Martin. Czech version of the Edinburgh Cognitive and Behavioral Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen – a pilot study. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2018, **81/114(2)**:208-212 [cit. 2023-11-11]. ISSN 12107859. Dostupné z: <https://doi.org/10.14735/amcsnn2018208>

BOENTERT, Matthias. Sleep and Sleep Disruption in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Current Neurology and Neuroscience Reports* [online]. 2020, **20(7)**:1-8 [cit. 2023-11-21]. ISSN 1528-4042. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s11910-020-01047-1>

BOENTERT, Matthias. Sleep disturbances in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current perspectives. *Nature and Science of Sleep* [online]. 2019, **11**, 97-111 [cit. 2023-11-26]. ISSN: 1179-1608. Dostupné z: <https://doi.org/10.2147/NSS.S183504>

BROTHÁNKOVÁ, Daniela; VLČKOVÁ, Eva a VOHÁŇKA, Stanislav. Respiratory rehabilitation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2020, **83/116(5)**:491-498 [cit. 2024-02-25]. ISSN: 1210-7859. Dostupné z: <https://doi.org/10.14735/amcsnn2020491>

BUŽGOVÁ, Radka a KOZÁKOVÁ, Radka. Dotazník pro hodnocení kvality života pacientů s progresivním neurologickým onemocněním a jejich rodinných příslušníků. *Manuál pro uživatele dotazníků. Ostravská univerzita* [online]. 2020, 58 [cit. 2024-02-25]. ISBN: 978-80-7599-177-5. Dostupné z: <https://dokumenty.osu.cz/lf/uom/uom-publikace/kvalita-zivota-a-potreby/manual-dotazniku-hodnoceni-kvality-zivota-progresivni-neurologicka-onemocneni-cz.pdf>

CAVE, Richard a BLOCH, Steven. The use of speech recognition technology by people living with amyotrophic lateral sclerosis: a scoping review. *Disability and Rehabilitation: Assistive Technology* [online]. 2023, **18**(7):1043-1055 [cit. 2023-11-26]. ISSN: 1748-3107. Dostupné z: <https://doi.org/10.1080/17483107.2021.1974961>

CUOMO, Francesca; ANGELICOLA, Martina; DE ARCANGELIS, Elisa; LOPEZ, Francesco; MESSIA, Maria Cristina et al. Rheological and Nutritional Assessment of Dysphagia—Oriented New Food Preparations. *Foods* [online]. 2021, **10**(3):1-11 [cit. 2024-02-20]. ISSN: 2304-8158. Dostupné z: <https://doi.org/10.3390/foods10030663>

DIAMANTI, Luca; BORRELLI, Paola; DUBBIOSO, Raffaele; CAPASSO, Margherita; MORELLI, Claudia et al. Validation of the DYALS (dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis) questionnaire for the evaluation of dysphagia in ALS patients. *Neurological Sciences* [online]. 2022, **43**(5):3195-3200 [cit. 2024-02-06]. ISSN: 1590-1874. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s10072-021-05775-1>

DIAZ-ABAD, Montserrat; BUCZYNER, Jennifer R.; VENZA, Brigit R.; SCHARF, Steven M.; KWAN, Justin Y. et al. Poor Sleep Quality in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis at the Time of Diagnosis. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease* [online]. 2018, **20**(2): 60-68 [cit. 2023-11-25]. ISSN: 1522-0443. Dostupné z: <https://doi.org/10.1097/CND.0000000000000234>

DONOHUE, Cara; CHAPIN, Jennifer L.; ANDERSON, Amber; DIBIASE, Lauren; GRAY, Lauren Tabor et al. Sensitivity and specificity of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale—Revised to detect dysarthria in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve* [online]. 2023, **68**(3):296-302 [cit. 2023-11-29]. ISSN: 0148-639X. Dostupné z: <https://doi.org/10.1002/mus.27923>

DOSTÁLOVÁ, Simona; KEMLINK, David; PŘÍHODOVÁ, Iva; SRP, Martin; MILER, Michal et al. Ventilation treatment in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2021, **84/117**(4):232-236 [cit. 2024-02-21]. ISSN: 12107859. Dostupné z: <https://doi.org/10.48095/cccsnn2021232>

ERDMANN, Anke; SPODEN, Celia; HIRSCHBERG, Irene a NEITZKE, Gerald. Talking about the end of life: communication patterns in amyotrophic lateral sclerosis – a scoping review. *Palliative Care and Social Practice* [online]. 2022, **16**, 1-18 [cit. 2024-03-27]. ISSN 2632-3524. Dostupné z: <https://doi.org/10.1177/26323524221083676>

ESTUPIÑÁN ARTILES, Constantino; REGAN, Julie a DONNELLAN, Claire. Dysphagia screening in residential care settings: A scoping review. *International Journal of Nursing Studies* [online]. 2021, **114**, 1-13 [cit. 2023-12-19]. ISSN: 00207489. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.ijnurstu.2020.103813>

FELDMAN, Eva L; GOUTMAN, Stephen A; PETRI, Susanne; MAZZINI, Letizia; SAVELIEFF, Masha G et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet* [online]. 2022, **400**(10360):1363-1380 [cit. 2023-11-11]. ISSN: 01406736. Dostupné z: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(22\)01272-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01272-7)

FERREIRA, Gustavo D.; COSTA, Ana Cecília C.; PLENTZ, Rodrigo D.M.; CORONEL, Christian C. a SBRUZZI, Graciele. Respiratory training improved ventilatory function and respiratory muscle strength in patients with multiple sclerosis and lateral amyotrophic sclerosis: systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy* [online]. 2016, **102**(3):221-228 [cit. 2024-02-25]. ISSN: 00319406. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.physio.2016.01.002>

GOWLAND, Alison; OPIE-MARTIN, Sarah; SCOTT, Kirsten M.; JONES, Ashley R.; MEHTA, Puja R. et al. Predicting the future of ALS: the impact of demographic change and potential new treatments on the prevalence of ALS in the United Kingdom, 2020–2116. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 2019, **20**(3-4):264-274 [cit. 2023-11-08]. ISSN: 2167-8421. Dostupné z: <https://doi.org/10.1080/21678421.2019.1587629>

HEIMAN-PATTERSON, Terry D.; SHERMAN, Michael S.; YU, Daohai; JACKSON, Carlayne E.; GEORGE, Asha et al. Use of a new ALS specific respiratory questionnaire: the ARES score. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* [online]. 2021, **22**, 48-53 [cit. 2024-02-22]. ISSN: 2167-8421. Dostupné z: <https://doi.org/10.1080/21678421.2021.1910307>

HOUSEMAN, Gail a KELLEY, Mary. Palliative care for patients in the USA with amyotrophic lateral sclerosis: current challenges. *Nursing Research and Reviews* [online]. 2015, [cit. 2024-02-20]. ISSN: 2230-522X. Dostupné z: <https://doi.org/10.2147/NRR.S77066>

JAMES, Eleanor; ELLIS, Cathy; BRASSINGTON, Ruth; SATHASIVAM, Sivakumar a YOUNG, Carolyn A. Treatment for sialorrhoea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [online].

2022, **2022**(5):1-54 [cit. 2024-02-11]. ISSN: 14651858. Dostupné z: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD006981.pub3>

KORENKO, Viliam. *Amyotrofická laterálná skleróza*. Martin: Osveta, s.r.o., 2018. ISBN: 978-80-8063-467-4

KOUDELKOVÁ, Zuzana; ŽABČÍKOVÁ, Martina; FILIP, Michal; JASEK, Roman; STRMISKA, Martin et al. Perspektivy využití technologie BCI (brain-computer interface) ve fyzioterapii. *TRILOBIT* [online]. 2019, (2), 3 [cit. 2024-02-21]. ISSN: 1804-1795. Dostupné z: https://www.researchgate.net/publication/332408043_PERSPEKTIVY_VYUZITI_TECHNOLOGIE_BCI_BRAIN-COMPUTER_INTERFACE_VE_FYZIOTERAPII_PROSPECTS_FOR_THE_USE_OF_TECHNOLOGY_BCI_BRAIN-COMPUTER_INTERFACE_IN_PHYSIOTHERAPY

KWAK, Soyoung. Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a narrative review. *Journal of Yeungnam Medical Science* [online]. 2022, **39**(3):181-189 [cit. 2023-11-21]. ISSN: 2799-8010. Dostupné z: <https://doi.org/10.12701/jyms.2022.00332>

LASOTOVÁ, Naděžda; BETÍK, Adam a VLČKOVÁ, Eva. Alternative and Augmentative Communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients. *Listy klinické logopedie* [online]. 2022, **6**(1):39-45 [cit. 2024-02-28]. ISSN: 2570-6179. Dostupné z: <https://doi.org/10.36833/lkl.2022.014>

LEE, Jimin; MADHAVAN, Aarthi; KRAJEWSKI, Elizabeth a LINGENFELTER, Sydney. Assessment of dysarthria and dysphagia in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Review of the current evidence. *Muscle & Nerve* [online]. 2021, **64**(5):520-531 [cit. 2023-11-29]. ISSN: 0148-639X. Dostupné z: <https://doi.org/10.1002/mus.27361>

LONDRAL, Ana. Assistive Technologies for Communication Empower Patients With ALS to Generate and Self-Report Health Data. *Frontiers in Neurology* [online]. 2022, **13**, 1-15 [cit. 2023-11-29]. ISSN: 1664-2295. Dostupné z: <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.867567>

LONDRAL, Ana; PINTO, Anabela; PINTO, Susana; AZEVEDO, Luis a DE CARVALHO, Mamede. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages. *Muscle & Nerve* [online]. 2015, **52**(6):933-941 [cit. 2023-11-29]. ISSN: 0148-639X. Dostupné z: <https://doi.org/10.1002/mus.24659>

LUCIA, Diana; MCCOMBE, Pamela A.; HENDERSON, Robert D. a NGO, Shyuan T. Disorders of sleep and wakefulness in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a systematic review.

Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration [online]. 2021, **22**(3-4):161-169 [cit. 2023-11-25]. ISSN: 2167-8421. Dostupné z: <https://doi.org/10.1080/21678421.2020.1844755>

MAIER, André; BOENTERT, Matthias; REILICH, Peter; WITZEL, Simon; PETRI, Susanne et al. ALSFRS-R-SE: an adapted, annotated, and self-explanatory version of the revised amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale. *Neurological Research and Practice* [online]. 2022, **4**(1):1-15 [cit. 2023-11-12]. ISSN: 2524-3489. Dostupné z: <https://doi.org/10.1186/s42466-022-00224-6>

MAIER, André; GAUDLITZ, Marcel; GREHL, Torsten; WEYEN, Ute; STEINBACH, Robert et al. Use and subjective experience of the impact of motor-assisted movement exercisers in people with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter observational study. *Scientific Reports* [online]. 2022, **12**(1):1-11 [cit. 2023-11-14]. ISSN: 2045-2322. Dostupné z: <https://doi.org/10.1038/s41598-022-13761-6>

MAKKONEN, Tanja; RUOTTINEN, Hanna; PUHTO, Riitta; HELMINEN, Mika a PALMIO, Johanna. Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *International Journal of Language & Communication Disorders* [online]. 2018, **53**(2):385-392 [cit. 2023-11-26]. ISSN: 1368-2822. Dostupné z: <https://doi.org/10.1111/1460-6984.12357>

MASLOVA, Olga; KOMAROVA, Yuliya; SHUSHARINA, Natalia; KOLSANOV, Alexander; ZAKHAROV, Alexander et al. Non-invasive EEG-based BCI spellers from the beginning to today: a mini-review. *Frontiers in Human Neuroscience* [online]. 2023, **17**, 1-10 [cit. 2024-01-31]. ISSN 1662-5161. Dostupné z: <https://doi.org/10.3389/fnhum.2023.1216648>

MASRORI, P. a VAN DAMME, P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology* [online]. 2020, **27**(10):1918-1929 [cit. 2023-11-12]. ISSN: 1351-5101. Dostupné z: <https://doi.org/10.1111/ene.14393>

MCCARTY, E. Berryhill a CHAO, Tiffany N. Dysphagia and Swallowing Disorders. *Medical Clinics of North America* [online]. 2021, **105**(5):939-954 [cit. 2023-12-19]. ISSN: 0025-7125. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.mcna.2021.05.013>

MENG, Lijiao; LI, Xiaoxiao; LI, Cheng; TSANG, Raymond C.C.; CHEN, Yi et al. Effects of Exercise in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Physical*

Medicine & Rehabilitation [online]. 2020, **99**(9):801-810 [cit. 2023-11-12]. ISSN: 1537-7385. Dostupné z: <https://doi.org/10.1097/PHM.0000000000001419>

MERCADANTE, Sebastiano a AL-HUSINAT, Lou'i. Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Pain and Symptom Management* [online]. 2023, **66**(4):e485-e499 [cit. 2024-02-09]. ISSN: 0885-3924. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2023.06.029>

MERICO, Antonio; CAVINATO, Marianna; GREGORIO, Caterina; LACATENA, Alessandra; GIOIA, Elisabetta et al. Effects of combined endurance and resistance training in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A pilot, randomized, controlled study. *European Journal of Translational Myology* [online]. 2018, **28**(1):132-140 [cit. 2023-11-12]. ISSN: 2037-7460. Dostupné z: <https://doi.org/10.4081/ejtm.2018.7278>

NEUMANNOVÁ, Kateřina; DOUŠOVÁ, Tereza; SEDLÁK, Vratislav; ZATLOUKAL, Jaromír; KOS, Stanislav et al. The Czech Pneumological and Physiological Society and the Czech Society for Paediatric Pulmonology Guidelines for Long-term Home Treatment Using the CoughAssist Machine in Patients with Serious Cough Disorders. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2017, **80/113**(4):480-484. [cit. 2024-02-23]. ISSN: 1210-7859. Dostupné z: <https://doi.org/10.14735/amcsnn2017480>

ORTEGA-HOMBRADOS, Laura; MOLINA-TORRES, Guadalupe; GALÁN-MERCANT, Alejandro; SÁNCHEZ-GUERRERO, Eduardo; GONZÁLEZ-SÁNCHEZ, Manuel et al. Systematic Review of Therapeutic Physical Exercise in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over Time. *International Journal of Environmental Research and Public Health* [online]. 2021, **18**(3):1-15 [cit. 2023-11-12]. ISSN: 1660-4601. Dostupné z: <https://doi.org/10.3390/ijerph18031074>

PEKSA, Janis a MAMCHUR, Dmytro. State-of-the-Art on Brain-Computer Interface Technology. *Sensors* [online]. 2023, **23**(13):1-28 [cit. 2023-12-02]. ISSN: 1424-8220. Dostupné z: <https://doi.org/10.3390/s23136001>

PINA, Sara; CANELLAS, Madalena; PRAZERES, Rita; LOPES, José; MARCELINO, Tânia et al. Augmentative and Alternative Communication in Ventilated Patients: A Scoping Review. *Revista Brasileira de Enfermagem* [online]. 2020, **73**(5):1-6 [cit. 2023-12-02]. ISSN: 1984-0446. Dostupné z: <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2019-0562>

PINTO, Susana; QUINTARELLI, Stefano a SILANI, Vincenzo. New technologies and Amyotrophic Lateral Sclerosis – Which step forward rushed by the COVID-19 pandemic? *Journal of the Neurological Sciences* [online]. 2020, **418**, 1-13 [cit. 2023-11-29]. ISSN: 0022-510X. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.jns.2020.117081>

PITT, Kevin M. a BRUMBERG, Jonathan S. Evaluating person-centered factors associated with brain–computer interface access to a commercial augmentative and alternative communication paradigm. *Assistive Technology* [online]. 2022, **34**,(4):468-477 [cit. 2023-11-29]. ISSN: 1040-0435. Dostupné z: <https://doi.org/10.1080/10400435.2021.1872737>

PLOWMAN, E. K.; TABOR, L. C.; ROBISON, R.; GAZIANO, J.; DION, C. et al. Discriminant ability of the Eating Assessment Tool-10 to detect aspiration in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurogastroenterology & Motility* [online]. 2016, **28**(1):85-90 [cit. 2024-02-06]. ISSN: 1350-1925. Dostupné z: <https://doi.org/10.1111/nmo.12700>

ROMERO-GANGONELLS, Elisabet; VIRGILI-CASAS, M. Núria; DOMINGUEZ-RUBIO, Raúl; Povedano, Mònica; PÉREZ-SABORIT, Núria et al. Evaluation of Dysphagia in Motor Neuron Disease. Review of Available Diagnostic Tools and New Perspectives. *Dysphagia* [online]. 2021, **36**(4):558-573 [cit. 2023-12-19]. ISSN: 0179-051X. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s00455-020-10170-7>

ROSA SILVA, Jéssica Paloma; SANTIAGO JÚNIOR, José Bomfim; DOS SANTOS, Elizabete Lima; DE CARVALHO, Fernanda Oliveira; DE FRANÇA COSTA, Iandra Maria Pinheiro et al. Quality of life and functional independence in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews* [online]. 2020, **111**, 1-11 [cit. 2024-02-26]. ISSN: 0149-7634. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2019.12.032>

SALES DE CAMPOS, Priscila; OLSEN, Wendy L; WYMER, James P a SMITH, Barbara K. Respiratory therapies for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A state of the art review. *Chronic Respiratory Disease* [online]. 2023, **20**, 1-17 [cit. 2024-02-21]. ISSN: 1479-9731. Dostupné z: <https://doi.org/10.1177/14799731231175915>

SANTIAGO, Jose A. a POTASHKIN, Judith A. Physical activity and lifestyle modifications in the treatment of neurodegenerative diseases. *Frontiers in Aging Neuroscience* [online]. 2023, **15**, 1-15 [cit. 2023-11-12]. ISSN: 1663-4365. Dostupné z: <https://doi.org/10.3389/fnagi.2023.1185671>

SFERRAZZA PAPA, Giuseppe F.; PELLEGRINO, Giulia M.; SHAIKH, Hameeda; LAX, Agata; LORINI, Luca et al. Respiratory muscle testing in amyotrophic lateral sclerosis: a practical approach. *Minerva Medica* [online]. 2018, **109**(6):Suppl 1 [cit. 2023-11-14]. ISSN: 00264806. Dostupné z: <https://doi.org/10.23736/S0026-4806.18.05920-7>

SIVARAMAKRISHNAN, Anjali a MADHAVAN, Sangeetha. Recumbent stepping aerobic exercise in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Neurological Sciences* [online]. 2019, **40**(5):971-978 [cit. 2023-11-12]. ISSN: 1590-1874. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03736-3>

SOOFI, Ammarah Y.; BELLO-HAAS, Vanina Dal; KHO, Michelle E. a LETTS, Lori. The impact of rehabilitative interventions on quality of life: a qualitative evidence synthesis of personal experiences of individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Quality of Life Research* [online]. 2018, **27**(4):845-856 [cit. 2024-03-27]. ISSN 0962-9343. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s11136-017-1754-7>

STATLAND, Jeffrey M.; BAROHN, Richard J.; MCVEY, April L.; KATZ, Jonathan S. a DIMACHKIE, Mazen M. Patterns of Weakness, Classification of Motor Neuron Disease, and Clinical Diagnosis of Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics* [online]. 2015, **33**(4):735-748 [cit. 2023-11-12]. ISSN: 0733-8619. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2015.07.006>

VLČKOVÁ, Eva. Amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologie pro praxi* [online]. 2016, **17**(6):362-365 [cit. 2023-11-08]. ISSN: 1213-1814. Dostupné z: <https://doi.org/10.36290/neu.2016.076>

VOGT, Susanne; PETRI, Susanne; DENGLER, Reinhard; HEINZE, Hans-Jochen a VIELHABER, Stefan. Dyspnea in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Rasch-Based Development and Validation of a Patient-Reported Outcome (DALS-15). *Journal of Pain and Symptom Management* [online]. 2018, **56**(5):736-745.e2 [cit. 2024-02-22]. ISSN: 0885-3924. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2018.08.009>

WADA, Ayako; KAWAKAMI, Michiyuki; LIU, Meigen; OTAKA, Eri; NISHIMURA, Atsuko et al. 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):2225-2231 [cit. 2024-02-08]. ISSN: 0340-5354. Dostupné z: <https://doi.org/10.1007/s00415-015-7836-y>

Zákon č. 372/2011 Sb. Zákon o zdravotních službách [online]. Dostupné z: [https://mzd.gov.cz/wp-content/uploads/wepub/10555/23721/Z%C3%A1kon_%C4%8D._3722011_Sb.,_o_zdravotn%C3%ADch_slu%C5%BEb%C3%A1ch_a_podm%C3%ADnk%C3%A1ch_jejich_poskytov%C3%A1n%C3%AD\[1\].pdf](https://mzd.gov.cz/wp-content/uploads/wepub/10555/23721/Z%C3%A1kon_%C4%8D._3722011_Sb.,_o_zdravotn%C3%ADch_slu%C5%BEb%C3%A1ch_a_podm%C3%ADnk%C3%A1ch_jejich_poskytov%C3%A1n%C3%AD[1].pdf)

ZUGASTI MURILLO, Ana; GONZALO MONTESINOS, Irene; CANCER MINCHOT, Emilia a BOTELLA ROMERO, Francisco. Hospital management of the patient with dysphagia. Survey and recommendations of SEEN nutrition area. *Endocrinología, Diabetes y Nutrición (English ed.)* [online]. 2023, **70**, 1-9 [cit. 2024-02-20]. ISSN: 2530-0180. Dostupné z: <https://doi.org/10.1016/j.endien.2023.07.002>

Seznam použitých zkratek

AAC	Augmentativní a alternativní komunikace
ADL	Aktivity denního života
ALS	Amyotrofická laterální skleróza
ALSAQ – 40	Amyotrophic Later Sclerosis Assessement Questionnaires 40
ALSFRS – R	Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Scale – Revised
ALSFRS – R – SE	Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Scale – Revised – Selfexplantory
ALSSQOL – R	Amyotrophic Lateral Sclerosis Specific Quality of Life
ARES	Amyotrophic Lateral Sclerosis Respiratory Symptom Scale
apod.	a podobně
atd.	a tak dále
BCI	Brain-Computer Interfaces
DALS	Dyspnea Amyotrophic Lateral Sclerosis Scale
DC	dýchací cesty
DYALS	Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis
DYMUS	Dysphagia in Multiple Sclerosis
EAT – 10	Eating Assessment Tool
ECAS	Edinburgh Cognitive and Behavioral Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen
ESS	Epworth sleepiness scale
ET	Eye tracking
FOIS	Functional Oral Intake Scale
MME	Motor-assisted movement exercisers
MRC	Medical Research Council
MQoL	McGill Quality of Life

např.	například
NdSSS	Neuromuscular disease Swallowing Status Scale
Neuro-QoL	Quality of Life in Neurological Disorders
NIV	Neinvazivní ventilace
NPO	nic per os
Odst.	odstavec
PEG	Perkutánní endoskopická gastrostomie
PNDQoL	Quality of Life of Patients with Progressive Neurological Disease
PRG	Perkutánní radiologicky zaváděná gastrostomie
PSQI	Pittsburghský index kvality spánku
s.	strana
SWAL-QoL	Swallowing Quality of Life
tzv.	takzvaně
UPV	Umělá plicní ventilace
USA	Spojené státy americké
WHOQoL-BREF	World Health Organization Quality of Life
3D	trojdimenzionální