

ZÁPADOČESKÁ UNIVERZITA V PLZNI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2018

Denisa Křenová

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

Studijní program: Ošetrovatelství B5341

Denisa Křenová

Studijní obor: Všeobecná sestra 5341R009

**PROBLEMATIKA AMYOTROFICKÉ LATERÁLNÍ
SKLERÓZY**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Lucie Posseltová

PLZEŇ 2018

POZOR! Místo tohoto listu bude vloženo zadání BP s razítkem. (K vyzvednutí na sekretariátu katedry.) Toto je druhá číslovaná stránka, ale číslo se neuvádí.

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a všechny použité prameny jsem uvedla v seznamu použitých zdrojů.

V Plzni dne 15. 2. 2018

.....

vlastnoruční podpis

Poděkování

Děkuji Mgr. Lucii Posseltové za odborné vedení bakalářské práce, podporu, poskytování rad a materiálních podkladů.

Dále děkuji zaměstnancům Neurologické kliniky FN Plzeň za pomoc při poskytování údajů potřebných pro zpracování této bakalářské práce.

Anotace

Příjmení a jméno: Denisa Křenová

Katedra: Ošetrovatelství a porodní asistence

Název práce: Problematika amyotrofické laterální sklerózy

Vedoucí práce: Mgr. Lucie Posseltová

Počet stran – číslované: 76

Počet stran – nečíslované (tabulky, grafy): 0

Počet příloh: 3

Počet titulů použité literatury: 29

Klíčová slova: amyotrofická laterální skleróza – motoneuron – ošetrovatelské péče – paliativní péče – deficit sebepéče.

Souhrn:

Bakalářská práce se zabývá problematikou ošetrovatelské péče o pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou v terminálním stádiu onemocnění.

Teoretická část přináší základní informace o motoneuronech a zabývá problematikou amyotrofické laterální sklerózy z hlediska jejich vzniku, klinického obrazu, diagnostiky, léčby a ošetrovatelské péče.

Praktická část je zaměřena na ošetrovatelskou péči o pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou v odlišné progresi.

Annotation

Surname and name: Denisa Křenová

Department: Nursing and midwifery assistance

Title of thesis: Problematics of amyotrophic lateral sclerosis

Consultant: Mgr. Lucie Posseltová

Number of pages – numbered: 76

Number of pages – unnumbered (tables, graphs): 0

Number of appendices: 3

Number of literature items used: 29

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis – motor neuron – nursing care – paliative care – self-care defficit.

Summary:

This essay deals with a problematic of nursing care of patients with amyotrophic lateral sclerosis in progress phase.

The theoretical part contains basic information of motor neuron and deals with amyotrophic lateral sclerosis in terms of development, clinical symptoms, treatment and nursing care management.

The practical part is focused to the nursing care of patients with amyotrophic lateral sclerosis in different progress.

OBSAH

ÚVOD	13
TEORETICKÁ ČÁST	14
1. ANATOMIE NERVOVÉHO SYSTÉMU.....	14
1.1 Anatomie neuronu.....	14
2. AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA.....	16
2.1 Historie.....	16
2.2 Klasifikace.....	17
2.3 Epidemiologie	17
3. DĚLENÍ ALS.....	18
3.1 Sporadická ALS (SALS).....	18
3.2 Familiární amyotrofická laterální skleróza	18
3.3 Západní pacifická forma ALS	18
3.4 Bulbospinální muskulární atrofie	19
3.5 Hereditární spastická paraplegie (SPG)	19
3.6 Primární laterální skleróza	20
3.6.1 Etiologie a patogeneze.....	20
3.6.2 Klinický obraz	21
3.6.3 Diagnostika.....	21
3.6.4 Elektrofyziologické nálezy	21
3.6.5 MRI	22
3.6.6 Diferenciální diagnostika	22
3.6.7 Terapie.....	23
3.6.8 Fyzioterapie.....	23
3.6.9 Prognóza.....	24
4. ETIOLOGIE A PATOGENEZE ALS	25
4.1 Hlavní mechanismy poškození.....	25

4.1.1	Genetické faktory	25
4.1.2	Excitotoxicita.....	25
4.1.3	Autoimunní mechanismus.....	26
5.	KLINICKÉ PROJEVY	27
6.	DIAGNOSTIKA.....	28
6.1	Aktuální diagnostická kritéria ALS (El escorial).....	28
6.2	Vyšetření	29
6.2.1	Elektromyografie (EMG)	29
6.2.2	Vyšetření mozkomíšního moku.....	29
6.3	Diferenciální diagnostika	30
7.	TERAPIE	31
7.1	Rilutek	32
8.	OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTA S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLERÓZOU	33
8.1	Dysartrie	33
8.2	Slabost, Imobilita, nesoběstačnost	34
8.3	Hygiena	34
8.4	Péče o vyprazdňování.....	35
8.5	Spánek a odpočinek.....	36
8.6	Euthanázie	36
9.	PROBLEMATIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE O PACIENTA V TERMINÁLNÍM STÁDIU.....	37
9.1	Dekubity	37
9.1.1	Prevence vzniku dekubitů	38
9.2	Úzkost, deprese, psychické problémy	38
9.3	Dysfagie, nutriční péče.....	39
9.4	Sialorea.....	39
9.5	Respirační potíže	40

9.6	Krampí, křeče, spasticita, bolest.....	41
	PRAKTICKÁ ČÁST.....	42
10.	OBEČNÁ ČÁST.....	42
10.1	Formulace problému.....	42
10.1.1	Cíl výzkumu	43
10.2	Výzkumné otázky	43
10.3	Druh výzkumu a výběr metodiky	43
10.4	Výběr případu	44
10.5	Způsob získávání informací.....	44
10.6	Organizace výzkumu	44
11.	SPECIÁLNÍ ČÁST – KAZUISTIKY.....	46
11.1	Kazuistika č. 1	46
11.2	Záznam z rozhovoru s pacientem	47
11.3	Fyzikální vyšetření sestrou	48
11.4	Plán ošetrovatelské péče.....	49
11.4.1	Model funkčních vzorců zdraví.....	49
11.4.2	Akutní ošetrovatelské diagnózy	50
11.4.3	Potenciální ošetrovatelské diagnózy	54
11.5	Kazuistika č. 2	55
11.5.1	Záznam rozhovoru s pacientem.....	57
11.6	Fyzikální vyšetření sestrou	58
11.7	Plán ošetrovatelské péče.....	58
11.7.1	Model funkčních vzorců zdraví.....	58
11.7.2	Akutní ošetrovatelské diagnózy	59
11.7.3	Potencionální ošetrovatelské diagnózy	61
11.8	Kazuistika č. 3	62
11.8.1	Záznam rozhovoru s pacientem.....	63

11.9	Fyzikální vyšetření sestrou	65
11.10	Plán ošetrovatelské péče	65
11.10.1	Model funkčních vzorců zdraví	65
11.10.2	Akutní ošetrovatelské diagnózy	66
11.10.3	Potencionální ošetrovatelské diagnózy	70
	DISKUZE	72
	VÝSTUP DO PRAXE	75
	Edukační plán	75
	ZÁVĚR	76
	SEZNAM LITERATURY	77
	SEZNAM ZKRATEK	80
	SEZNAM PŘÍLOH	81

ÚVOD

Ve své klasifikační práci se zabýváme neuromuskulárním onemocněním, které nazýváme amyotrofická laterální skleróza. Jedná se o onemocnění, které postihuje jak centrální, tak i následně periferní motoneuron. Projevuje se souborem různých příznaků, které se mohou u postiženého jedince objevit.

Amyotrofická laterální skleróza je v první řadě nevyléčitelné onemocnění. Léčba sice existuje, nicméně zpomaluje pouze progresi onemocnění a potlačuje nežádoucí účinky. Jelikož se jedná o nevyléčitelné onemocnění, které postiženého jedince provází až do sklonku jeho života, hrají zde velkou roli zdravotníci – lékaři, ale také samozřejmě všeobecné sestry. Lékař poskytuje jedinci vhodnou léčbu a včas reaguje na změny, které se mohou během léčby vyskytnout. Velkou úlohu však hraje všeobecná sestra, která, pokud má dostatečné znalosti o amyotrofické laterální skleróze, dokáže poskytovat adekvátní vysoce odbornou ošetrovatelskou péči a je schopna být postiženému oporou.

Amyotrofická laterální skleróza je onemocnění, které postihuje jedince víceméně bez rozdílu na věk a pohlaví. Je spojena s vysokou mírou invalidizace lidí v mladém produktivním věku, a proto je třeba počítat také s psychickými problémy, nejen fyzickými.

Všeobecná sestra se během své práce může s takovým pacientem setkat. Pokud nepracuje na neurologii, mnohdy ani nemusí přesně tušit, jak se onemocnění projevuje nebo co pacient prožívá.

Dnes už všeobecná sestra ví, že se na pacienta musí dívat holisticky, tedy nejen ze stránky fyzické, ale také psychické a sociální. To bohužel nebylo vždy pravidlem a vznikala řada konfliktů.

Cílem práce je přinést poznatky o tom, jak v praxi probíhá ošetrovatelská péče o pacienta v pokročilém stádiu onemocnění, zjistit, zda je dostatečná, a případně přinést nové podněty pro praxi.

TEORETICKÁ ČÁST

1. ANATOMIE NERVOVÉHO SYSTÉMU

Nervový systém je nejsložitější systém v lidském těle. Tvoří jej mozek, mícha a nervy, které jsou rozšířené po celém lidském těle. Onemocnění nervového systému patří k nejčastějším a současně nejvíce nepříjemným vůbec.

1.1 Anatomie neuronu

Neuron je nervová buňka, která je zároveň základní stavební jednotkou nervové soustavy. Tato základní stavební jednotka se skládá z:

Dendritů, což jsou krátké výběžky těla buňky, které spolu s buněčným tělem představují vstupní část neuronu, kde se signály přijímají z jiných neuronů či smyslových buněk a kde se zpracovávají.

Buněčné tělo neboli tzv. soma je část neuronu, který obsahuje jádro a cytoplasmu s hlavními buněčnými organelami.

Iniciální segment je část neuronu, která spojuje buněčné tělo s axonem. V tomto segmentu vznikají akční potenciály.

Axon neboli nervové vlákno je delší výběžek neuronu specializovaný k vedení akčních vzruchů. Toto nervové vlákno je vodivou částí neuronu, protože vede signály na delší vzdálenosti směrem od těla neuronu a nezpracovává vlastní informace jako dendrity a buněčné tělo. Z každého těla neuronu vychází jeden axon, který může dosáhnout délky do 1 μm.

Nervové zakončení tvoří výstupní část axonu, která uvolňuje sekreci chemických přenašečů, zprostředkovávajících přenos jak mezi neurony samotnými, tak mezi neurony a cílovými buňkami. Na konci neuronu se nachází knoflíkovitý tvar, kterému se říká synaptický knoflík.

Neurony v centrální nervové soustavě jsou uloženy mezi gliovými buňkami neboli neurogliemi.

Nervy a nervové dráhy jsou svazky nervových vláken ve vazivovém obalu. Nervy jsou svazky nervových vláken, které jsou součástí periferního nervového systému. Jako nervové dráhy je označujeme, pokud jsou pouze uvnitř centrálního nervového systému.

Synapse je považováno za spojení dvou neuronů nebo spojení smyslové buňky a neuronu. Tímto spojením jsou předávány signály, které pocházejí z jiných neuronů nebo

ze smyslových buněk. Spojení se utvoří mezi nervovými zakončeními jednoho neuronu a vstupní membránou neuronu druhého. Z váčků nervového zakončení se vyloučí neurotransmitér, což je chemická látka, která dá na dalším neuronu vznik synaptickému potenciálu. Po přesunu této chemické látky do synaptické štěrbině se molekuly neurotransmitéru vážou na receptory v synaptické membráně dalšího neuronu v tzv. postsynaptické membráně, kde vyvolají malé změny propustnosti membrány pro ionty sodíku. Iontové kanály se v synaptické membráně na sekundu otevírají a ionty sodíku vstupují v malém množství do nervové buňky. (AMBLER, 2011, str. 13)

Všechny svaly jsou řízeny pomocí nervového systému. Kosterní svaly jsou řízeny motorickými neurony. Těla motorických neuronů jsou uložena v předních rozích míšních nebo v jádrech hlavových nervů. Těmto neuronům se říká II. motoneurony. Axony II. motoneuronů vedou ke svalovým buňkám pomocí periferních nervů. V mozkové kůře se nacházejí těla I. motoneuronu, jehož axon vede z mozkové kůry do II. motoneuronu, na který přepojí svůj akční potenciál. II. motoneuron a všechna jejich svalová vlákna, která jsou zásobená. Tato svalová vlákna tvoří základní funkční prvek pohybového aparátu, který se nazývá motorická jednotka. Motorickou jednotku jsme schopni aktivovat. To znamená, že jeden neuron aktivuje všechna svá svalová vlákna. Počet svalových vláken tak určuje velikost motorické jednotky. Nejmenší motorické jednotky jsou uloženy např. ve stehenních svalech. Pokud má sval mnoho malých motorických jednotek, jsme schopni velmi jemně odměřit pohyb. Pokud nemusíme v některé naší funkci odměřit pohyb jemně, pak nám stačí velké motorické jednotky. (PFEIFFER, 2007, str. 17)

Při poškození pyramidové dráhy vzniká centrální paréza, projevující se poruchou volní hybnosti, která je charakterizována parézou, známou jako částečnou poruchu hybnosti, či plegií, což je úplná nemožnost pohybu, svalový tonus je spasticky vyšší. Zde také může být přítomen tzv. pyramidový jev.

Při periferní paréze dochází ke snížení svalového tonu neboli hypotonii, dále se objevují fascikulární záškuby, svalová hypotrofie až atrofie, která postihuje svalové skupiny postižených motoneuronů.

Může také dojít ke smíšené paréze, rozvíjející se při současném postižení I. a II. motoneuronu, pro které je typická například amyotrofická laterální skleróza. (DRUGA, 2011, str. 11- 19)

2. AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je taky známa pod názvy Lou Gehrigova nemoc, Charcotova choroba nebo nemoc motoneuronu (MND – motor neuron disease). Jedná se o nemoc, kdy dochází k progresivnímu zániku motoneuronů předních rohů míšních, kortexu, jader mozkových nervů v mozkovém kmeni a degeneraci kortikospinální dráhy. Jedná se o nemoc, během které jsou postiženy určité části nervové soustavy a díky tomu dochází postupně k omezení funkce svalů.

Nemoc amyotrofická laterální skleróza pochází z řečtiny. Amyotrofickou laterální sklerózu lze přeložit jako: Žádná výživa svalů v postranní oblasti s následným zatvrdnutím.

Anatomický defekt je prokazatelný v motoneuronech, předních míšních rozích, kortikospinálních a kortikobulbárních drahách a v jádrech distálních hlavových nervů (V. nervus tricuspidalis - XII. nervus hypoglossus).

Psychické funkce bývají u většiny pacientů nepoškozeny. (FREI, 2017)

2.1 Historie

První zmínky o amyotrofické laterální skleróze pocházejí od roku 1830, a to v zápisech renomovaných lékařů jako sir Charles Bell (chirurg), Francois Aran (internista) či Amand Duchenne (chirurg a anatom). Pravděpodobně nejstarší zaznamenaný případ je z roku 1853, kdy byl pacientem 30 – ti letý majitel cirkusu Prosper Lecomte, který v září roku 1848 začal pociťovat slabost pravé ruky, později se přidaly i problémy s dolními končetinami, poté i problémy s levou rukou a artikulací. Během následujících tří let se jeho symptomy plynule stupňovaly, až do roku 1853, kdy Lecomte zemřel.

ALS byla poprvé popsána před více než 100 lety. Jean – Marie Charlot (1825 – 1893) spolu s Alexem Joffroyem (1844 – 1908) poprvé v roce 1874 popsali a diagnostikovali první případy ALS jako neurologické onemocnění s výraznou patologií. V roce 1990 došlo k dalšímu posunu ve výzkumu ALS, kdy byla u pacientů prokázána zvýšená hladina glutamátu.

První větší pozorností se ALS dostalo až v roce 1939, kdy onemocněl slavný baseballista Lou Gehrig přezdívaný také jako železný muž (1903 – 1941). Lou Gehrig prohrál svou osudovou bitvu dva roky poté, co mu diagnostikovali ALS, což byla velká ztráta pro mezinárodní baseballový svět.

Mezi další slavné osobnosti, kteří trpěli ALS, jsou Ezzarda Charlese (1821 – 1975) americký profesionální boxer v těžké váze, nebo Dmitrij Šostakovič (1906 – 1975) hudebník. Nejznámější osobností nynější doby s amyotrofickou laterální sklerózou je nejznámější fyzik a vědec Stephen Hawking (1942 - 2018).

Z českých osobností touto chorobou trpěl například Československý brankář Ing. Bohumil Modrý (1916 – 1963), překladatelka maďarského jazyka Dana Gálová (1960 – 2015), či bývalý český premiér Stanislav Gross (1969 – 2015). V roce 2014 byla ALS diagnostikována i českému fotbalistovi Mariánu Čišovskému, který stále s touto nemocí bojuje. V roce 2017 byla nově diagnostikována nemoc také českému fyzioterapeutovi fotbalové a futsalové reprezentace Vladimíru Mikulášovi. (FREI, 2017)

2.2 Klasifikace

Kromě amyotrofické laterální sklerózy samotné, včetně jejich variant a familiárních forem, řadíme do této skupiny onemocnění i spinální svalovou atrofií (SMA) nebo bulbospinální muskulární atrofií (BSMA). Nejčastější formou onemocnění je tzv. klasická spinální ALS, která postihuje generalizovaně centrální i periferní motoneurony. Druhou nejčastější formou je progresivní bulbární paralýza (PBP). U této formy onemocnění dochází k postižení bulbárních svalů při onemocnění periferních motoneuronů. Diagnostika onemocnění je především klinická a opírá se o tzv. El Escorial kritéria, která vychází z klinických a neuropatologických známek postižení motoneuronů a jejich progresu v čase. Suspektní ALS je hodnocena podle postižených oblastí. Potvrzení subklinického postižení periferního motoneuronu je možno pomocí elektromyografického vyšetření (EMG). Terapie onemocnění je především symptomatická a vyžaduje multidisciplinární přístup. Průběh onemocnění zpomaluje podávání riluzolu, což je inhibitor glutamátu. (AMBLER, 2013, str. 424)

2.3 Epidemiologie

Incidence se zvyšuje věkem a postihuje převážně muže, méně často ženy. Nejvyšší výskyt amyotrofické laterální sklerózy se udává ve věku v rozmezí 50 – 60 let.

U familiární formy byla nalezena mutace genu kódující enzym superoxid dismutázu. Jedná se o gen, který chrání enzym před aktivními volnými kyslíkovými radikály. Tento enzym je důležitý v aspektech zdraví a dlouhověkosti.

3. DĚLENÍ ALS

ALS můžeme dělit dle Světové federace neurologie (WFN).

Světová federace neurologie dělí ALS na formu: klasickou, progresivní svalovou atrofii a primární laterální sklerózu.

Podle výskytu můžeme ALS dělit na sporadickou, familiární a západní pacifickou formu.

3.1 Sporadická ALS (SALS)

Většina případů ALS (90 – 95 %) se vyskytuje bez jakékoliv příčiny. Není tedy prokázána souvislost s rodinou anamnézou či západní pacifickou formou ALS. Příčina a mechanismus vzniku je neznámý.

Familiární forma a sporadická forma jsou klinicky k nerozeznání. Nicméně je popisováno několik zajímavých rozdílů, jako například rozdíl v průměrném věku při nástupu onemocnění, kdy u familiárních případů je nástup onemocnění průměrné ve 46 letech, zatímco u sporadické ALS je to o 10 let více. Dalším zajímavým rozdílem je poměr mužů a žen, kdy studie zjistily, že poměr u SALS je o 0,5, vyšší ku prospěchu mužů než u FALS, kdy je udávaný poměr 1:1. (FREI, 2017)

3.2 Familiární amyotrofická laterální skleróza

V 5 – 10 % případů ALS jde o familiární formu. U pětiny z nich byla prokázána bodová mutace genu, který produkuje CuZn superoxid dismutázu (CuZn - SOD). Mutace mohou postihovat různé aminokyseliny, popsáno bylo 60 různých bodových mutací. Klinický průběh familiární amyotrofické laterální sklerózy (FALS) je mnohem variabilnější než u sporadické formy. Tento typ onemocnění může být dědičný autozomálně dominantně i autozomálně recesivně. Nejčastěji je popisována dědičnost na autozomálně dominantním podkladě. Pokud se narodí dítě jednomu z rodičů, u něhož se projevila FALS, je šance, že se u něj onemocnění neprojeví. S tímto typem ALS se skoro vůbec nesetkáme. (NOVOTNÁ, 2012 str. 116)

3.3 Západní pacifická forma ALS

Západní pacifická forma ALS byla zjištěna ve třech lokalitách: západní Pacifik na ostrovech Guam, Japonský poloostrov KII a Západní Papue v Indonésii. Západní pacifická forma ALS byla poprvé popsána u domorodého obyvatelstva ostrova Guam.

Tento ostrov se nachází v severozápadní části Tichého oceánu a je největším ostrovem ze souostroví Mariany.

Po druhé světové válce byl výskyt a úmrtí této formy ALS na ostrově Guam 50 až 100krát vyšší než v jiných částech světa. V určité době byla ALS nejčastější příčinou mortality. V posledních letech se počet nových případů snižuje.

Někteří odborníci na ALS zmiňují i existenci tzv. manželské formy ALS. Tato forma byla zjištěna ve Francii, Itálii a Spojených státech amerických. U francouzských párů byla zjištěna možnost působení genetických predispozicí či možných faktorů z prostředí. (FREI, 2017)

3.4 Bulbospinální muskulární atrofie

Bulbospinální muskulární atrofie (BSMA), známa jako Kennedyho nemoc, je pomalu progredující onemocnění, které převážně postihuje spinální a bulbární periferní motoneuron. Jde o nemoc s gonosomálně recesivní dědičností, která převažuje u mužů. V pokročilém stádiu onemocnění je charakteristické svalovou atrofií, slabostí, fascikulací, v bulbární oblasti (jazyk a mimické svaly), na končetinách proximálních svalů. Dále se projevuje gynekomastií (zvětšením prsních žláz u mužů), tremorem rukou, svalovou bolestí, krampí a areflexií. Prvními známky onemocnění je gynekomastie, únavnost, krampí, tyto příznaky jsou diagnostikovány v 1. – 2. dekádě. Nemoc je plně rozvinuta ve 4. – 5. dekádě.

V jehlové EMG z jazyka a svalové končetin nacházíme v klidu fascikulace vysokých amplitud, velmi řídké se nachází i fibrilace.

Ke zmírnění tremoru lze použít s úspěchem propranolol, další příznaky nemoci se nedají léčit. (RIDZONĚ, 2016)

3.5 Hereditární spastická paraplegie (SPG)

Hereditární spastická paraplegie patří mezi onemocnění, které postihuje centrální motoneuron. Hereditární spastická paraplegie je považována za genetickou heterogenní chorobu.

Mezi klinické projevy patří pomalu progredující spastická paraparéza dolních končetin. Jako první příznaky SPG může být vyhasnutí kožních břišních reflexů, dále neurogenní močový měchýř. Poruchy čítí, ataxie a snížený intelekt nepatří mezi typické obrazy. U komplikovaných forem se mohou spolu vyskytnout další příznaky, jako jsou retinopatie, systémové projevy.

Hereditární spastická paraplegie se diagnostikuje pomocí klinického obrazu, MRI atrofie postranních provazců míšních, podporou EMG, na které nejsou známky pyogenního či neurogenního postižení, vyšetřením somatosenzorických evokovaných potenciálů, normálním laboratorním vyšetřením.

Terapie je pouze symptomatická, používají se myorelaxancia jako například Baclofen, a následně fyzioterapeutická péče.

Velmi důležitou součástí prevence onemocnění je genetické poradenství. (NOVOTNÁ, 2012 str. 117)

3.6 Primární laterální skleróza

Amyotrofická laterální skleróza postihuje celé tělo, ale primární laterální skleróza postihuje pouze dolní končetiny.

Primární laterální skleróza je degenerativní onemocnění postihující horní motoneurony v precentrální kortikální oblasti, příčina je neznámá. Mezi projevy řadíme progredující spastickou parézu s maximem na dolních končetinách, dále v bulbární oblasti, na trupu a méně na horních končetinách. Obtížná spastická chůze, dysartrie a dysfágie jsou charakteristické příznaky. Důležitá je diferenciální diagnostika, a to zejména vůči amyotrofické laterální skleróze, která má podstatně horší prognózu. Ovlivnění spasticity, dysfágie, artikulace, rehabilitaci jsou v popředí terapie těchto těžce postižených nemocných.

Primární laterální skleróza byla poprvé zmíněna v 19. století a jisté klinické jednotky jsou stále problém. Přibližně 5% pacientů onemocní primární laterální sklerózou.

3.6.1 Etiologie a patogeneze

Stále není jednoznačně stanoveno, do jaké skupiny primární laterální skleróza patří, zda se jedná o zcela samostatnou nosologickou jednotku, nebo zda je chorobou patřící do skupiny ALS/MND. PLS byla definována jako vzácná, non-hereditární choroba, charakterizována na podkladě selektivního postižení pyramidových buněk v precentrální kůře se sekundární degenerací pyramidové dráhy a se zachováním předních míšních rohů. (EHLER, 2016)

3.6.2 Klinický obraz

Podstatně více bývají postiženy dolní končetiny a v menším rozsahu i kortikobulbární oblast. Přitom horní končetiny bývají postiženy pouze mírně. Typický je chronický rozvoj spasticity DK, většinou asymetrický, s přítomností cirkumdukce. Nemocné s PLS je možno rozdělit do tří kategorií – do ascendentní formy, multifokální formy a sporadická paraparézy. V neurologickém nálezů se objevuje spasticita se zvýšenými reflexy, je přítomen Babinského příznak, klony a porucha chůze pro výraznou spasticitu. Asi v polovině případů není přítomna slabost. Pokud je paréza přítomna, pak bývá lehkého stupně a na HK postihuje převážně extenzory a na DK zejména flexory. Řeč je pomalá, dysartrická, někdy až nediferencovatelná. Polykání je velmi zpomaleno a významná je možnost aspirace a rozvoj hyponutrice. Méně často se objevují poruchy okulomotoriky, kognitivní poruchy a v pozdním stádiu urgencye mikce či inkontinence. (EHLER 2016)

3.6.3 Diagnostika

Diagnostika PLS je založena na klinickém obrazu, přínosné bývá i elektrofyziologické vyšetření a MRI. V klinickém nálezů pozorujeme postižení centrálního motoneuronu se spastickou parézou (více na DK), dysartrii s pomalou artikulací a dysfágií. Nejsou přítomny podstatnější příznaky postižení periferního motoneuronu, senzitivních drah, extrapyramidového systému a mozečku, a bývá negativní rodinná anamnéza. Nejsou přítomny žádné patologické laboratorní nálezy (krev, mozkomíšni mok), které by svědčily pro nějaké další onemocnění. Pro diagnostiku PLS jsou stanovena diagnostická kritéria (klinická, komplementární, vylučovací). Po vyhodnocení jednotlivých položek kritérií je možno stanovit jistoty diagnostiky PLS. (EHLER, 2016)

3.6.4 Elektrofyziologické nálezy

Základním předpokladem diagnózy je progredující postižení centrálního motoneuronu. Studie v roce 2016 prokázaly, že zcela drobné EMG abnormality mohou svědčit pro současné postižení periferního motoneuronu, ale nemusí být nepříznivým prognostickým faktorem.

Při stimulaci motorické kůry magnetickou cívkou (MEP) jsou špatně vybavené a častěji nevybavné kortikální MEP; spinální (kořenové) MEP mají však normální latenci

i amplitudu. Typickým nálezem postižení pyramidové dráhy je nevybavnost korových MEP nebo výrazné prodloužení jejich latencí. (EHLER, 2016)

3.6.5 MRI

Na MRI mozku se PLS projevuje atrofií gyrus precentralis, kde je méně vyjádřená atrofie. Ta se objevuje i ve frontální i parietoocipitální oblasti. V T2 váženém zpracování jsou pyramidové dráhy hyperintenzní, a to jak v oblasti hloubi hemisfér, tak v úrovni kmene i míchy. U nemocných s PLS se nacházejí změny v precentrálních oblastech a u pacientů s ALS v přední frontální a orbiculo-frontální kůře. Pomocí této metody lze rozlišit mozkové změny u ALS a PLS. Kognitivní poruchy u PLS jsou projevem postižení bílé hmoty - mozkových drah. PLS může být provázena kognitivní poruchou s postižením většího počtu domén, a to na podkladě postižení interhemisferických, limbických i velkých asociačních drah. (EHLER, 2016)

3.6.6 Diferenciální diagnostika

Většinou se amyotrofická laterální skleróza zpočátku projevuje svalovou slabostí DK či rozvojem bulbárních příznaků. V dalším průběhu mají pacienti větší úbytek hmotnosti i redukci vitální kapacity plic. ALS je diagnostikovatelná pomocí postižení centrálního i periferního motoneuronu. U nemocných s PLS se klinický nález vyznačuje třemi příznaky, a to jsou hypertrofie svalů, hypereflexie a mírná svalová slabost. U značného podílu nemocných s PLS se nejprve objevuje hypertonie DK, pak centrální spastická paréza DK s postupným šířením na trup, horní končetiny i na bulbární svalstvo.

Rozdíl mezi PLS a ALS se liší věkem v okamžiku diagnostiky onemocnění, jinými klinickými charakteristikami při šíření a podstatně delší dobou přežití. Neurofyziologické vyšetření s nevybavností kortikálních MEP u PLS a výraznými projevy postižení periferního motoneuronu (fibrilace, pozitivní vlny, fascikulace, nestabilní neurogenní změny MUP) ve třech oblastech jsou charakteristické pro ALS.

Roztroušená skleróza se může objevit v diferenciální diagnostice. Tehdy se mohla lišit od nemocných s ALS poruchou cití, nystagmem, mozečkovými projevy, poruchou sfinkterů i ataxií.

Adrenoleukodystrofie je porucha metabolismu mastných kyselin a projevuje se degenerací kortikospinálních drah. Odlišení je možné stanovením mastných kyselin, které mají velmi dlouhý či dlouhý řetězec a pomocí MRI (myelopatie).

Hereditární spastická paraplegie (HSP) může působit potíže při odlišení od PLS. Projevuje se narůstající spasticitou DK, bez atrofií, a začátek má v mladším dospělém věku. Sporadický výskyt je typický zejména formy HSP s mutací genu pro spastin (SPG4) a pro paraplegin (SPG7). Začátek klinických příznaků na horních končetinách nebo v bulbární oblasti, rozvoj výrazných bulbárních symptomů či zřetelná asymetrie v průběhu rozvoje nemoci podporují diagnózu PLS. (EHLER, 2016)

3.6.7 Terapie

V symptomatické léčbě se využívají různé možnosti ovlivnění narůstající svalové hypertonie, která je spojena s nápadnou pomalostí pohybů. Používají se benzodiazepiny, tizanidin a baklofen, a to vždy ve spojení s rehabilitací. Při dosažení dobrého efektu se myorelaxancia podávají dlouhodobě. U těžké spasticity s maximem postižení dolních končetin je indikována baklofenová pumpa. Dysfágie je přítomna u všech nemocných, nemocní posunují potravu pomalu a velmi pomalu polykají. Po příslušném testování polykacího aktu je často nezbytná úprava stravy (mletá strava, zahušťování) a při další progresi je indikováno zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG). Mnohdy je nezbytná i přídatná antidepressivní medikace. (EHLER, 2016)

3.6.8 Fyzioterapie

Fyzioterapie musí být přizpůsobená potřebám nemocného a hraje také důležitou roli v prevenci sekundárních komplikací. Při progresivní slabosti pacienta dochází ke snížení mobility, dokonce dochází k projevům sekundárních komplikací, jako jsou dekubity, spasticita, pády, respirační komplikace a snížená kvalita života. Pacienti si mohou v důsledku spasticity a kontraktur stěžovat na bolesti.

V prvotním stádiu nemoci je pacientům doporučeno vytrvalostní, posilovací a aerobní cvičení. Do těchto cvičení řadíme například chůzi, jízdu na kole, plavání a další. Tato cvičení je doporučeno provádět do submaximální intenzity, bez odporových svalů na postižených svalech. Cvičení se doporučuje provádět v několika krátkých blocích, kdy celkové cvičení by nemělo překročit 1 hodinu denně. V důsledku progresu onemocnění se schopnost fyzické aktivity bude pravděpodobně snižovat a je vhodné v průběhu edukace klást důraz na ukončení cvičení při prvním projevu svalové slabosti, bolesti, křečí či fascikulací. Aby cvičení bylo kvalitnější, je nutné používat i speciální rehabilitační pomůcky.

Mezi kompenzační pomůcky, které jedinec může používat pro podporu pohybového aparátu řadíme hůl, berle, chodítko, chodítko s kolečky a vozíček.

(EHLER, 2016)

3.6.9 Prognóza

Doba přežití od okamžiku diagnózy je udávána v širokém rozmezí 4,5 - 15,5 roku. Almeida et al., 2013, sledovali vliv různých faktorů (věk v době stanovení diagnózy, vitální kapacita plic, nález mírných EMG, známek postižení periferního motoneuronu, výskyt atrofií svalů, lokálních paréz, ztráty hmotnosti). Po analýze svého souboru 24 nemocných s PLS dospěli k závěru, že nejdůležitějším nepříznivým prognostickým faktorem je věk nemocných. (EHLER, 2016)

4. ETIOLOGIE A PATOGENEZE ALS

Někteří autoři se přiklání k hypotéze komplexní patofyziologie, zahrnující interakci genetické predispozice s vícečetnými faktory zevního prostředí, která vede k neurodegeneraci motoneuronů. Je zřejmě podmíněna působením řady různých mechanismů, mezi které patří oxidativní stres, toxické působení excitačních aminokyselin (hlavně glutamátu), poruchy homeostázy kalciového metabolismu, dysfunkce mitochondrií a neurofilament a další. Předpoklad pro vznik onemocnění je do značné míry geneticky podmíněný. Dosud je známo více než 20 genů, jejichž mutace mohou vést k rozvoji ALS, a jejich počet aktuálně rychle narůstá. Tato mutace genů je prokazatelné u pacientů s familiární formou ALS, ale je prokazatelná dokonce i u významné části jedinců se sporadickou formou onemocnění. Řada mutací asociovaných s rizikem rozvoje ALS vede ke snížené odolnosti pacienta k výše zmíněným patologickým mechanismům. (VLČKOVÁ, 2016)

4.1 Hlavní mechanismy poškození

4.1.1 Genetické faktory

Ačkoliv ALS je obvykle sporadické onemocnění, přibližně 10 % případů je familiárního původu. Mutace genu, který kóduje enzym CuZn superoxid dismutáza 1 (SOD1) byla prokázána u 20 % jedinců s familiární ALS. Normální protein SOD1 je všudypřítomně vyjádřen a hraje roli v ovládnání superoxidových volných radikálů. Superoxidový volný radikál je vedlejším produktem normálního buněčného metabolismu, ale pokud je umožněna jeho akumulace, může způsobit poškození proteinů, lipidových membrán a DNA. Genetický základ zbývajících 80 % familiárních případů zůstává neznámý. (VLČKOVÁ, 2016)

4.1.2 Excitotoxicita

Glutamát hraje důležitou roli ve vývoji nervové tkáně, její plasticitě a během přenosu excitačních signálů na synapsích. Je nezbytné glutamát zavčasu odstranit. Defekt v metabolismu, transportu nebo uchovávání glutamátu má excitotoxický účinek na neurony, tedy dráždí receptory v mozku. Vysoké koncentrace glutamátu mají za následek excesivní stimulaci, prolongovanou a excesivní depolarizaci membrány neuronu, zvýšení nitrobuňkové koncentrace Ca^{+2} , poruchu iontové a energetické homeostázy, aktivaci lytických enzymů, produkci volných radikálů, lýzu buňky a buněčnou smrt (apoptózu).

U ALS je narušena exprese a funkce glutamátového transportního proteinu, který může vést ke sníženému odstranění glutamátu a následně k poškození excitotoxické kaskády. Není však jasné, zda ztráta glutamátového transportního proteinu je primárním patologickým mechanismem nebo sekundárním následkem ztráty motorických neuronů. (VLČKOVÁ, 2016)

4.1.3 Autoimunní mechanismus

Změny v imunitním systému pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou jsou nezpochybnitelné, ale nikdy nebyla prokázána primární souvislost se vznikem onemocnění.

Opírá se o existenci experimentálního zvířecího modelu autoimunitní ALS, nálezu aktivovaných T-lymfocytů, depozitu Ig v šedé hmotě míšni a motorické kůře pacientů s ALS a přítomnosti protilátek proti Ca^{+2} kanálům u většiny pacientů. Protilátky proti Ca^{+2} kanálům napadají u myši terminální zakončení a tím i funkci motorických neuronů. V klinických studiích byl sledován účinek cyklofosfamidu, kortikoidů, plasmaferézy i celotělového ozáření, ale příznivý vliv imunosupresivní léčby na průběh onemocnění nebyl prokázán. (VLČKOVÁ, 2016)

5. KLINICKÉ PROJEVY

Začátek onemocnění je pozvolný, nenápadný a většinou fokální s postižením pouze určité svalové skupiny. Na horních končetinách bývá obraz smíšené paraperézy, na dolních končetinách pak paraperézy spastické. Méně častý je začátek bulbární s dysartrií, dysfágií, atrofií a fascikulacemi jazyka.

Téměř u všech pacientů s bulbární formou onemocnění se postupně objeví slinění v důsledku poruchy polykání slin a lehká centrální faciální paréza. U většiny pacientů s bulbární formou onemocnění se do 1 - 2 let od začátku bulbárních příznaků rozvíjí i postižení končetin. Přibližně u 5 % pacientů s ALS je prvním příznakem respirační slabost, bez významné slabosti končetinové či bulbární.

Součástí klinického obrazu je také řada komorbidit, které závažným způsobem ovlivňují kvalitu života pacientů. Jedná se zejména o depresi, úzkost, emoční labilitu, únavu a poruchy spánku, ale i zácpu či hypersalivaci a u některých pacientů také bolest. Průběh onemocnění je progresivní a dochází k postupné generalizaci včetně postižení respiračních svalů, které se projevují dyspnoí. Charakteristické je ušetření okohybných svalů a sfinkterů, stejně jako intaktní senzitivita. Rychlost progresu je variabilní a u konkrétního pacienta napovídá o jeho prognóze. Prognóza onemocnění je obecně nepříznivá, průměrné trvání je mezi 2 a 4 roky. Deset let přežívají asi 4 % pacientů. Nejčastější příčinou smrti je respirační selhání a další ventilační komplikace, zejména pneumonie. Nemocný kachektizuje, často je nutná výživa nosní sondou nebo lépe perkutánní endoskopickou gastrostomií (PEG). Provedením tracheostomie se prodlužuje trvání života, ne však podstatně jeho kvalita. Nemocný není schopen pohybu a s okolím se dorozumívá pouze již výše zmíněnými pohyby očí. Bývá motoricky neklidný, depresivní, pseudobulbární, střídavě s pláčem a inadekvátním smíchem. (SEIDL, 2015, str. 300; VLČKOVÁ, 2016)

6. DIAGNOSTIKA

Diagnostika ALS je založena na průkazu progredující čistě motorické symptomatiky s postižením centrálního i periferního motoneuronu u klasické formy v rámci klinického vyšetření pomocí elektromyelografického vyšetření. Musíme však vyloučit další onemocnění, která mohou být ALS podobná.

V současnosti je pro diagnostiku využívána modifikovaná verze původních El Escorial kritérií. El Escorial kritéria byla vytvořena v roce 1995 a následně revidována v roce 2000. Léze UMN (*upper motor neuron*) a LMN (*low motor neuron*) je v rámci těchto kritérií hodnocena ve čtyřech klinických oblastech. Podle počtu postižených oblastí lze pacienta zařadit do určité diagnostické kategorie. Tato kritéria umožňují stanovení diagnózy ALS a s vysokým stupněm jistoty jsou jednoznačně vhodná pro účely výzkumných studií. ALS se diagnostikuje pomocí kritérií, která nám umožňují rozeznat, zda se jedná o definitivní ALS, pravděpodobnou ALS, možnou ALS nebo formu progresivní svalové atrofie. V klinické praxi se však často setkáváme s pacienty, kteří mají typické klinické známky progredujícího postižení dolního motoneuronu, bez známek postižení motoneuronu horního, a to zejména v úvodních stádiích onemocnění. Tito pacienti uvedená diagnostická kritéria nespĺní, přestože ALS jednoznačně trpí. (VLČKOVÁ, 2016)

6.1 Aktuální diagnostická kritéria ALS (El escorial)

Definitivní ALS: objektivní klinické příznaky postižení PNS i CNS ve třech krajínách.

Pravděpodobná ALS: klinické známky postižení PNS i CNS alespoň ve dvou krajínách, některé známky CNS rostrálně od příznaků léze PNS.

Možná ALS: Nemohou být potvrzeny PNS léze rostrálně lokalizovaná od CNS, pouze v CNS ve dvou či více krajínách, forma klinicky pravděpodobná, laboratorně podporovaná ALS. Ostatní možné diagnózy musí být vyloučeny.

Progresivní svalová atrofie se považuje jen za suspektní, proto nemohou být pacienti zařazeni do klinických studií. (VLČKOVÁ, 2016)

6.2 Vyšetření

Neexistuje žádný test, který by prokázal ALS na 100 %. ALS se usuzuje z klinických projevů onemocnění.

6.2.1 Elektromyografie (EMG)

EMG vyšetření vykazuje u pacientů s ALS známky čisté motorické axonální neuropatie se záchytem fascikulací. Postižení by podle současných kritérií mělo kombinovat známky akutní denervace a chronické neurogenní změny. Záchyty fascikulací lze považovat za alternativu průkazu akutních denervačních potenciálů se stejnou diagnostickou hodnotou. Samotné fascikulace nemusí být průkazem ALS, mohou se však vyskytovat u zdravých jedinců nebo v rámci jiných klinických jednotek. U pacientů s ALS je nicméně morfologie fascikulací většinou abnormální a odpovídá chronickým neurogenním změnám motorických jednotek. Pro průkaz abnormit v cervikální a lumbální oblasti je požadován relevantních změn alespoň ve dvou svalech, které jsou inervované z různých periferních nervů. V oblasti hlavových nervů a hrudní míchy je dostačující průkaz změn v jednom vyšetřovaném svalu, a to buď v jazyku, žvýkacím či mimickém svalu. Subklinickou lézi centrálního motoneuronu lze většinou potvrdit pomocí motorických evokovaných potenciálů (MEP).

Diagnostika ALS probíhá na bázi přítomnosti pozitivních a negativních příznaků. Mezi pozitivní diagnostická kritéria řadíme postižení periferního a centrálního motoneuronu se symptomatickou progresí. Mezi negativní diagnostická kritéria řadíme nepřítomnost elektrofyziologických, zobrazovacích a patologických známek jiné choroby, které by mohly být původcem daného příznaku. Mezi symptomy ALS neřadíme poruchy svěračů a očních bulbů.

Diagnostický proces zahrnuje získání anamnézy, provedení důkladného vyšetření, odpovídající laboratorní vyšetření, elektrodiagnostické vyšetření, neurologické a zobrazovací vyšetření, můžeme provést i genetické vyšetření. (ADAMOVIČ, 2016; BEDNAŘÍK, 2010; PFEIFFER, 2007, str. 322)

6.2.2 Vyšetření mozkomíšního moku

Analýza likvoru zahrnuje soubor testů, kdy sledujeme barvu, zákal, glukózu, bílkoviny, infekce, počet buněk, apod.

Lékař odebírá vzorek mozkomíšního moku v oblasti vertebrae lumbales. Jedná se o tzv. lumbální punkci. Při odběru mozkomíšního moku pacient buď leží na boku stočený do klubíčka, nebo může sedět v mírném předklonu na židli. Zpočátku si lékař vyhmátá bod vpichu, poté lokalizaci ošetří dezinfekcí a provede vpich v oblasti L1/2 punkční jehlou, samozřejmě v souladu s dodržáním sterility. Při proniknutí strukturami u páteřního kanálu je cítit odpor, což je signál pro vytažení mandrénu. Uvolní se průsvit jehly a z jejího konce dochází k odkapávání mozkomíšního moku, který je zachycován do připravené zkumavky. (NOVOTNÁ, 2012, str. 115)

6.3 Diferenciální diagnostika

V rámci diferenciálně-diagnostické rozvahy je nejčastěji zvažována vertebrogenní etiologie obtíží, případně jiné neuromuskulární choroby.

Cervikální myelopatie mívá často v anamnéze bolesti (lokální i kořenové), bývají přítomné poruchy cití hlavně na DK, někdy sfinkterů, nejsou bulbární příznaky. Cervikální myelopatie je chronicky se rozvíjející útlak míchy degenerativními změnami páteřních struktur. Znamky léze periferního motoneuronu bývají jen na HK. Významný je radiologický nález buď CT nebo MR.

Myastenien přichází v úvahu pouze u bulbární formy či respirační insuficience. Diagnosticky důležitá bude pro přítomnost protilátek proti acetylcholinovým receptorům, oko-hybná porucha.

Polyneuropatie, eventuelně *polyradikulopatie*, mají jen periferní postižení, většinou senzitivní i motorické, fascikulace jsou málo časté a nebývá postupná progresse.

Multifokální motorická neuropatie (MMN) se uvádí často v diferenciální diagnostice ALS. Charakteristická je však velmi pomalá progresse, pouze periferní postižení, slabost a poměrně malá atrofie.

Syringomyelie má motorický deficit a atrofii přítomnou především v oblasti pletencového svalstva HK spolu s disociovanou poruchou cití, kyfoskoliozu v oblasti horní Th páteři a eventuelně i spastické projevy na DK.

Aby došlo k diagnostice ALS, musí se splnit uvedená kritéria – klinická, elektrofyziologická i zobrazovací, ale i další projevy jako endemický výskyt, extrapyramidové příznaky, cerebrální degeneraci, demenci. (BEDNAŘÍK, 2010)

7. TERAPIE

Jedná se sice o nevléčitelnou nemoc, ale mnoho klinických symptomů lze terapeuticky ovlivnit a komplexní péče o pacienty je zaměřena na zachování co nejlepší kvality života a schopnosti sebeobsluhy. Jediným schváleným lékem, který efektivně zpomalí progresi onemocnění je Rilutek.

Významným faktorem zpomalení progresu onemocnění je dostatečná výživa, zejména přívod proteinů, který lze řešit mimo jiné doplňkově tekutou výživou tzv. sippingem, (např.: Nutridrink). Častým klinickým projevem onemocnění je dysfágie. V rámci prevence malnutrice je nutno řešit dysfagii dostatečně včas, a to nejlépe perkutánní endoskopickou gastrostomií (PEG), případně gastrostomií chirurgickou. V průběhu progresu onemocnění má velký význam podání mukolytik ke zlepšení odkašlávání a ventilačních parametrů, léčbu zácpy, ovlivnění fascikulací a svalových křečí, případně bolesti. Součástí terapie je také psychologická podpora, jak pacientů, tak příbuzných, která je na místě již od samého počátku onemocnění. Významná je i péče o pacientovu ztrátu soběstačnosti, proto v neposlední řadě sledujeme i sociální potřeby pacienta. Dechovou nedostatečnost lze řešit neinvazivní ventilační podporou, případně tracheostomií a řízenou ventilací.

Pro zajištění kvalitní péče o pacienta s ALS je důležitá dobrá spolupráce s rodinou pacienta i dostatečná informovanost pacienta i jeho rodiny o nemoci. Rozhodnutí pacienta a jeho rodiny se musí zaznamenat do dokumentace, optimálně formou pozitivního či negativního reverzu. Významnou roli v péči o pacienty s ALS hrají neuromuskulární centra, která mohou pomoci se zajištěním neinvazivní ventilační podpory či výživy pacienta, eventuálně psychologické léčby. Jejich role nespočívá v přebírání pacientů do péče - tu je nutné zajistit v místě bydliště pacienta ve spolupráci s praktickým lékařem nebo spádové nemocnice. Péče o pacienty v terminálních stádiích onemocnění zahrnuje především tlumení úzkosti stresu a dušnosti. Optimálním řešením je zajištění terminální péče cestou hospicových zařízení.

V raných fázích ALS jsou vhodné hole, které poskytují minimální podporu. Berle u ALS nejsou doporučovány jako kompenzační pomůcka z důvodu zvýšených nároků na koordinaci a energii. Chodítka a rotátor mají výhodu, kdy jedinec se může posadit při únavě. Ale chodítka oproti rotátoru má nevýhodu, že se musí zvedat při přenosu. V důsledku tohoto úkonu dochází k velké námaze horních končetin. Při včasném zajištění invalidního vozíku se vyhneme komplikacím, které rychle mění mobilitu jedince. Pokud

bude mít jedinec zajištěný invalidní vozík, musíme brát v úvahu i řešení domácnosti, které musí odpovídat manévrovacím možnostem vozíku. K bezbariérové domácnosti musíme využívat možnosti, jako jsou nájezdové rampy, schodišťové sedačky, plošiny a podobně. Základní úpravou domácnosti pro bezbariérový přístup by mělo být odstranění prahů, aby nehrozilo riziko pádu a dalšího poranění. (FREI, 2017; SLEZÁKOVÁ, 2014)

7.1 Rilutek

Jedná se o antagonistu glutamátu riluzolu, který efektivně zpomalí progresi amyotrofické laterální sklerózy. Efekt Riluteku je omezený. Podle studií, pacientům Rilutek prodlouží život přibližně o 3 až 6 měsíců. Účinnost Riluteku u pacientů v terminálním stádiu onemocnění se neprokázala.

8. OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTA S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLERÓZOU

Ošetřovatelská péče o pacienta s ALS je určujícím faktorem kvality jeho života a limitujícím faktorem jeho přežívání. Postupná progresse nemoci vyžaduje zařazovat do ošetřovatelského plánu jednotlivé činnosti v souladu se soběstačností jedince. V plně rozvinutém stádiu nemoci musí ošetřovatelská péče splňovat všechny kvality péče o imobilního pacienta včetně umělé plicní ventilace.

Poskytování péče závisí na stádiu nemoci. Při sdělení diagnózy ALS jsou pacienti schopní, nezávislí, pracovití, starají se o rodinu. S progredujícím onemocněním se prohlubuje svalová slabost a úměrně tomu poté narůstá nesoběstačnost klientů.

Jelikož neexistuje žádná terapie, která by ovlivnila průběh nemoci, lze označit ALS za onemocnění, které vyžaduje především paliativní péči po stanovení diagnózy. Nejčastějšími problémy, kterými pacienti s ALS trpí, jsou porucha řeči a komunikace, porucha polykání, porucha spánku a únava, porucha dýchání, bolest, svalové spasmy, omezení běžných denních aktivit a psychické problémy.

Při poskytování ošetřovatelské péče se klade důraz na zajištění účinné ventilace a výživy. V těžších stádiích nemoci je nezbytné provedení perkutánní endoskopické gastrostomie a připojení klienta na umělou plicní ventilaci. Samozřejmou součástí ošetřovatelské péče je prevence infekce močových cest a dekubitů, péče o hygienu a vyprazdňování, péče o spánek a odpočinek a rehabilitační péče. (MANOVÁ, 2013)

8.1 Dysartrie

Dysartrie je skupina řečových poruch vznikajících na základě ztráty kontroly svalové síly anebo poruchy koordinace mechanismu na podkladě poškození centrálního či periferního nervového systému. Porucha artikulace se objevuje u bulbárních forem již v časném stádiu onemocnění. Zvláště u již nesoběstačných pacientů vede nejen ke zhoršení sociálního kontaktu, ale komplikace péči, kdy okolí často není schopno odhadnout přání a potřeby pacienta. V počátku pomůže logoped zlepšit artikulaci a práci s dechem, později v případě rozvinutí těžké dysartrie je potřeba použít alternativní komunikace. Pokud je zachovalá drobná motorika rukou, pak je nejjednodušší používat bloček a tužku, nebo počítač, případně i s programy hlasové syntézy. Při ztrátě schopnosti psát je možné použití ukazovacích tabulek v alfabetské, nebo obrázkové formě, event.

elektronické. Další sofistikovanou možností pro pacienty v pokročilém stádiu s úplnou plegií rukou a anartrií je použití počítače s ovládáním pomocí laserové detekce pohybu bulbů. (MAZANEC, 2010)

8.2 Slabost, imobilita, nesoběstačnost

S progredujícím onemocněním se zhoršuje svalová slabost, úměrně se zhoršuje nesoběstačnost pacienta. Na začátku to jsou obtíže s jemnou motorikou (oblékání, hygiena), dále pak se horší mobilita a v pokročilém stádiu nemoci je nesoběstačnost pacienta již ve všech oblastech (domácí práce, příprava požívání jídla, pohyb po bytě, přesun k vyšetření, polohování, hygiena, vyměšování). Omezení je nutné ulehčit předpisem kompenzačních pomůcek (hole, madla, nástavec na WC, sedačka na vanu, mechanický event. elektrický vozík, toaletní křeslo, mísa, pleny, polohovací postel s antidekubitní matrací, ...), nebo bezbariérových úprav koupelny, schodů (schodolez, zvedací plošina, elektrický transportní zvedák). Vzhledem k nutnosti povolení pojišťoven pro dražší pomůcky je potřeba na jejich předpis myslet s předstihem a předem konzultovat možnost jejich potřeby s pacientem a rodinou. Výhodná je možnost kontaktu na ergoterapeuta, který může dát návod na řešení obtíží s běžnými denními úkony.

Rehabilitace síly a hybnosti je velmi významná z psychického hlediska, zvláště v raném stádiu nemoci, nelze od ní ale očekávat výrazné zlepšení síly, spíše udržování kondice a trénink ještě funkčních svalů. Je vhodné pravidelné trénování kondice pacientů na rotopedu, nebo motopedu.

S imobilitou a závislostí souvisí sociální péče. Péče o pacienta je nesmírně náročná na čas, fyzickou práci a finance pečovatелů (převážně jde o příbuzné). Většinou jde časem o celodenní 24hodinovou péči, a proto je potřeba včas zažádat o příspěvek na péči na sociálních odborech okresních úřadů, v počátečním stádiu nemoci pro potřebu přesunů i průkaz ZTP. Pokud rodina péči nezvládá, je potřeba zařídit výpomoc typu home care nebo ústavní péči (nemocniční péče, LDN, sociální lůžka, hospic). (MAZANEC, 2010), (PFEIFFER, 2007) (UHLÍŘ, 2014)

8.3 Hygiena

Hygiena je soubor pravidel a postupů potřebných k podpoře a ochraně zdraví. Potřeba hygieny je zcela individuální a uspokojení této potřeby navozuje spokojenost a příjemnou náladu.

Na začátku tohoto onemocnění je pacient zcela samostatný, hygienu vykonává bez pomoci druhých. S progredujícím onemocněním však stoupá závislost pacienta na druhé osobě. Sestra zhodnotí soběstačnost pacienta v oblasti hygieny a oblékání při příjmu na oddělení. Zhodnotí také stav jeho kůže.

Hygienická péče zahrnuje nejen čištění zubů a péče o dutinu ústní, péče o vlasy, nehty, péče o osobní a ložní prádlo, ale také prevenci a ošetřování dekubitů. K pacientovi přistupujeme individuálně a respektujeme jeho přání. U pacientů s ALS respektujeme svalovou slabost a poruchu motoriky. V pokročilém stádiu onemocnění pečujeme o pacienta stejně jako o imobilního pacienta. (PLEVOVÁ, 2011)

8.4 Péče o vyprazdňování

Potřeba vyprazdňování patří mezi základní biologické potřeby člověka. Z fyziologického hlediska zajišťuje pravidelné, přiměřené uspokojování této potřeby rovnováhy v organismu. Obtíže s vyprazdňováním u pacientů s ALS jsou zcela individuální. Při posuzování vyprazdňování v rámci ošetřovatelské anamnézy musí sestry přistupovat k pacientovi diskrétně, citlivě a s respektem.

Porucha vyprazdňování je u pacientů s ALS častá. Pacienti trpí zácpou, na jejímž vzniku se podílí snížená střevní peristaltika, nedostatek pohybu, tekutin a vliv léků. Preventivně je proto vhodné podávat laktulózu a dle potřeby glycerinové čípky. Poruchu vyprazdňování lze také řešit ošetřovatelskými postupy. Nabízí se podání stravy bohaté na vlákninu a dostatečné množství tekutin, také je možné provádět masáž břicha.

Dalším problémem s vyprazdňováním u klientů s ALS je jejich neschopnost si dojít na toaletu, a to v souvislosti s prohlubující se svalovou slabostí a postupnou progresí onemocnění. V počátečních stádiích onemocnění může být příhodným řešením WC křeslo umístěné na pokoji pacienta. S postupným zhoršováním stavu volíme individuální postup. Používají se podložní mísy, močové lahve, absorpční pomůcky (savé podložky, inkontinenční vložky, plenkové kalhotky). Vhodnou formou je zavedení permanentního močového katétru, který poskytuje pacientovi komfort a zajišťuje prevenci řady komplikací, zejména poruchy kožní integrity. Pokud má pacient zaveden permanentní močový katétr, zvyšují se nároky na ošetřovatelskou péči v oblasti hygieny, obzvláště ve smyslu prevence vzniku močových infekcí. (PLEVOVÁ, 2011; MANOVÁ, 2013)

8.5 Spánek a odpočinek

Poruchy spánku a odpočinku jsou u pacientů s ALS časté. Je mnoho příčin, ale mezi nejznámější patří deprese, úzkost, problémy s dýcháním nebo nemožnost měnit polohu ve spánku. Špatná kvalita spánku vede k celodenní únavě, ke ztrátě energie a depresi.

Únava je u pacientů s ALS časným příznakem a narůstá. V počátcích onemocnění jsou příčinou únavy nepřiměřené nároky klientů, kteří chtějí zvládat stejné činnosti jako před onemocněním. V pozdějším stádiu pokládáme únavu za důsledek dechové nedostatečnosti.

Při poruchách spánku lze pacientům s ALS doporučit i nefarmakologické postupy, zejména vytvoření spánkových rituálů. Můžeme doporučit například čtení literatury nebo poslech hudby.

8.6 Euthanázie

Euthanázii rozumíme jako úmyslné ukončení života člověka na jeho vlastní žádost buď lékařem či samostatným klientem za pomoci lékaře.

O euthanázii se zde zmiňují z toho důvodu, že jsou tací pacienti, kteří trpí ALS a v důsledku svého zhoršující se zdravotního stavu a prognózy onemocnění často zvažují možnost euthanázie. Především pacienti v terminálním stádiu ALS jsou v souvislosti se žádostmi o euthanázii nejdéle sledováni, a to v Holandsku. Holandský průzkum přinesl závěr. Požadavek o euthanázii vzneslo 17 % pacientů ALS celkového počtu 112 pacientů v terminálním stádiu onemocnění; tito lidé trpí beznadějí, obavami ze zátěže rodiny, ztrátou komunikace a osamělosti.

V Holandsku není euthanázie legální a ani není trestným činem, pokud je písemně doložena rodinou, že je přáním klienta. V České republice je stále euthanázie trestným činem. (HAŠKOVCOVÁ, 2015, str. 182)

9. PROBLEMATIKA OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE O PACIENTA V TERMINÁLNÍM STÁDIU

Paliativní medicína se zabývá léčbou a péčí o nemocného s aktivním, progredujícím, pokročilým onemocněním.

V terminálním stavu u ALS vyvstávají dva hlavní problémy – zajistit dostatečnou a komfortní výživu a zabránit dušení pacienta. V průběhu progresu onemocnění pak dále musíme řešit také další závažné obtíže pacienta vyžadující znalosti paliativní medicíny – slabost, imobilita, úzkost, nesoběstačnost, deprese, dysartrie – ztrátu komunikačních možností, sialoreu, bolesti svalové křeče, spasticitu. Všechny uvedené symptomy je potřeba probrat s pacientem a jeho rodinou (pečovateli) v předstihu, abychom se vyhnuli nekonsenzuálním rozhodnutím v časové nouzi. Týká se to zvláště očekávaných dechových obtíží a možností řešení (UPV). V průběhu nemoci je potřeba nejen péče neurologa, ale i rehabilitačního pracovníka, logopeda, psychologa, gastroenterologa, pneumologa, posléze pak i hospicová péče a po celou dobu intenzivní podpora a péče rodiny. (KAPOUNOVÁ, 2007; HAŠKOVCOVÁ, 2015, str. 179)

9.1 Dekubity

Dekubit neboli proleženina je místní buněčné poškození tkáně, které vzniká v důsledku působení přímého tlaku, tření, střížných sil, imobility a celkového zhoršeného stavu klienta. Dekubity postihují kůži, svaly, šlachy i kosti. Vznik a vývoj dekubitů je ovlivněn obezitou, inkontinencí, imobilizačním syndromem, imunosupresí, zdravotním stavem apod.

Při hodnocení dekubitů je důležité vědět, že tlakové léze postupují z hloubky na povrch. Dekubity vznikají po dvou hodinách. Mohou vznikat na kterémkoliv místě, nejčastěji na tzv. predilekčních místech. Predilekční místa jsou lokace, kde jsou kosti blízko kožního povrchu a jsou málo izolovány vrstvou podkožního tuku.

Riziko vzniku dekubitů můžeme stanovit dle různých stupnic a škál. Nejčastěji používanou je rozšířená stupnice dle Nortonové. Pro hodnocení vzniku dekubitů jsou využívány Danielova klasifikace dekubitů, stupnice dekubitů dle Torrance, vývoj dekubitů podle Válka.

Dekubity jsou pacienty špatně snášeny a představují pro ně velká utrpení. Výskyt dekubitů je proto nezbytné eliminovat nebo alespoň snížit minimum, a to zajištěním kvalitní péče.

9.1.1 Prevence vzniku dekubitů

Vznik dekubitů lze snížit kvalitní ošetrovatelskou péčí. Je důležité se především zaměřit na faktory, které se na vzniku dekubitů podílejí. Ošetřující sestra musí pravidelně kontrolovat kůži a sliznice a věnovat pozornost zejména predilekčním místům. Používáním ochranných krémů sestra redukuje poranění kůže při tření. Je nutné pacienta polohovat maximálně po dvou hodinách. Při polohování je vhodné používat antidekubitární pomůcky jako jsou polštáře, pěnové klíny, botičky, molitanová kolečka. Využívány jsou také antidekubitární matrace umožňující rovnoměrné rozložení váhy klienta.

Důležitou součástí prevence a ošetřování dekubitů je rovněž správná a dostatečná výživa a hygiena.

Přestože je onemocnění ALS doprovázeno redukcí tělesné hmotnosti nedochází u něj většinou k poškození kardiovaskulárního aparátu – periferní tkáň a kůže bývají dobře prokrveny. Proto má prevence dekubitů u pacienta s ALS vykonávaná na standardní úrovni s využitím dostupných technických prostředků velmi dobré výsledky. (KAPOUNOVÁ, 2007, str. 45)

9.2 Úzkost, deprese, psychické problémy

S narůstajícími obtížemi a znalostmi pacienta o nemoci se u většiny pacientů objevuje strach z průběhu nemoci, z imobility, ze závislosti, ze smrti. Původní je pak depresivní reakce. Předpokladem pro zvládnutí nepříznivého psychického stavu pacienta je intenzivní a otevřená komunikace o všech problémech jak s pacientem, tak s příbuznými. Pacientovi i rodině může velice pomoci klinický psycholog se zkušeností terapie chronických a infaustních stavů, nebo duchovní (nemocniční kaplan), který poskytne pastorační péči. Obojí je poměrně málo dostupné v běžné obvodní praxi, je ale možné je kontaktovat skrze hospice.

Dalším problémem, který se může objevit a zhorší komunikaci pacienta s okolím, je pseudobulbární afektivita (patologický smích, pláč) nebo relativně málo výrazné projevy demence frontotemporálního typu. Zde je důležitá psychoterapie jak pacienta, tak

i rodiny. Projevy pseudobulbární afektivity zmírňuje amitriptylin, lithium, selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu (SSRI), levodopa.

Imobilní pacienti trpí velmi často nudou, ztrátou smyslu života, která se může stát hlavním faktorem vedoucím k depresi pacienta. Sami pacienti se mohou cítit také jako přítěž vůči ostatním. Zde se snažíme stimulovat pacienta i rodinu k různým, alespoň pasivním aktivitám. (5)

9.3 Dysfagie, nutriční péče

Dysfagie je jeden z prvních příznaků onemocnění u bulbární formy, u končetinové se objevuje v pozdějších stádiích nemoci. Se zhoršováním vede k omezení příjmu tekutin a stravy. Dochází pak k malnutrici, ztrátě na váze, sekundárně k dalšímu oslabení, subjektivně k pocitům hladu. U poloviny pacientů nacházíme známky malnutrice i v biochemických parametrech. Nicméně pokles váhy u ALS je jak ze snížení per os příjmu, tak ze ztráty svalové hmoty. Perorální příjem lze částečně a dočasně zlepšit režimovými opatřeními: jíst vsedě, podávat kašovitou nebo mletou stravu, zapíjet tuhá sousta, používat nutridrinky. Pokud nestačí perorální příjem, je potřeba kontaktovat nutriční poradny interních oddělení a zavést perkutánní endoskopickou gastrostomii (PEG) a sondovou výživou. Aplikace sondy cestou PEG je vhodnější, dlouhodobě únosnější a s menšími komplikacemi, než použití nasogastrické sondy. Zavedení PEG a sondové výživy vede ke zlepšení komfortu pacienta a pečovatелů, objektivně ke zlepšení hydratace, zvýšení hmotnosti, zlepšení kondice a psychiky. Prodlouží život o několik měsíců zvláště u bulbárních forem. Dle obecných doporučení bychom zavedení PEG měli indikovat dříve než vitální kapacita plic (FVC) poklesne pod 50 % normy. Zavedení PEG v pozdních stádiích nemoci je rizikové pro velký pokles vitální kapacity plic. Průvodním nežádoucím účinkem sondové výživy jsou úporné zácpy, při kterých je potřeba předepisovat výživu s vlákninou, doplňovat stravu perorálně o ovoce, ovocné šťávy, kompoty, event. předepisovat laxativa. (MAZANEC, 2010)

9.4 Sialorea

Sialorea neboli slinění je velmi nepříjemným problémem zvláště u bulbárních forem. Jedná se o nadměrné slinění až hustou mukózní sekreci, kdy se kombinuje nadprodukce vazkých slin a jejich zhoršené polykání. Sliny pak můžou téměř kontinuálně vytékat z úst. Pokud jde o tvorbu spíše vazkých hlenů, pak zůstávají v nosohltanu, brání v dýchání, pacienta dráždí ke kašli a nedokáže se jich zbavit jinak než mechanickým

vytíráním kapesníkem. Při řídkých slinách můžeme pomoci preparáty s obsahem atropinu nebo scopolaminu, které lze nechat připravit magistralitér v podobně scopolaminových tobolek, pastilek nebo žvýkaček. V menší míře pomůžou tablety amitriptylin, benzatropinu. V některých případech bývá rovněž účinná aplikace botulotoxinu do slinných žláz nebo jejich ozáření. (MAZANEC, 2010), (6)

9.5 Respirační potíže

Respirační obtíže se postupně vyvíjejí u všech pacientů s ALS/MND a v naprosté většině jsou pak i příčinou smrti. S progresí onemocnění se zhoršuje slabost dýchacích svalů, zmenšuje se vitální kapacita. Spirometricky můžeme sledovat pokles vitální kapacity, inspiračních a expiračních tlaků. Klinicky se objevuje nejdříve námahou a pak klidovou dušností, chronickou dechovou nedostatečností. Hypoventilace se projevuje převážně nejdříve v noci, vleže, v terminálním stádiu se pak rozvíjí kombinovaný obraz hypoventilace s hypoxémií a hyperkapnií, zhoršující se až do obrazu hyperkapnického kómatu, ve kterém pacient umírá. Komplikací terminálních stavů jsou pak záněty respiračního traktu, atelektázy, aspirace (při poruše polykání), plicní embolie (ležící pacienti), které často urychlí stav ke smrti. U pacientů s touto ALS se může v pokročilém stádiu objevit i pneumonie.

Pokud se objeví známky noční dechové insuficience (spánkové poruchy, noční buzení, živé sny pocit nevyspání s denní spavostí, ranní bolesti hlavy), můžeme pacientovi nabídnout možnost neinvazivní ventilační podpory (nejčastěji BiPAP – bimodal positive airway pressure). BiPAP prodlužuje přežití pacientů o několik měsíců. Tolerance neinvazivní ventilační podpory se pohybuje kolem 50 % a její použití i ve vyspělých státech je jen u malého podílu pacientů.

Předpis indikace přístrojů BiPAP je vázaná na plicní oddělení nebo spánkové laboratoře na základě hodnot spirometrického vyšetření a vyšetření krevních plynů.

S progresí nemoci a při zhoršení dechové tísně musíme rozhodnout o event. intubaci pacienta a zavedení umělé plicní ventilace (UPV), nebo o tracheostomii. Toto rozhodnutí je nutné projednat s pacientem s dostatečným předstihem v době, kdy ještě není při rozhodování pod tlakem momentální dechové tísně. O rozhodnutí je nutné pořídit zápis do dokumentace a kopii dát pacientovi domů pro případ kontaktu jeho lékaře nebo RZP (zvláště důležité pro negativní rozhodnutí!). Tento tzv. negativní revers zabrání postupu, který se nemocný nepřeje a který vlastně prodlužuje jeho utrpení, a zároveň

zvýšuje nákladnost péče. Nicméně i dřívější negativní rozhodnutí má pacient možnost kdykoli změnit.

Pokud bylo rozhodnuto o nezačínání UPV, je vhodné v terminálním stádiu při těžké dechové tísní (ante finem) stav ulehčit oxygenoterapií 2 – 4 l /min. Pokud pak nadále klesá saturace pod 81 %, můžeme nasadit morfin, diazepam nebo trankvilizéry, které utlumí psychické strádání a zkrátí terminální stav. Pacient většinou umírá v klidu a míru, obvykle ve spánku, při hyperkapnickém kómatu v event. kombinaci s farmakologickým útlumem.

Pro terminální fáze a umírání je zvlášť vhodné využít služby hospice, pokud je jejich péče územně dostupná vzhledem k zatím jejich řídké síti. Nabízejí jak ústavní, ambulantní profesionální zdravotnickou péči, tak duchovní pastorační a psychologickou podporu pro pacienta i příbuzné. Důležitá je rovněž možnost péče příbuzných o pacienta do posledních chvil. Řešení dechové tísně intubací a UPV při informovaném souhlasu (living will) jsou zavedena v praxi v USA a ve většině států EU. U nás zatím nejsou široce uplatňována z několika důvodů – chybí dostatečné zajištění domácí plicní ventilace formou home care a zároveň je nedostatečná kapacita neurologických jednotkách intenzivních péčí a oddělení OCHRIP, do péče kterých by pacient s BiPAP, či invazivní ventilací spadal. Nicméně progresivní pracoviště zvládají i tento typ péče. Ministerstvo zdravotnictví vydalo k domácí umělé plicní ventilaci metodiku a žádosti posuzuje a vyřizuje Komise ministerstva pro realizaci domácí umělé plicní ventilace. (6), (MAZANEC, 2010)

9.6 Krampí, křeče, spasticita, bolest

Krampí mohou být již úvodním projevem nemoci a provázet pacienta po celou dobu nemoci. Ke zmírnění může použít magnesium a antiepileptiky.

Spasticita obtěžuje pacienty s ALS s převahou postižení centrálního motoneuronu a pacienty s PLS. Zde používáme baclofen, tizanidin, event. tetrazepam, zvláště u PLS je ale potřeba vyšších dávek.

Zdrojem bolestí je převážně hroučící se posturální systém – většinou jde o bolesti kloubní a vertebrogenní. Doporučujeme nesteroidní antirevmatika, analgetika, fixační popruhy pro posed a krční límce. U trvale ležících k prevenci bolesti z dekubitů nebo stereotypních poloh můžeme předepsat polohovací postel s antidekubitární matrací. (4) (3) (5)

PRAKTICKÁ ČÁST

10. OBECNÁ ČÁST

10.1 Formulace problému

V rámci své kvalifikační práce jsem se zaměřila na problematiku ošetrovatelské péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou. Amyotrofická laterální skleróza je degenerativní neurologické onemocnění jak centrálního, tak periferního motoneuronu. Není známa příčina vzniku. Amyotrofická laterální skleróza se projevuje fascikulacemi. Fascikulace nemusí být prvním příznakem ALS. ALS má různé stupně onemocnění a formy onemocnění, jako je sporadická ALS, bulbospinální ALS. Amyotrofická laterální skleróza je známa také jako Charcotova nemoc nebo Lou Gerhigova nemoc. Nemoc byla pojmenována podle Lou Gehriga, slavného baseballisty, který byl také přezdíván jako železný muž. ALS nelze prokázat žádným testem, klient může podstoupit různá vyšetření, jako je elektromyografické vyšetření, magnetická rezonance, lumbální punkce a další. Touto nemocí trpí například Stephen Hawking a Marián Čišovský, a také touto nemocí trpěl Stanislav Gross. ALS není možno léčit, lze pouze prodloužit život klienta pomocí medikace zvané Rilutek. Rilutek prodlouží klientovi život přibližně o 6 měsíců. Také může pacientovi pomoci kvalitní fyzioterapie. Lidé s tímto onemocněním nemají oslabenou imunitu, ale v pokročilém stádiu nemoci dochází ke stavu dysfagie, a tím se může projevovat i pneumonie. (7)

Myslím si, že lidé nejsou obeznámeni o této nemoci. Reakce jedinců na tuto nemoc je předvídatelná. Stále mají spoustu otázek jako je například „Proč zrovna já?, Jak jsem k této chorobě přišel?, Dá se to léčit?, Co je to ALS?, A co bude s mojí rodinou?“. To jsou případné otázky, které můžeme očekávat od klientů s amyotrofickou laterální sklerózou. Myslím si, že nejen laici, ale i odborníci by měli být obeznámeni o této nemoci. Co kdyby se s touto nemocí někdo setkal a musel se o nemocného s ALS starat? Nevěděl by, co musí dělat.

Myslím si, že je správné se ptát „Jak pečovat o klienta s amyotrofickou laterální sklerózou?“, „Jak by měla vypadat ošetrovatelská péče o pacienta s tímto onemocněním?“

10.1.1 Cíl výzkumu

Cílem mého výzkumu je poskytnout náhled do problematiky ošetrovatelského procesu amyotrofické laterální sklerózy a zdůraznit problémy, které jsou spjaty s tímto onemocněním.

Dílčí cíle

- 1) Zjistit potíže, které doprovázejí klienta v průběhu amyotrofické laterální sklerózy.
- 2) Zjistit, zda všeobecné sestry jsou schopné pacientovi poskytnout dostatek potřebných informací.
- 3) Zjistit, zda je ošetrovatelská péče, z pohledu pacienta dostatečná.

10.2 Výzkumné otázky

- 1) Jakými potížemi pacient může trpět?
- 2) Jsou všeobecné sestry schopné poskytnout pacientovi dostatek informací?
- 3) Je ošetrovatelská péče o tohoto pacienta dostatečná?

10.3 Druh výzkumu a výběr metodiky

Pro získání informací do mé bakalářské práce jsem si vybrala kvalitativní výzkum. Kvalitativní výzkum mi umožňuje, abych se hloubkově zajímala o jednoho či více klientů. Téma mé bakalářské práce je vysoce individuální a potřebuji popis problematiky. Zajímám se o porozumění, reakce, pocity klientů při zjištění amyotrofické laterální sklerózy.

Metoda

Ve své případové studii popisuji stav klienta v anamnéze, kladu důraz na rodinnou a nynější anamnézu, které jsou důležité pro nastavení individuálního plánu, jaké potřeby klienta zařadíme do ošetrovatelského modelu od Marjory Gordon: Model funkčních vzorců zdraví.

10.4 Výběr případu

Výběr případu byl záměrný, protože je zaměřený na problematiku, o kterou se zajímám, bylo nejvhodnější, abych si vybrala klienty, kteří se nachází v pokročilém stádiu amyotrofické laterální sklerózy. Jedná se o tři klienty, kteří onemocněli amyotrofickou laterální sklerózou před cca 2 lety. Prvním klientem je muž, který pochází ze Slovenska, ale žije v Plzni. ALS trpí 4 roky. Druhým klientem je muž, který pochází z Chebu a nemocí trpí přibližně 2 roky. Posledním klientem je žena, která pochází z Karlových Varů, také touto nemocí trpí 2 roky. Všichni tito klienti docházejí do Neuromuskulární ambulance ve Fakultní nemocnici v Plzni.

10.5 Způsob získávání informací

Informace do odborné práce jsem získala polostrukturovaným rozhovorem. Oslovila jsem k provedení rozhovoru: lékaře neurologické kliniky, který se zabývá onemocněním amyotrofické laterální sklerózy a také sám vede neuromuskulární ambulanci. Dále jsem oslovila manželku klienta, z důvodu pokročilého stádia onemocnění jejího manžela. Manželka klienta mi poskytla informace o zdravotním stavu svého muže. A v neposlední řadě jsem oslovila ještě další dva klienty, kteří amyotrofickou laterální sklerózou onemocněli. Všichni dotazovaní podepsali informovaný souhlas pro poskytování informací, ve které se zmiňuji o anonymitě. Rozhovor jsem prováděla na předem domluveném místě. Před zahájením rozhovoru jsem informovala o tom, že pokud bude nějaká otázka nepříjemná, nemusí na doloženou otázku odpovídat. Setkání trvalo okolo třiceti minut, kdy jsem se snažila pokládat především otevřené otázky.

Další metodou bylo pozorování klienta od prokázání nemoci doposud (s klienty jsem v kontaktu), a také v průběhu rozhovoru.

10.6 Organizace výzkumu

Na začátku této kapitoly popíšu anamnézu klienta. Katamnézu rozdělím do třech období. V prvním období se zaměřím na přijetí klienta do neuromuskulární ambulance na Neurologické klinice ve Fakultní nemocnici v Plzni. Zde zdravotnický tým vytvořil individuální plán ošetrovatelské péče. Ve druhém období se zajímám především o samotnou ošetrovatelskou péči o klienty. Dále se zajímám o účast zdravotnického personálu do zapojení konceptu v ošetrovatelské péči, a to prostřednictvím polostrukturovaných rozhovorů. Na konci všech rozhovorů zhodnotím začlenění do

aplikace konceptu v diskuzi. Třetí období je vyčleněno pro edukaci rodiny pomocí příručky, která se nazývá Amyotrofická laterální skleróza: základní informace nejenom pro pacienty a jejich rodinné příslušníky. Veškeré stanovené cíle zhodnotím v závěru své bakalářské práce. Výzkum jsem prováděla od října do listopadu 2017, na Neurologické klinice ve Fakultní nemocnici v Plzni na Neuromuskulární ambulanci v souladu s informovaným souhlasem zdravotnického zařízení, který přikládám v příloze.

11. SPECIÁLNÍ ČÁST – KAZUISTIKY

11.1 Kazuistika č. 1

Pohlaví: Muž
Rok narození: 1964
Věk klienta: 53 let
Zaměstnání: důchodce
Alergie: nejuje

Rodinná anamnéza: matka zemřela na nádor na mozku, otec zemřel při autonehodě, s bratrem se nestýkají, 1 dítě – syn zdrav

Osobní anamnéza: 1993 apendektomie, alergie na pyl, PNC; nekuřák a alkohol 0

Sociální anamnéza: důchodce, rozvedený, z důvodu nemoci žije se synem, který o svého otce pečuje.

Léky: Rilutek 2x denně, Dasselta 1x denně (antihistaminikum)

Od září roku 2016 začal pacient pociťovat slabost na levé dolní končetině akrálně, poté nemohl na patu ani špičku. Postupně slabost stehna. Začal pozorovat i fascikulace na dolních končetinách, dokonce i na horních končetinách oboustranně.

Nyní pociťuje slabost na obou dolních končetinách, více vlevo, chodí s francouzskými holemi, nosí peroneální pásku.

Po fyzioterapii se stav nezlepšil.

Poruchy čítí ani parestézie nejsou. Kousání, polykání a řeč jsou v normě. Pacient se nezadýchává.

MR Th + LS – páteř bez výraznější patologie.

EMG – bylo provedeno naposledy v březnu roku 2017 se závěrem: denervační reinervační postižení na DK bilat., nejsou bloky vedení na kondukčních studiích. Uzavřeno jako MND (motor neuron disease).

Náběry protilátek proti gangliosidům v normě.

Spirometrické vyšetření v normě. VC 101 %, FEV1 112%

CT mozku také v normě.

Pacient přišel na Neurologickou kliniku v červenci v roce 2017. Pacient začal pociťovat slabost v pravé dolní končetině, již v minulosti byla více postižena levá dolní končetina. Prakticky již sám nechodí. Má mechanický vozík, který sám po rovině a v bytě ovládá bez potíží. V terénu jsou však problémy, bydlí v kopcovité lokalitě. Síla v horních končetinách je v normě, vše zvládne - jídlo, kousání i řeč v normě.

Objektivně bylo zjištěno, že pacient spolupracuje, řeč v normě, bez atrofí, síla šíje přiměřená, lehká slabost v levé horní končetině, pohyb v rameni je po operaci omezen i pasivně, vlevo síla plná, biceps a triceps akrálně síla stupně 5, četné fascikulace na horních končetinách bilat. deltoides biceps triceps, dolní končetiny: výrazná hypotrofie až atrofie celé levé dolní končetiny, ale i pravé dolní končetiny ve stehně, fascikulace ve stehnu bilat. více vpravo, čítí povrchové normální, polohocit normální, výrazně atakticko spasticky bilat, s velkou dopomocí, již na mechanickém vozíku.

Výsledkem lékařské zprávy je progredující asymetrické kvadrupostižení více na dolních končetinách, ale i na horních končetinách, dolní končetiny s fascikulacemi, atrofiemi (centrální i periferní) bez poruchy čítí MND – ALS amyotrofická laterální skleróza.

Pacient byl lékařem obeznámen o této nemoci a poučen. Jelikož je u pacienta progrese velice rychlá, slabost bude výraznější i na horních končetinách vzhledem ke klinickému postižení a již nebude schopen sám užívat mechanický vozík. Jelikož žije v kopcovitém terénu, je nutný elektrický vozík.

Dále byl pacientovi předepsán Rilutek, který bude užívat 2x denně, a dále byla pacientovi předepsaná fyzioterapie a byla vypsána žádanka na elektrický vozík.

11.2 Záznam z rozhovoru s pacientem

Pacient byl ochoten spolupracovat. I když se jedná o odběr informací o zdravotním stavu pacienta z července roku 2017, rozhovor s pacientem byl proveden v listopadu 2017 – pacient navštívil oddělení léčebné rehabilitace ve Fakultní nemocnici v Plzni.

- 1) Kdy Vám bylo onemocnění diagnostikováno?

Pacient: Nemoc mi byla diagnostikována tady, ve Fakultní nemocnici na Neurologické klinice.

- 2) Jak jste přijal zprávu o Vaší nemoci?

Pacient: Měl jsem pocit, že jsem pouze ve špatném snu. Zkusil jsem se tedy z toho zlého snu probudit, ale když jsem zjistil, že to není sen, byl jsem úplně v šoku.

- 3) Jak se u Vás nemoc začala projevovat?

Pacient: Nemohl jsem došlápnout na levou nohu, měl jsem pocit jako by spala. A pak to pokračovalo fascikulacemi na nohou i rukou.

4) Docházíte do nemocnice na nějaká vyšetření?

Pacient: Docházím pouze na rehabilitaci, která mi pomáhá. Na Neurologickou kliniku se obracím v případě problémů nebo nějakých jiných změn.

5) Docházíte na fyzioterapii?

Pacient: Ano, a jsem za ni hrozně rád.

6) Jaké máte rodinné zázemí?

Pacient: Jsem rozvedený. Mám syna, který se o mě stará spolu se svojí přítelkyní. Tedy snaží se mi pomáhat.

7) Měl někdo z Vaší rodiny totéž onemocnění?

Pacient: Díkybohu ne. Pamatuji se, že maminka zemřela na zhoubný nádor v mozku.

8) Jaké léky užíváte?

Pacient: Užívám Rilutek, ani nevím, jestli tu nemoc zpomaluje. Jinak nic.

9) Jste soběstačný?

Pacient: Potřebuji dopomoc s oblékáním, hygienou a přesunout se z lůžka do křesla.

10) Jaké jsou Vaše koníčky?

Pacient: Mám rád procházky a zvířata. Můj syn má psa, tak ho беру na procházku do parku. Rád navštěvuji zoologické zahrady. Taky mám rád sport, sice ho nehraju, ale s přáteli fandíme, když je to možné.

11) Jaké jsou Vaše plány do budoucna?

Pacient: Jediné, co bych si chtěl ještě splnit, je doprovodit synovu přítelkyni k oltáři a rád bych si podržel v náručí své první vnouče.

12) Byl jste dostatečně informován o Vašem zdravotním stavu?

Pacient: Ano. Informovali mě o nemoci a o jejích následcích. Je neuvěřitelné, že taková nemoc existuje. Doma mě navštěvuje i pečovatelská služba s fyzioterapeutkou a jsem za ně rád.

11.3 Fyzikální vyšetření sestrou

Fyzikální vyšetření dne 24. 7. 2017

- TK PHK 130/85

LHK 125/85

- P 64/min
- TT 36,4 °C
- Dech 16/min
- Hmotnost /výška 175 cm/ 74 kg
- Hodnocení stavu vědomí: Pacient je při vědomí, orientován časem, osobou, prostorem i situací.
- Hodnocení psychického stavu: Pacient rozumí pokládaným otázkám, odpovídá adekvátně, spolupracuje. Jeví známky úzkosti a strachu související s progresí onemocnění.

Kompenzační pomůcky:

- Elektrický vozík
- Brýle na čtení

Měření dle škál:

- Barthellův test všedních činností: vysoce závislý na druhé osobě (20 b.)
- Hodnocení rizika vzniku dekubitů dle Nortonové: riziko vzniku dekubitů (22 b.)
- Hodnocení rizika pádu: pacient je ohrožen rizikem pádu (3 b.)
- Hodnocení situace a rizik v oblasti dýchání dle Biensteina: pacient je ohrožen (skóre 7)
- Body Mass Index (BMI): $74 \text{ kg} / 175 \text{ cm} = 24,16$ – optimální váha

11.4 Plán ošetrovatelské péče

11.4.1 Model funkčních vzorců zdraví

1. **Vnímání zdraví** – pacient ví, že je vážně nemocen.
2. **Výživa** – pacient má strach cokoliv pozřít, aby se nezačat dusit.
3. **Vylučování** – pacient se z důvodu možné inkontinence stydí.
4. **Aktivita** – pacient se snaží udržet tělesnou kondici cvičení nebo v aktivitách denního života.
5. **Spánek** – pacient se většinou cítí unavený, protože má strach z následujícího dne.

6. **Citlivost** – pacientova paměť je pořádku, ale jeho řeč a hybnost je zhoršená.
7. **Sebepojetí** – pacient si myslí, že už není sám sebou. Pacient se vidí jako přítěž pro ostatní.
8. **Role – vztahy** – rád by plnil roli rodiče, ale právě plní roli pacienta.
9. **Sexualita** – pacient nemyslí na sexualitu, včetně spokojenosti.
10. **Stres** – pacient se bojí, že neví dne ani hodinu, co se stane.
11. **Víra** – pacient se modlí k Bohu, aby se z nemoci vyléčil.
12. **Jiné**

11.4.2 Akutní ošetrovatelské diagnózy

1. **00033 Oslabené dýchání z důvodu amyotrofické laterální sklerózy a zahlenění**

Subjektivně: strach, obavy, úzkost, dyspnoe.

Objektivně: zvýšený neklid, tachykardie, snížený dechový objem, zvýšené zapojení pomocných dechových svalů, snížená saturace

Očekávaný výsledek: pacient udává obnovení účinného dýchání, pacient nepociťuje úzkost ani strach z oslabeného dýchání,

Ošetrovatelské intervence:

- Posud' základní fyziologické funkce, saturace krve kyslíkem.
- Posud' projevy pacienta.
- Zhodnot' typ dýchání.
- Zajisti zvýšenou polohu pacienta.
- Doporuč pacientovi dechová cvičení na udržování kondice dýchacích svalů.

Zhodnocení: U pacienta došlo k zahlenění, proto bylo nutné provést odsávání z dýchacích cest. Poté došlo ke zlepšení.

2. **00103 Porucha polykání z důvodu pokročilého stádia ALS**

Subjektivně: pocit uvíznutí sousta, bolest při polykání, pálení žáhy

Objektivně: kašel, dušnost, slinění, nedostatečné žvýkání sousta, odmítání stravy, přežvykování

Očekávané výsledky: u pacienta nedošlo k aspiraci, pacient má normální kožní turgor, pacient je schopen přijímat tekutiny i potravu.

Ošetrovatelské intervence:

- Posuď schopnost polykací schopnost nemocného podáním malého množství čaje.
- Zhodnot' dutinu ústní – stav sliznice, chrupu a jazyka
- Zajisti vhodnou polohu pacienta při jídle s hlavou v mírném předklonu.
- Nikdy na pacienta nespíchej.
- Zkontroluj dutinu ústní po každém soustu, odstraň jídlo, které pacient nemůže spolknout.
- Při podávání tekutin používej skleničku s hadičkou či brčkem.
- Zvaž přechod na krmení sondou.
- Pomoc pacientovi či jeho blízkým zvládnout techniku krmení či cviku na podporu polykání.

Zhodnocení: Jelikož pacient přijímá malé množství tekutin, nedošlo k poruše polykání.

3. 00085 Zhoršená pohyblivost z důvodu neuromuskulárního onemocnění

Subjektivně: Pacient si stěžuje na bolest či nepohodlí při vykonávání pohybu.

Objektivně: nekoordinované pohyby, změny chůze, pomalý pohyb, omezená schopnost vykonávat dovednosti ovlivněné hrubou i jemnou motorikou.

Očekávané výsledky: Pacient si osvojil postupy a způsoby umožňující provádění činnosti. Pacient umí používat kompenzační pomůcky.

Ošetrovatelské intervence:

- Zhodnot' funkční schopnost pacienta (0 – 4)
- Zaznamenej jeho emoční odpověď na imobilitu.
- Vysvětli pacientovi důsledky na nepohyblivost.
- Dbej na bezpečnost pacienta, a to včetně úpravy prostředí.
- Pečuj o kůži pacienta.
- Provádějte prevenci vzniku dekubitů.
- Edukuj pacienta ve spolupráci s fyzioterapeutem, jak používat kompenzační pomůcky.

Zhodnocení: Pacient navštěvuje pravidelně fyzioterapii a verbalizuje spokojenost.

4. 00002 Nedostatečná výživa z důvodu dysfágie

Subjektivně: Pacient udává, že kvůli problémům s polykáním konzumuje pouze kašovitou stravu.

Objektivně: pacient jí velice málo, ubývá na váze

Očekávané výsledky: Pacient si udrží optimální váhu

Ošetrovatelské intervence:

- Zjistí hodnotu Body Mass Indexu (BMI)
- Pečuj u pacienta o hygienu dutiny ústní
- Pobízej pacienta dostatečnému a pravidelnému příjmu tekutin.

Zhodnocení: Pacient konzumuje stále malé množství tekutin, protože má obavy, aby se nezačal dusit.

5. 00109 Deficit sebekpěče při oblékání a úpravě zevnějšku z důvodu neuromuskulárního onemocnění

Subjektivně: Pacient udává potíže při oblékání kalhot a ponožek

Objektivně: Pacient potřebuje pomoc při oblékání, sám se neoblékne.

Očekávané výsledky: Pacient se cítí upravený a spokojený.

Ošetrovatelské intervence:

- Dle Barthelova testu základních všedních činností zjistíte stupeň závislosti pacienta na ošetrovatelské péči při oblékání a úpravě zevnějšku.
- Dbej na soukromí pacienta.
- Dopomoc pacientovi při oblékání.
- Kontroluj bezpečnost, a předcházej úrazu.
- Pochvalte pacienta za snahu při oblékání.

Zhodnocení: Pacient verbalizuje spokojenost, když mu někdo dopomůže při oblékání se.

6. 00108 Deficit sebekpěče při hygieně a koupání z důvodu s neuromuskulárním onemocněním

Subjektivně: Pacient má strach, že v koupelně upadne, proto požaduje pomoc druhé osoby.

Objektivně: Pacient není schopen sám vejít do koupelny a vyjít z ní. Pacient není schopný regulovat proud a teplotu vody. Pacient není schopný vstoupit do vany a vystoupit z ní.

Očekávané výsledky: Pacient se cítí čistý, upravený a spokojený.

Ošetrovatelské intervence:

- Dle Barthelova testu základních všedních činností zjistíte stupeň závislosti pacienta na ošetrovatelské péči při hygieně a koupání.
- Zajisti pacientovi soukromí a dostatek času při koupání a provádění hygieny.
- Zajisti příslušné pomůcky.
- Zapoj do péče o hygienu rodinu, osoby, které si pacient zvolí.

Zhodnocení: Pacient si část hygieny provede sám, ale z důvodu zhoršené pohyblivosti potřebuje dopomoc při dokončování hygieny.

7. 00110 Deficit sebeděže při vyprazdňování z důvodu zhoršené pohyblivosti

Subjektivně: Pacient udává, že si nepřesedne z křesla na toaletu.

Objektivně: Jelikož je pacient upoután na elektrickém vozíku, pacient není tedy schopen se sám přesunout na toaletu. Musí tedy využívat WC křeslo.

Očekávané výsledky: Pacient bude poučen o možnosti přivolání personálu v případě vyprázdnění se.

Ošetrovatelské intervence:

- Dbej na soukromí pacienta.
- Zajisti příslušné pomůcky.
- Zajisti k lůžku pacienta WC křeslo.
- Vysvětlete pacientovi možnost využití plenkových kalhot.

Zhodnocení: Pacient verbalizuje spokojenost, že může vykonávat potřebu na WC křesle.

8. 00011 Zácpa z důvodu snížené střevní peristaltiky a nedostatku tekutin

Subjektivně: Pacient udává bolesti břicha.

Objektivně: Pacient už si nevzpomíná, kdy byl naposledy na stolici.

Očekávané výsledky: Pacient se pravidelně vyprazdňuje. Pacient nepociťuje bolesti a napětí břicha. Pacient je informovaný o laxanciích jen ve výjimečných situacích. Pacient zná potraviny bohaté na vlákniny.

Ošetrovatelské intervence:

- Zajisti pacientovi dostatek tekutin.
- Zajisti stravu bohaté na vlákninu.
- Podejte klyzma podle ordinace lékaře.

Zhodnocení: I přes pravidelné podávání tekutin, stravy bohaté na vlákninu a masáže břicha má pacient stále problémy s vyprazdňováním stolice z důvodu snížené střevní peristaltiky.

9. 00148 Strach ze smrti z důvodu terminálního stádia ALS a dušností

Subjektivně: Pacient udává, že se bojí smrti související s nemocí, bojí se udušení.

Objektivně: Pacient pláče z důvodu strachu ze smrti, především že se udusí.

Očekávané výsledky: Pacient se snaží eliminovat zdroje strachu. Pacient se naučí vhodné techniky zvládnání strachu.

Ošetřovatelské intervence:

- Najdi zdroj strachu.
- Sleduj tělesné projevy strachu.
- Buď pacientovi na blízku, naslouchej mu a povzbuzuj ho.
- Snaž se pacienta odpoutat od zdroje strachu vhodnou relaxací.
- Zajisti konzultaci s psychoterapeutem.

Zhodnocení: U pacienta nedošlo k eliminaci strachu ze smrti. Jedinou oporou mu je syn, se kterým je v nepřetržitém kontaktu.

11.4.3 Potenciální ošetřovatelské diagnózy

10. 00039 Riziko aspirace z důvodu poruchy polykání

Očekávané výsledky: Pacient nejeví známky dechové nedostatečnosti.

Ošetřovatelské intervence:

- Zajisti odsávačku či odsávací katétr k lůžku pacienta.
- Pravidelně prováděj odsávání sekretu z horních i dolních cest dýchacích.
- Nepodávej stravu příliš studenou ani horkou.
- Zajisti zvýšenou polohu pacienta při jídle.
- Nespěchej na pacienta, dávej mu dostatek času.
- Léky podávané dle ordinace lékaře řádně rozmělni k usnadnění polykání.
- Informuj pacienta i jeho rodinu o příznacích aspirace a preventivních opatřeních.

Zhodnocení: U pacienta nedošlo k aspiraci slin ani jídla.

11. 00155 Riziko pádu z důvodu zhoršené pohyblivosti

Očekávané výsledky: Pacient umí dobře používat kompenzační pomůcky. Prostředí v okolí pacienta je bezpečné.

Ošetrovatelské intervence:

- Zajisti bezpečné prostředí okolo pacienta – kompenzační pomůcky, postranice, madla, upravené prostředí, atd.
- Všiměj si správnosti používání kompenzačních pomůcek u pacienta.
- Edukuj pacienta i jeho rodinu o bezpečnostních opatřeních v domácím prostředí.
- Doporuč kontaktovat agenturu domácí péče.

Zhodnocení: U pacienta nedošlo k pádu.

12. 00047 Riziko porušení kožní integrity z důvodu zhoršené pohyblivosti

Očekávané výsledky: Pacient si osvojil návyky, chování a techniky s preventivním účinkem na porušení kůže.

Ošetrovatelské intervence:

- Povšimni si celkového oslabení, snížení mobility.
- Zhodnoť vzhled kůže a svalové hmoty.
- Zjisti užívání léků.
- Posuď riziko vzniku dekubitů dle škály (Nortonová)
- Pečuj striktně o hygienu kůže, používej jemná mýdla.
- Kůži jemně a důkladně osuš a vetři zvláčňující krém.
- Udržuj lůžko suché a čisté.
- Měň polohu pacienta pravidelně podle časového harmonogramu
- Upozorni pacienta i jeho rodinu na význam pravidelné péče o kůži při prevenci problémů.
- Doporuč zvedání dolních končetin při sezení jako prevenci proti otokům.

Zhodnocení: U pacienta se snížilo riziko vzniku dekubitů.

11.5 Kazuistika č. 2

Pohlaví: žena
Rok narození: 1970
Věk pacienta: 48 let

Zaměstnání: učitelka na Základní škole

RA: matka se léčí s hypertenzí, otec se léčí s revmatoidní artritidou, kuřák, bratr je zdravý, děti nemá.

OA: občasné problémy s C páteří, bolesti i TH a L oblasti – má skoliózu. V 25 letech hospitalizovaná pro zoster ramenního pletence, jinak hospitalizace – operace pravé dolní končetiny pod kolenem v dětství – bulka snad rosol. Častější laryngitis.

Alergie: PNC, včelí žihadlo

PA: učitelka na základní škole v Karlových Varech

Od roku 2017 pacientka dochází na Neurologickou kliniku v Plzni. Dříve navštěvovala Neurologické oddělení v Karlových Varech, kde byla vyšetřena. Poté dojížděla i na konzultace do Fakultní nemocnice Motol v Praze.

Osobní anamnéza: bolesti krční páteře, hrudní i bederní oblasti.

Pacientka v roce 2016 zpozorovala slabost a neobratnost levé horní končetiny akrálně pocit nešikovnosti a slabosti levé horní končetiny akrálně, chůze bez omezení, bez parestézie, bez bolesti, chůze a močení v normě.

Vyšetření: MR C míchy – osteochondróza bez myelopatie.

Serologie Lyme pozitivní IgD proti KME a Lyme ale westernblot nespecifický.

EMG v korelaci s klinikou postižení horního motoneuronu (UMN) a dolního motoneuronu (LMN) na obou horních končetinách a levá dolní končetina v kombinaci s EMG.

Léčba: Riluzol, Koenzym X, Vitamin E

Hospitalizace: likvor negativní, CT plic a břicha negativní, spirometrie negativní.

Kontrolní EMG: Prokazuje se vícečetné postižení periferního motoneuronu na horních i dolních končetinách bez postižení senzitivních vláken. Denervační a reinervační projevy přítomny.

Riluzol neužívá z důvodu mnoha nežádoucích účinků.

Objektivně: Horní končetina proximálně trojika symetrická, akrálně difúzní atrofie až dráповité držení levé horní končetiny a lehce i thenar vpravo. Difúzní slabost na levé horní končetině abdukce flexe i extenze v lokti stupně 4, dráповité držení, vážne dukce prstů stisk, Babinski + vlevo, hypersenzitivní planty, stoj a chůze pareticky vlevo.

11.5.1 Záznam rozhovoru s pacientem

Pacientka se mnou aktivně spolupracovala, informace mi poskytla v listopadu, kdy navštívila maminku v nemocnici.

1) Kdy Vám bylo onemocnění diagnostikováno?

Pacientka: V květnu 2016, diagnostikovali mi ji v Karlových Varech, ale jela jsem ještě do dalších nemocnic, aby se onemocnění prokázalo.

2) Jak jste přijala zprávu o své nemoci?

Pacientka: Sesypala jsem se. Plakala jsem. Bylo to těžké, myslela jsem si, že nemůže být horší nemoc, ale jak je vidět, zmýlila jsem se.

3) Jak se u Vás začala nemoc projevovat?

Pacientka: Pociťovala jsem slabost v levé paži.

4) Docházíte do nemocnice na nějaká vyšetření?

Pacientka: Do nemocnice chodím pouze na kontroly, abych věděla, jak ta nemoc postupuje. Jinak žádné další testy asi nejsou potřeba.

5) Docházíte na fyzioterapii?

Pacientka: Soused je můj dobrý kamarád a fyzioterapeut. Ušetřím alespoň za cestu do nějaké nemocnice.

6) Jaké máte rodinné zázemí?

Pacientka: Bydlím v bytě s přítelem a dvěma dětmi.

7) Měl někdo z Vaší rodiny totéž onemocnění?

Pacientka: Ne.

8) Jaké léky užíváte?

Pacientka: Koenzym X, Vitamin E. Užívala jsem i Rilutek, ale nedělal mi dobře, tak jsem ho vysadila.

9) Jste soběstačná (oblékání, stravování, ...)?

Pacientka: Vařit musí můj přítel, ale jinak dokážu bojovat se svými potřebami sama. I když jsem pravačka, musí za mě přítel něco dělat, ale on to chápe.

10) Jaké jsou Vaše koníčky?

Pacientka: Mám ráda procházky, filmy, zvířata.

11) Jaké jsou Vaše plány do budoucna?

Pacientka: Víím, že to nejde, ale chtěla bych porazit tuto nemoc. Ale když ji přehlédnou, tak bych chtěla s přítelem založit rodinu. Chci pro svoji rodinu to nejlepší.

12) Byly Vám poskytnuty dostatečné informace?

Pacientka: Ano. Ale mám stejně strach, že lidé na mě budou koukat jako na postiženého jedince.

11.6 Fyzikální vyšetření sestrou

- TK PHK 140/80
LHK 125/70
- P 60/min
- TT 36,7 °C
- Dech 16/min
- Hmotnost /výška 182 cm/ 92 kg
- Hodnocení stavu vědomí: Pacientka je při vědomí, orientovaná časem, osobou, prostorem i situací.
- Hodnocení psychického stavu: Pacientka spolupracuje, rozumí pokládaným dotazům a odpovídá přiléhavě. Jeví známky úzkosti a strachu související s progresí onemocnění.

Kompenzační pomůcky: žádná kompenzační pomůcky nejsou používány.

Měření podle škál:

- Barthellův test všedních činností: Lehká závislost na druhé osobě (95 bodů)
- Hodnocení rizika vzniku dekubitů dle Nortonové: není riziko vzniku dekubitů (32 bodů)
- Hodnocení rizika pádu: žádné riziko pádu (skóre 0)
- Body Mass Index (BMI): $186 \text{ cm} / 92 \text{ kg} = 27,7$ (nadváha)

11.7 Plán ošetrovatelské péče

11.7.1 Model funkčních vzorců zdraví

1. **Vnímání zdraví** – pacientka ví, že se její nemoc stala na nějakou dobu součástí jejího života.
2. **Výživa** – Pacientka přijímá malé množství stravy a tekutin, protože má strach, že se začne dusit.

3. **Vylučování** – Pacientka mývá pocit, že jí uniká moč.
4. **Aktivita** – Pacientka nemůže vykonávat žádnou aktivitu.
5. **Spánek** – Pacientka se cítí po spánku odpočínutá.
6. **Citlivost** – Paměť pacientky je v pořádku, ale problémy jí dělá řeč.
7. **Sebepojetí** – pacientka se cítí jako přítěž pro ostatní.
8. **Role – vztahy** – Pacientka těžce přijímá svoji roli jako pacientka.
9. **Sexualita** – Pacientka má přítele, který jí pomáhá s nemocí.
10. **Stres** – pacientka se bojí o svoji rodinu.
11. **Víra** – Pacientka věří, že se ve správný čas i ve správnou chvíli najde lék.
12. **Jiné**

11.7.2 Akutní ošetřovatelské diagnózy

1. **00085 Zhoršená pohyblivost z důvodu neuromuskulárního onemocnění**

Subjektivně: Pacientka si stěžuje na nepohodlí při vykonávání pohybu

Objektivně: nekoordinované pohyby, omezení při otáčení se, limitovaná schopnost vykonávat dovednosti ovlivnitelné hrubou i jemnou motorikou

Očekávané výsledky: pacientka nemá poškozenou kožní integritu. Pacientka je schopna účastnit se aktivit. Pacientka je schopna osvojit postupy a způsoby umožňující provádění činnosti.

Ošetřovatelské intervence:

- Zhodnot' funkční úroveň pacienta.
- Zaznamenej jeho emoční odpověď na imobilitu.
- Vysvětli pacientovi důsledky nepohyblivosti (imobilizačního syndromu)
- Pečuj o kůži pacienta.
- Pobízej pacienta v péči o sebe sama.
- Dle indikace kontaktuj fyzioterapeuta a spolupracuj s ním.
- Pomoc pacientovi naučit se, jak má dbát o svoji bezpečnost.

Zhodnocení: Pacientka pravidelně navštěvuje fyzioterapii a verbalizuje spokojenost.

2. **00148 Strach ze smrti z důvodu amyotrofické laterální sklerózy**

Subjektivně: Pacientka má zlé předtuchy, že už brzy umře.

Objektivně: Bledost, třes, pláč, ustrašený výraz ve tváři.

Očekávané výsledky: Pacientka je schopna rozpoznat objekt strachu a mluvit o strachu.

Ošetřovatelská intervence:

- Sleduj tělesné projevy strachu.
- Buď pacientce na blízku, naslouchej ji a povzbuzuj ji.
- Dávej pozor pro možné dotazy nemocného.
- Požádej další členy zdravotnického týmu o pomoc při nedostatečné informovanosti pacienta.
- Zajisti konzultaci s psychoterapeutem.
- Nauč pacientku relaxační techniky.

Zhodnocení: U pacientky přetrvává strach ze smrti, ale dokáže o strachu mluvit.

3. 00103 Porucha polykání z důvodu pokročilého stádia ALS

Subjektivně: Pacientka má pocit uvíznutí sousta.

Objektivně: opakované polykání, kašel, sialorea, dušení

Očekávané výsledky: U pacientky nedošlo k aspiraci. Pacientka má zajištěný nejvhodnější způsob krmení.

Ošetřovatelské intervence:

- Posuď schopnost polykací schopnost nemocného podáním malého množství čaje.
- Zhodnoť dutinu ústní – stav sliznice, chrupu a jazyka.
- Zajisti vhodnou polohu pacienta při jídle s hlavou v mírném předklonu.
- Nikdy na pacienta nespíchej.
- Zkontroluj dutinu ústní po každém soustu, odstraň jídlo, které pacient nemůže spolknout.
- Při podávání tekutin používej skleničku s hadičkou či brčkem.
- Zvaž přechod na krmení sondou.
- Pomoc pacientovi či jeho blízkým zvládnout techniku krmení či cviku na podporu polykání.

Zhodnocení: Pacientka přijímá malé množství tekutin.

4. 00033 Oslabené dýchání z důvodu poruchy polykání a zahlenění

Subjektivně: Pacientka se nedokáže zhluboka nadechnout a pociťuje obavy a strach.

Objektivně: Pacientka je neklidná, snížená saturace. Tachykardie.

Očekávané výsledky: Pacientka nepocítuje obavy ani strach z oslabeného dýchání.

Ošetrovatelské intervence:

- Posuď základní fyziologické funkce pacientky, saturace krve kyslíkem.
- Zhodnoť typ dýchání.
- Posuď projevy dýchání.
- Zajisti zvýšenou polohu podhlavního panelu u lůžka pacientky.
- Doporuč pacientce dechová cvičení na udržení kondice dýchacích svalů.

Zhodnocení: U pacientky došlo k zahlenění, proto bylo nutné provést odsávání z dýchacích cest. Poté došlo u pacientky ke zlepšení.

5. 00002 Nedostatečná výživa z důvodu dysfágie

Subjektivně: Pacientka udává, že z důvodu poruchy polykání přijme kašovitou stravu.

Objektivně: úbytek na váze, jí velice málo

Očekávané výsledky: Pacientka si udrží optimální váhu.

Ošetrovatelské intervence:

- Zjisti hodnotu Body Mass Indexu (BMI)
- Pečuj u pacienta o hygienu dutiny ústní
- Pobízej pacienta dostatečnému a pravidelnému příjmu tekutin.

Zhodnocení: Pacientka konzumuje stále malé množství tekutin, protože má obavy, aby se nezačal dusit.

11.7.3 Potencionální ošetrovatelské diagnózy

1. 00155 Riziko pádu z důvodu neuromuskulárního onemocnění

Očekávané výsledky: Prostředí v okolí pacientky je bezpečné a je doplněné protiskluzovými pomůckami.

Ošetrovatelské intervence:

- Posuď všechny rizikové faktory ve vztahu k prevenci pádu.
- Zajisti bezpečné prostředí v okolí pacientky.
- Informuj a seznam pacientku s bezpečnostními opatřeními.

- Edukuj pacientku i jeho rodinu o bezpečnostních opatřeních v domácím prostředí.
- Poskytni literaturu, letáky či brožuru, které mapují riziko pádu a preventivní opatření.

Zhodnocení: Pacientka i její rodina byli poučeni o možném riziku pádu.

2. 00047 Riziko porušení kožní integrity z důvodu zhoršené pohyblivosti

Očekávané výsledky: Pacient si osvojil návyky, chování a techniky s preventivním účinkem na porušení kůže.

Ošetrovatelské intervence:

- Povšimni si celkového oslabení, snížení mobility.
- Zhodnot' vzhled kůže a svalové hmoty.
- Zjisti užívání léků.
- Posud' riziko vzniku dekubitů dle škály (Nortonová)
- Pečuj striktně o hygienu kůže, používej jemná mýdla.
- Kůži jemně a důkladně osuš a vetři zvláčňující krém.
- Udržuj lůžko suché a čisté.
- Měň polohu pacienta pravidelně podle časového harmonogramu
- Upozorni pacienta i jeho rodinu na význam pravidelné péče o kůži při prevenci problémů.
- Doporuč zvedání dolních končetin při sezení jako prevenci proti otokům.

Zhodnocení: U pacienta se snížilo riziko vzniku dekubitů.

11.8 Kazuistika č. 3

Pohlaví:	muž
Rok narození:	1979
Věk pacienta:	38 let
Zaměstnání:	fotbalista

Pacient od roku 2014 pozoruje fascikulace na obou horních končetinách. Fascikulace více převládají vlevo v oblasti bicepsu, tricepsu a deltoideu, dále fascikulace na pectorales a občas v oblasti lýtek. Pacient pozoruje při cvičení zvýšenou slabost levé

horní končetiny, jinak slabost není pozorovaná. Fascikulace se zhoršují při námaze. Porucha čítí neguje. Porucha řeči či polykání také neguje.

U pacienta byla provedena MR krční míchy, která byla bez patologických změn. Dále byla provedena elektromyografie s výsledkem: ve 3 svalech – myelomy C5 vpravo a C6,7 vlevo – přítomny známky denervativních syndromů, mnohočetné fascikulace, ale i plná volní aktivita bez reinervačních projevů. V dalších dvou svalech pouze izolovaně fascikulace.

U pacienta bylo provedeno i kontrolní EMG vyšetření, kde bylo přítomno vícečetné izolované postižení periferních motoneuronů na LHK, PHK, LDK bez postižení senzitivního vlákna.

Dále byla provedena spirometrie s normálním nálezem VC 85 % - FEV 98%.

Subjektivně: pacient pociťuje potíže obou horních končetin slabost a neobratnost jinak bez potíží, zhubl 6 kilogramů.

Objektivně: lucidní, bulby ve středním postavení, volně pohyblivé všemi směry, zornice izokorické, fotoreakce normální, nystagmus 0, mimika volní i mimovolní symptomy, jazyk plazí středem, fascikulace bez atrofí, řeč lehce smazaná, normální, amenigeální, fascikulace v deltoideu, tricepsu, bicepsu, pectorales bilat., ale i na zádech, atrofie na LHK bilat., drápovité držení bilat., atrofie akrálně, slabší síla st 4+, DK: taxe normální, fascikulace ve stehnech bilat., reflexy L2 – S2 vyšší vlevo spastické jevy, stoj a chůze normální, na paty i špičky normální, dřep normálně, bez poruchy taktilní či algického čítí, ladička normální.

Závěr: Motor neuron diseases – ALS kvadrupostížení + lehký bulbární syndrom.

Doporučení: Rilutek (1 – 0 – 1) dostatečná strava, fyzická aktivita, v případě potřeby probraná podrobně problematika a další postup.

V roce 2017 byla pacientovi vypsána žádanka na elektrický vozík, antidekubitární pěnový sedák, pánevní fixační pás, stabilizační kolečko, nerezová obruč, výškově stavitelná postranice.

11.8.1 Záznam rozhovoru s pacientem

Informace byly poskytnuty zákonnými zástupcem pacienta (tedy manželkou), protože pacient měl potíže s řečí. Informace byly poskytnuty emailovou adresou a také osobní setkáním s manželkou pacienta. Samozřejmě, že byl pacient sám o všem informován. S pacientem i s jeho zákonným zástupcem byla dobrá spolupráce i komunikace.

1) Kdy Vám bylo onemocnění zjištěno?

Pacient: Jsem nemocný od března roku 2014. Zjistili mi ALS pomocí EMG. Je neuvěřitelné, jak ten čas letí. A ta nemoc se mě stále drží.

2) Jak jste přijal zprávu o Vaší nemoci?

Pacient: Opustit práci jako fotbal nebylo tak těžké. Ale nejtěžší pro mě byl důvod, kvůli čemu jsem musel opustit práci.

3) Jak se u Vás začala nemoc projevovat?

Pacient: Fascikulacemi levého ramene. Ztrácím objem i sílu ve svalech a tím přestávám ovládat své tělo.

4) Docházíte do nemocnice na nějaká vyšetření?

Pacient: Nedocházím do nemocnice na žádná vyšetření, jsem pouze sledován lékaři z důvodu progresu onemocnění.

5) Docházíte na fyzioterapii?

Pacient: Ne, protože není nikdo, kdo by mě tam odvezl, ale fyzioterapeutka dojíždí k nám domů.

6) Jaké máte rodinné zázemí?

Pacient: Bydlím v rodinném domě s manželkou a 3 dětmi (2 synové, 1 dcera)

7) Měl někdo z Vaší rodiny totéž onemocnění?

Pacient: Ne. Všichni jsou živí a zdraví.

8) Jaké léky užíváte?

Pacient: Žádné léky neužívám. Udělalo by mi obrovskou radost, kdyby byl vyroben lék, který pomůže tu zákeřnou nemoc odehnat.

9) Jste soběstačný (oblékání, stravování, ...)?

Pacient: Musí mě oblékat a pomáhat s jídlem, protože jsem slabý. Neudržím se ani na nohou. V ruku neudržím ani příbor.

10) Jaké máte koníčky?

Pacient: Rád bych se věnoval fotbalu. Mám rád i procházky i svou rodinu i zvířata.

11) Jaké jsou Vaše plány do budoucna?

Pacient: Chtěl bych se vyléčit z této nemoci, ale vím, že je to nemožné. Chtěl bych alespoň vidět své děti vyrůstat. Mám rád svoji rodinu.

12) Byl Vám poskytnut dostatek informací?

Pacient: Ano, avšak bylo těžké přijmout to těžké břemeno, které na sobě nesu už 4. rokem.

11.9 Fyzikální vyšetření sestrou

- TK PHK 135/85
 LHK 130/80
- P 75/min
- TT 36,5 °C
- Dech 15/min
- Hmotnost /váha 186 cm/82 kg
- Hodnocení stavu vědomí: Pacient je při vědomí, orientován prostorem, osobou, časem i situací.
- Hodnocení psychického stavu: Pacient spolupracuje, rozumí pokládaným dotazům a odpovídá přiléhavě. Jeví známky úzkosti a strachu související s progresí onemocnění.

Kompenzační pomůcky: elektrický vozík, antidekubitární pěnový sedák, pánevní fixační pás, stabilizační kolečko, nerezová obruč, výškově stavitelná postranice.

Měření podle škál:

- Barthellův test všedních činností: vysoce závislý (10 bodů)
- Hodnocení rizika vzniku dekubitů dle Nortonové: pacient je ohrožen rizikem vzniku dekubitů (23 bodů)
- Hodnocení rizika pádu: ohrožen rizikem pádu (3 body)
- Body Mass Index (BMI): 186 cm/ 82 kg – 23,7 (optimální váha)

11.10 Plán ošetrovatelské péče

11.10.1 Model funkčních vzorců zdraví

1. **Vnímání zdraví** – Pacient se snaží za podpory rodiny bojovat s nemocí.
2. **Výživa** – pacient se snaží stravovat v malém množství, ale má strach, aby se nezačal dusit.
3. **Vylučování** – pacient převážně v noci cítí, že se pomočí a stydí se za to.
4. **Aktivita** – pacient rád cvičí s fyzioterapeutem.

5. **Spánek** – pacient se snaží spát bez myšlenky, co bude následovat další den.
6. **Citlivost** - pacientova paměť je v pořádku, ale problémy mu dělá řeč.
7. **Sebepojetí** – Pacient je rád se svojí rodinou, ale není rád s touto nemocí.
8. **Role – vztahy** – Pacient přijal roli *pacienta* těžce, ale není rád, že tato role trvá tak dlouho. Pacient by rád vykonával opět roli otce.
9. **Sexualita** – Pacient má rád svoji manželku i své 3 děti.
10. **Stres** – u pacienta převažuje strach ze smrti, a jak jeho odchod bude brát jeho rodina.
11. **Víra** – pacient vnímá nemoc jako trest, ale neví proč.
12. **Jiné**

11.10.2 Akutní ošetřovatelské diagnózy

1. **00103 Porucha polykání z důvodu neuromuskulárního onemocnění**

Subjektivně: pocit uvíznutí sousta, bolesti při polykání

Objektivně: kašel, dušení, sialorea, opakované polykání

Očekávané výsledky: Pacient má zajištěný vhodný způsob krmení. U pacienta nedošlo k aspiraci.

Ošetřovatelské intervence:

- Zajisti u nemocného vhodnou polohu při jídle s hlavou v mírném předklonu.
- Podávej jídlo v takové konzistenci, aby ho pacient snadno spolknul.
- Zkontroluj dutinu ústní pacienta po každém soustu, odstraň jídlo, které pacient nespokl.
- Po každém krmení vyčisti dutinu ústní.
- Pomoz pacientovi i jeho rodině zvládnout techniku krmení či cviky na podporu krmení.
- Konzultuj s dietologem sestavení optimálního dietního plánu.

Zhodnocení: Pacient přijímá malé množství stravy, aby předešel poruše polykání.

2. **00033 Oslabené dýchání z důvodu amyotrofické laterální sklerózy a zahlenění**

Subjektivně: strach, úzkost, dyspnoe

Objektivně: zvýšený neklid, tachykardie, snížená saturace, zapojení pomocných dechových svalů.

Očekávané výsledky: Pacient nepocítuje úzkost ani strach při oslabeném dýchání.

Ošetrovatelské intervence:

- Posuď základní fyziologické funkce, saturaci krve kyslíkem.
- Zhodnoť typ dýchání.
- Zajisti zvýšenou polohu podhlavního panelu v lůžku pacienta.
- Zajisti pacientovi signalizační zařízení na dosah ruky.
- Doporuč pacientovi dechová cvičení na udržení kondice dýchacích svalů.

Zhodnocení: U pacienta došlo k zahlenění dýchacích cest, bylo nutné pacienta odsávat. Poté došlo ke zlepšení.

3. 00002 Nedostatečná výživa z důvodu dysfágie

Subjektivně: Pacient udává, že z důvodu polykacích problémů přijímá pouze tekutou nebo kašovitou stravu.

Objektivně: ubývá na váze

Očekávané výsledky: Pacient si udržuje přiměřenou tělesnou hmotnost.

Ošetrovatelské intervence:

- Zjistí hodnotu Body Mass Indexu (BMI)
- Pečuj u pacienta o hygienu dutiny ústní
- Pobízej pacienta dostatečnému a pravidelnému příjmu tekutin.

Zhodnocení: Pacient se obává, že se začne dusit, proto přijímá malé množství tekutin.

4. 00085 Zhoršená pohyblivost z důvodu neuromuskulárního onemocnění

Subjektivně: Pacient si stěžuje na nepohodlí a bolest při vykonávání pohybu.

Objektivně: pomalé pohyby, obtíže při otáčení, nekoordinované pohyby, limitovaná schopnost vykonávat dovednosti ovlivněné jemnou i hrubou motorikou.

Očekávané výsledky: Pacient umí používat kompenzační pomůcky.

Ošetrovatelské intervence:

- Posuď funkční úroveň pacienta (0–4)
- Posuď intenzitu bolesti

- Zznamenej jeho emoční odpověď na imobilitu.
- Pečuj o kůži pacienta
- Edukuj pacienta ve spolupráci s fyzioterapeutem, jak používat pomůcky.

Zhodnocení: Pacienta navštěvuje pravidelně fyzioterapeut a po cvičení pacient verbalizuje spokojenost.

5. 00108 Deficit sebeděče při hygieně a koupání z důvodu neuromuskulárního onemocnění

Subjektivně: Pacient pociťuje stud v přítomnosti druhé osoby.

Objektivně: neschopnost vejít a vyjít do koupelny, neschopnost regulovat proud a teplotu vody, neschopnost vykoupat se, neschopnost umýt si jednotlivé části těla.

Očekávané výsledky: Pacient bude provádět hygienu na úrovni svých schopností.

Ošetřovatelské intervence:

- Dle Barthelova testu základních všedních činností zjistíte stupeň závislosti pacienta na ošetřovatelské péči při hygieně a koupání.
- Dbej na soukromí pacienta
- Vypracuj ošetřovatelský plán ve spolupráci s pacientem podle jeho individuální situace.
- Zajisti příslušné pomůcky.
- Předcházej úrazu a zajisti bezpečnost pacienta při provádění hygieny.

Zhodnocení: Pacient je vysoce závislý na pomoci druhé osoby, tudíž si pacient nedokáže sám provést hygienu.

6. 00109 Deficit sebeděče při oblékání a úpravě zevnějšku z důvodu neuromuskulárního onemocnění

Subjektivně: lítost nad nemožností se sám o sebe postarat, pocit studu

Objektivně: neschopnost obléknout si a svléknout si horní a dolní část těla, neschopnost obout a zout boty, projevy uzavřenosti do sebe, projevy zvýšeného neklidu.

Očekávané výsledky: Sestra, pečovatel poskytne pacientovi pomoc při provádění péče.

Ošetřovatelské intervence:

- Podporuj komunikaci mezi pečujícími o pacienta.
- Kontroluj bezpečnost, předcházej úrazu.
- Dbej na soukromí pacienta.
- Dle Barthelova testu základních všedních činností zjistíte stupeň závislosti pacienta na ošetrovatelské péči při oblékání a úpravě zevnějšku.

Zhodnocení: Pacient se nedokáže sám o sebe postarat, proto je důležitá pomoc druhé osoby.

7. 00110 Deficit sebezpečí při vyprazdňování z důvodu zhoršené pohyblivosti

Subjektivně: Pacient udává, že není schopen si přesednout z lůžka na křeslo.

Objektivně: Jelikož je pacient upoután na elektrickém vozíku, pacient není tedy schopen se sám přesunout na toaletu. Musí tedy využívat WC křeslo.

Očekávané výsledky: Pacient bude poučen, že v případě nutnosti si přivolá personál.

Ošetrovatelské intervence:

- Dbej na soukromí pacienta.
- Zajisti příslušné pomůcky.
- Předcházej riziku pádu pacienta.
- Zaměř se na prevenci vzniku poruchy vyprazdňování střev.

Zhodnocení: Pacient verbalizuje spokojenost, že může vykonat potřebu na WC křesle.

8. 00011 Zácpa z důvodu snížené střevní peristaltiky a nedostatku tekutin

Subjektivně: snížení frekvence vyprazdňování stolice

Objektivně: snížení tělesné aktivity až nepohyblivost pacienta

Očekávané výsledky: Pacient vypije pravidelně až 2000 ml tekutin denně. Pacient zná potraviny bohaté na vlákninu.

Ošetrovatelské intervence:

- Zjistí příčiny zácpy a poruchy ve vylučování stolice.
- Ptej se na bolest při defekaci, která může být způsobená hemeroidy.
- Zajisti dostatečnou hygienu po vyprazdňování a ošetření konečníku.
- Edukuj nemocného o nácvičku vyprazdňovacího refluxu.

Zhodnocení: I přes pravidelné podávání tekutin, stravy bohaté na vlákninu a masáže břicha má pacient stále problémy s vyprazdňováním stolice z důvodu snížené střevní peristaltiky.

9. 00148 Strach ze smrti z důvodu v terminálním stádiu ALS a dušení

Subjektivně: Pacient má strach ze smrti.

Objektivně: Pacient je ustrašený, pláče, nervózní.

Očekávané výsledky: Pacient je schopen rozpoznat objekt strach a mluvit o něm.

Ošetřovatelské intervence:

- Nalezni zdroj strachu.
- Sleduj tělesné projevy strachu
- Podej dostatek informací v rámci své kompetence tak, aby jim nemocný rozuměl.
- Snaž se pacienta odpoutat od zdroje strachu vhodnou relaxací

Zhodnocení: U pacienta nedošlo k eliminaci strachu ze smrti. Pacientova jediná opora je jeho manželka, děti a přátelé.

11.10.3 Potencionální ošetřovatelské diagnózy

10. 00039 Riziko aspirace z důvodu poruchy polykání

Očekávané výsledky: Pacient i jeho rodina rozpoznají rizikové faktory vyvolávající aspiraci.

Ošetřovatelské intervence:

- Zajisti odsávačku a odsávací katétr k lůžku pacienta.
- Prováděj zápisy do ošetřovatelské dokumentace.
- Zajisti zvýšenou polohu pacienta během jídla.
- Nepodávej stravu příliš studenou ani horkou.
- Informuj pacienta i jeho rodinu o příznacích aspirace a preventivních opatřeních.

Zhodnocení: U pacienta nedošlo k aspiraci slin ani jídla.

11. 00155 Riziko pádu z důvodu zhoršené pohyblivosti

Očekávané výsledky: Pacient umí dobře používat kompenzační pomůcky.

Prostředí v okolí pacienta je bezpečné.

Ošetřovatelské intervence:

- Zajisti bezpečné prostředí v okolí pacienta.
- Všiměj si správnosti používání kompenzačních pomůcek u pacienta.
- Edukuj pacienta v používání kompenzačních pomůcek.
- Poskytni literaturu, letáky a brožury, které mapují riziko pádu a preventivní opatření.

Zhodnocení: U pacienta nedošlo k pádu

12. 00047 Riziko porušení kožní integrity z důvodu zhoršené pohyblivosti

Očekávané výsledky: Pacient si osvojil návyky, chování a techniky s preventivním účinkem na porušení kůže.

Ošetřovatelské intervence:

- Povšimni si celkového oslabení, snížení mobility.
- Zhodnoť vzhled kůže a svalové hmoty.
- Zjisti užívání léků.
- Posuď riziko vzniku dekubitů dle škály (Nortonová)
- Pečuj striktně o hygienu kůže, používej jemná mýdla.
- Kůži jemně a důkladně osuš a vetři zvláčňující krém.
- Udržuj lůžko suché a čisté.
- Měň polohu pacienta pravidelně podle časového harmonogramu
- Upozorni pacienta i jeho rodinu na význam pravidelné péče o kůži při prevenci problémů.
- Doporuč zvedání dolních končetin při sezení jako prevenci proti otokům.

Zhodnocení: U pacienta se snížilo riziko vzniku dekubitů.

DISKUZE

Hlavním cílem bakalářské práce bylo zaměřit se na péči o pacienty, kteří se s onemocněním potýkali přibližně 3 roky. Tedy zaměřit se na problémy, které doprovázejí pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou v komplexní ošetrovatelské péči. Praktickým výstupem bakalářské práce bylo edukovat veřejnost, jak pečovat o pacienty s tímto onemocněním a jak případně pacientům s amyotrofickou laterální sklerózou pomoci.

K dalším cílům práce bylo poskytnout náhled na péči o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou se zdůrazněním, jak sestra může poskytnout kvalitní péči o pacienta a jak je možné o pacienta pečovat v domácím prostředí.

V kazuistikách, které byly v této oblasti věnovány, byl popsán průběh klasické amyotrofické laterální sklerózy s odlišným průběhem.

Ošetrovatelská péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou by měla být poskytována individuálně v závislosti na formě, respektive klinického obrazu onemocnění. V rámci kazuistického šetření jsme poskytovali ošetrovatelskou péči pacientům, kteří s touto nemocí mají zkušenosti alespoň 2 roky. U prvního pacienta se jednalo o onemocnění motoneuronu neboli amyotrofickou laterální sklerózu, která měla u pacienta výrazně rychlý průběh. Výrazně také zhoršila hybnost pacienta, která začala slabostí na levé dolní končetině, dokonce fascikulacemi na obou dolních končetinách. Již zmíněné problémy upoutaly pacienta na elektrický vozík a také je pacient odkázán na pomoc druhé osoby. Při poskytování ošetrovatelské péče vztahující se na všechny potřeby bylo nutné stanovit ošetrovatelské diagnózy u každého pacienta zcela individuálně. Diagnózy byly sestaveny na základě aktuálního zdravotního stavu pacientů. U pacienta šlo hlavně o oslabené dýchání, deficit sebepéče v hygieně a koupání, oblékání a úpravu zevnějšku, vyprazdňování, zhoršenou pohyblivost, poruchu polykání, zácpu, nedostatečnou výživu, strach ze smrti. U druhé pacientky dominovaly poruchy hybnosti a strach ze smrti. U třetího pacienta dominovaly poruchy polykání, oslabené dýchání, deficit sebepéče při oblékání a úpravy zevnějšku, hygieny a koupání, vyprazdňování, zhoršená pohyblivost, strach ze smrti, zácpa, nedostatečná výživa.

U všech pacientů představovalo komplikaci oslabené dýchání způsobené zahleněním a neschopností nahromaděný sekret z dýchacích cest odkašlat. Důležitým faktorem v komplexní ošetrovatelské péči bylo provádění odsávání z dýchacích cest a

toaleta dutiny ústní. Při dušnosti pacienti pociťovali strach, obavy a úzkost, proto bylo vhodné podporovat je k vyjádření těchto emocí.

Pacienti vykazovali obtíže i v oblasti výživy. U všech pacientů dominovala porucha polykání, nedostatek výživy a deficit sebezpečí při tělesných tekutin. U všech pacientů bylo nutné jim dopomáhat při stravování a zajistit jim vhodnou konzistenci stravy. A však při stravování těchto pacientů hrozilo riziko aspirace sousta a z důvodu poruchy hybnosti nebyli pacienti schopni udržet lžičku.

Komunikace se dvěma pacienty byla trochu obtížná, ale aktivně odpovídali na pokládané otázky. Třetí pacient měl zhoršenou komunikaci, a proto byly poskytovány informace jeho zákonným zástupcem, tedy manželkou. Pacient byl však u rozhovoru přítomen.

Společnými komplikacemi těchto kazuistik byla rovněž zhoršená pohyblivost, porucha polykání, oslabené dýchání, nedostatečná výživa.

Dopad onemocnění na kvalitu života

Kristýna Manová ve své bakalářské práci hodnotí kvalitu života pacientky s klasickou amyotrofickou laterální sklerózou, se kterou „bojovala“ 2 roky (2010 – 2012). Hlavními problémy byly imobilita, porucha polykání, pacientka mohla pohybovat horními končetinami, což zároveň byla její komunikační pomůcka. To znamená, že pacientka se dorozumívala písemně nebo psala na mobilní telefon. Z rozhovoru s pacientkou je patrné, že jí diagnóza amyotrofická laterální skleróza změnila život, ale i přes tuto skutečnost je pacientka závislá na pomoci druhých. Udává, že nelze srovnávat kvalitu života před a s onemocněním, i přesto má pacientka strach ze smrti související s onemocněním. Bojí se udušení.

Významnou roli hraje především to, že pacienti s amyotrofickou laterální sklerózou jsou odkázáni na pomoc druhé osoby, a také celková ztráta zájmů a činností, které jsou spojeny s pohybem. Zhoršenou kvalitu života udávají pacienti v komunikaci, protože se dorozumívají pouze gesty a kýváním hlavy.

U pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou je velmi důležité reagovat na změny zdravotního stavu včas a využít metody, které zlepšují kvalitu jejich života. V oblasti mobility se jedná o využití kompenzačních pomůcek, jako je elektrický vozík, který pacientům pohyb usnadňuje. V oblasti výživy je nutné myslet na zavedení PEG nebo NGS, a to především u pacientů s onemocněním bulbární formy. Tito pacienti mají

dysfágii a je u nich velké riziko aspirace. U poruchy dýchání se využije umělá plicní ventilace (UPV).

Prognóza onemocnění

Vzhledem k tomu, že amyotrofická laterální skleróza je nevléčitelné onemocnění, její prognóza je nepříznivá. MUDr. Petr Ridzoň a MUDr. Radim Mazanec, autoři článku Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (MAZANEC, RIDZOŇ, 2010) uvádí, že většina pacientů umírá do 4 – 5 let od úvodních příznaků. MUDr. Eva Vlčková ve svém textu Amyotrofická laterální skleróza (VLČKOVÁ, 2016) uvádí, že většina pacientů od určení diagnózy umírá do 3 – 4 let. Velmi malé procento pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou od určení diagnózy umírá do 10 let.

Trvání onemocnění u pacienta první kazuistiky, který amyotrofickou laterální sklerózou „bojuje“ druhým rokem, má rychlou progresi. Pacient navštívil neuromuskulární ambulanci se slabostí levé dolní končetiny a netrvalo to ani 5 měsíců a pacient byl upoután na kolečkovém křesle. Pacientka v kazuistice druhé zase „bojuje“ s onemocněním 16 měsíců a pacient ve třetí kazuistice za podpory své rodiny a přátel „statečně bojuje“ s onemocněním 48 měsíců. Tito dva pacienti mají onemocnění s pomalou progresí.

Věříme, že je důležité, aby pacienti s ALS neztráceli naději a víru, nevzdávali se a „probojovali se k vítězství“ nad touto závažnou diagnózou za podpory jejich rodiny a do posledních sil si užívali života.

Domníváme se, že cíle, které jsme si v naší práci vytyčili, byly splněny:

- *Charakterizovali jsme amyotrofickou laterální sklerózu z hlediska jejích příčin, klinického obrazu, diagnostiky, léčby.*
- *Vypracovali jsme oblasti ošetrovatelského procesu u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou.*
- *Sestavili jsme ošetrovatelský plán u vybraných pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou s ohledem na jejich bio-psycho-sociální a spirituální potřeby a určili tak problémy ošetrovatelské péče, a přispěli tak ke zkvalitnění ošetrovatelské péče o tyto vážně nemocné pacienty.*

VÝSTUP DO PRAXE

Jako výstup do praxe jsme vybrali edukační plán, který je zaměřený na dechová cvičení.

Edukační plán

Účel: Naučit pacienta dechová cvičení pro zvládnání stavů úzkosti a strachu a užití relaxačních technik.

Cíl: Pacient si 35 minutách osvojí relaxační techniky a dechová cvičení pro zvládnání stavů úzkosti a strachu.

Kognitivní oblast:

Pacient pochopí význam relaxačních technik a dechových cvičení.

Hlavní body plánu: Vysvětlit pacientovi účel relaxačních technik a dechových cvičení, zdůraznit jejich prospěšnost pro zvládnání stavů úzkosti a strachu.

Metoda prezentace: rozhovor

Časová dotace: 10 minut

Pomůcky: edukační materiál, literatura

Hodnocení: Pacient pochopil význam relaxačních technik a dechových cvičení.

Afektivní oblast:

Pacient vyjádřil své pocity v souvislosti se správným prováděním relaxačních technik a dechových cvičení.

Hlavní body plánu: Vyzvat pacienta, aby vyjádřil své pocity a obavy.

Metoda prezentace: diskuze

Časová dotace: 15 minut

Hodnocení: Pacient vyjádřil své pocity i obavy.

Psychomotorická oblast:

Pacient se naučí používat relaxační techniky a dechová cvičení.

Hlavní body plánu: Ukázat pacientovi správné provádění relaxačních technik a dechových cvičení.

Metoda prezentace: ukázka

Časová dotace: 10 minut

Hodnocení: Pacient sám předvede relaxační techniky a dechová cvičení.

ZÁVĚR

Naše bakalářská práce byla zaměřena na problémy ošetrovatelské péče u pacientů v terminálním stádiu onemocnění. Na tomto místě bychom rádi zdůraznili následující poznatky.

Při poskytování ošetrovatelské péče pacientům s ALS je nutné přistupovat přísně individuálně s ohledem na aktuální problémy a zdravotní stav klientů. Vzhledem k prognóze onemocnění je vhodné reagovat na všechny změny zdravotního stavu včas.

Důležitou součástí péče o pacienty s ALS je také edukace, která může být zaměřena na fyzické i psychické problémy pacienta.

Pacientům se nebojíme pokládat otázky o strachu, úzkosti nebo smrti, z našich zkušeností vyplývá, že pacienti jsou ochotni otevřeně sdělovat své problémy.

V této bakalářské práci jsme se snažili analyzovat amyotrofickou laterální sklerózu jako závažné onemocnění, které ze dne na den mění život jak pacienta samotného, tak i život jeho rodiny. Poskytnutí péče u pacientů sice se stejnou formou onemocnění a s odlišným stádiem onemocnění se dozvídáme, jak dokáže být amyotrofická laterální skleróza zákeřná. Rodiny, kteří pečují o své nemocné doma, si zasluhují obdiv a úctu. Péče o pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou je velice náročná, a to především psychicky, neboť ALS sebou přináší zhoršující se zdravotní stav a prohlubující se strach ze smrti.

Vzhledem k tomu, že se problematice amyotrofické laterální skleróze nevěnoval dostatek pozornosti, doporučili bychom jako další předmět jejího zkoumání etické a psychologické aspekty u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou, sociální dopad nemoci.

SEZNAM LITERATURY

1. AMBLER, Zdeněk. *Klinická neurologie - část obecná*. 2. vydání. Praha: Triton, 2012. ISBN 978-80-7387-157-4.
2. AMBLER, Zdeněk. *Poruchy periferních nervů*. Praha: Triton, 2013, 467 str. ISBN 978-80-7387-705-7.
3. AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie*. 7. vydání. Praha: Galén, 2011, 351 str. ISBN 978-80-7262-707-3.
4. AMBLER, Zdeněk a kol. *Klinická neurologie: část speciální I, II*. Vyd. 1. Praha: Triton, 2010. 2 sv. (xxxii, 707, xliv s.; xxx s., s. 711-1277, xliv s.). ISBN 978-80-7387-389-9.
5. HRKALOVÁ, Andrea a FREI, Jiří. *Amyotrofická laterální skleróza: základní informace nejenom pro pacienty a jejich rodinné příslušníky*. 1. vydání. Plzeň: Hrkalová Andrea, 2017. 36 stran. ISBN 978-80-270-1395-1.
6. HAŠKOVCOVÁ, Helena. *Lékařská etika*. 4. vydání. Praha: Galén, 2015, 225 str. ISBN 978-80-7492-204-6.
7. *Ošetrovatelské diagnózy: definice & klasifikace: NANDA International*. Praha: Grada, 2013. ISBN 978-80-2474-328-8.
8. VLČKOVÁ, Eva. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi*. 2016, 6. vydání, str. 362 – 365. ISSN 1213 – 1814.
9. MANOVÁ, Kristýna. *Ošetrovatelská péče o klienta s amyotrofickou laterální sklerózou*. Plzeň, 2013. Bakalářská práce. Západočeská univerzita v Plzni. Fakulta zdravotnických studií. Vedoucí práce Bc. Martina Šellingová.
10. ADAMOVÁ, Blanka. Lumbální spinální stenóza nebo amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi*. 2016, 2. vydání. ISSN 1213-1814.
11. NOVOTNÁ, Martina. *Neurologie pro všeobecné praktické lékaře*. Praha: Raabe, 2012, 186 str. ediční řada pro VPL II. ISBN 978-80-87553-31-2.
12. RIDZONĚ, Petr, MAZANEC, Radim. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalová atrofie). *Neurologie pro praxi*. 2010, 11(1), str. 23 – 26. ISSN 1213-1814.

13. UHLÍŘ, Petr. Péče o pacienta s poruchou pohybu v domácím prostředí - 3. část, 3. Pokračování. Nejdůležitější neurologické diagnózy z pohledu rehabilitace. *Neurologie pro praxi*. 2014. 11(1). ISSN 1213-1814.
14. PFEIFFER, Jan. *Neurologie v rehabilitaci: pro studium a praxi*. 1. vyd. Praha: Grada, 2007. 351 s. ISBN 978-80-247-1135-5.
15. EHLER, Jiří. Primární laterální skleróza. *Neurologie pro praxi*. 2016. ISSN 1213-1814.
16. DRUGA, Rastislav, Miloš GRIM a Petr DUBOVÝ. *Anatomie centrálního nervového systému*. 2. vydání. Praha: Galén, 2011, 219 str. ISBN 978-80-7262-706-6.
17. RIDZONĚ, Petr. Kennedyho nemoc (bulbospinální svalová atrofie). *Neurologie pro praxi*. 2016. ISSN 1213-1814.
18. SLEZÁKOVÁ, Zuzana. *Ošetrovatelství v neurologii*. Praha: Grada, 2014, 232 str. ISBN 978-80-247-4868-9.
19. SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro studium i praxi*. 2. vydání. Praha: Grada, 2015, 383 str. ISBN 978-80-247-5247-1.
20. TYRLÍKOVÁ, Ivana a kol. *Neurologie pro nelékařské obory*. Vyd. 2., rozš. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2012. 305 s. ISBN 978-80-7013-540-2.
21. SÚKL: *Rilutek 50 mg* [online]. Praha 10: Státní ústav pro kontrolu léčiv, 2010 [cit. 2018-02-17]. Dostupné z: <http://www.sukl.cz/>
22. ŠLACHTOVÁ, Lenka. ALSA: Bojujme společně proti bezmoci. *ALSA* [online]. Praha: ZSALSA, 2013, 2013 [cit. 2018-02-17]. Dostupné z: <http://www.zsalsa.cz/>
23. *The ALS Association* [online]. Washington DC: ALS Association, 2017 [cit. 2018-02-17]. Dostupné z: <http://www.alsa.org/>
24. KAPOUNOVÁ, Gabriela. *Ošetrovatelství v intenzivní péči*. Praha: Grada, 2007, 350 str. ISBN 978-80-247-1830-9.
25. BUŽGOVÁ, Radka et al. *Ošetrovatelství I*. 1. vyd. Praha: Grada, 2011. 285 s. Sestra. ISBN 978-80-247-3557-3.
26. PLEVOVÁ, Ilona a kol. *Ošetrovatelství II*. 1. vyd. Praha: Grada, 2011. 223 s. Sestra. ISBN 978-80-247-3558-0.

27. *Česká společnost paliativní medicíny* [online]. Brno: Česká lékařská společnost Jana Evangelisty Purkyně, 2016 [cit. 2018-02-17]. Dostupné z: <http://paliativnimedicina.cz/>
28. BUŽGOVÁ, Radka. *Paliativní péče ve zdravotnických zařízeních: potřeby, hodnocení, kvalita života*. 1. vydání. Praha: Grada Publishing, 2015. 168 stran. Sestra. ISBN 978-80-247-5402-4.
29. GROLLOVÁ, Helena. *Problematika eutanázie v dnešní společnosti*. Plzeň, 2012. Bakalářská práce. Západočeská univerzita, Fakulta filozofická. Vedoucí práce Mgr. Miloš Kratochvíl, Ph.D.

SEZNAM ZKRATEK

ALS	amyotrofická laterální skleróza
MND	motor neuron diseases
UMN	horní motoneuron
LMN	dolní motoneuron
WFN	Světová federace neurologie
SALS	sporadická amyotrofická laterální skleróza
SMA	spinální muskulární atrofie
BSMA	bulbospinální muskulární atrofie
PBP	progresivní bulbární paralýza
FALS	familiární amyotrofická laterální skleróza
CuZn – SOD	zinek měďnatý – superoxid dismutáza
EMG	elektromyografie
SPG	hereditární spastická paraplegie
PLS	primární laterální skleróza
HK	horní končetina
DK	dolní končetina
MEP	motorické evokované potenciály
SPG4 + SPG7	spastin + paraplegin
CNS + PNS	centrální nervový systém + periferní nervový systém
PEG	perkutánní endoskopická gastrostomie
MMN	multifokální motorická neuropatie
UPV	umělá plicní ventilace
SSRI	serotonin
FVC	vitální kapacita plic
OCHRIP	oddělení chronické resuscitační a intenzivní péče
BiPAP	bimodal positive airway pressure
RZP	rychlá záchranná pomoc
ZTP	zdravotní tělesné postižení

SEZNAM PŘÍLOH

- Příloha č. 1 Povolení sběru informací ve Fakultní nemocnici v Plzni
Příloha č. 2 Informovaný souhlas
Příloha č. 3 Seznam otázek standardizovaného rozhovoru



FAKULTNÍ NEMOCNICE PLZEŇ
Útvar náměstka pro ošetrovatelskou péči
Edvarda Beneše 13, 305 99 Plzeň - Bory
alej Svobody 80, 304 60 Plzeň - Lochotín
ICO 00669806 tel.: 377 401 111, 377 103 111

Vážená paní
Denisa Křenová
Studentka oboru Všeobecná sestra
Katedra ošetrovatelství a porodní asistence, Fakulta zdravotnických studií
Západočeská univerzita v Plzni

Povolení sběru informací ve FN Plzeň

Na základě Vaší žádosti Vám jménem Útvaru náměstkyně pro ošetrovatelskou péči FN Plzeň **povoluji** sběr informací o léčebných metodách a ošetrovatelských postupech, včetně rozhovorů s vybranými pacienty, na *Neurologické klinice (NERV) FN Plzeň*. Tento souhlas je vydáván v souvislosti se sběrem podkladů pro vypracování Vaší bakalářské práce s názvem „*Problematika ALS*“.

Podmínky, za kterých Vám bude umožněna realizace Vašeho šetření ve FN Plzeň:

- Vrchní sestra *NERV* souhlasí s Vaším postupem.
- Vaše šetření osobně povedete.
- Vaše šetření nenaruší chod pracoviště ve smyslu provozního zajištění dle platných směrnic FN Plzeň, ochrany dat pacientů a dodržování Hygienického plánu FN Plzeň. Vaše šetření bude provedeno za **dodržení všech legislativních norem, zejména s ohledem na platnost zákona č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách a podmínkách jejich poskytování**, v platném znění.
- *Sběr informací budete provádět v době vaší, školou schválené, odborné praxe a pod přímým vedením paní Mgr. Lucie Posseltové, vrchní sestry NERV FN Plzeň.*
- Údaje ze zdravotnické dokumentace pacientů, které budou uvedeny ve Vaší práci, musí být zcela anonymizovány.

Po zpracování Vámi zjištěných údajů **poskytnete** Zdravotnickému oddělení / klinice či Organizačnímu celku FN Plzeň závěry Vašeho šetření, pokud o ně projeví oprávněný pracovník ZOK / OC zájem a budete se aktivně podílet na případné prezentaci výsledků Vašeho šetření na vzdělávacích akcích pořádaných FN Plzeň.

Toto povolení nezakládá povinnost zdravotnických pracovníků / pacientů s Vámi spolupracovat, pokud by spolupráce s Vámi narušovala plnění pracovních povinností zaměstnanců, jejich soukromí, pokud by spoluprací s Vámi pacienti pocítovali jako újmu či s dotazováním nevyslovili souhlas. Účast zdravotnických pracovníků / pacientů na Vašem šetření je dobrovolná.

Přeji Vám hodně úspěchů při studiu.

Mgr. Bc. Světluše Chabrová
manažerka pro vzdělávání a výuku NELZP
zástupkyně náměstkyně pro oš. péči

Útvar náměstkyně pro oš. péči FN Plzeň
tel.: 377 103 204, 377 402 207
e-mail: chabrovas@fnplzen.cz

20. 9. 2017

Příloha č.2

INFORMOVANÝ SOUHLAS

NÁZEV BAKALÁŘSKÉ PRÁCE
Problématica ALS

STUDENT
jméno Denisa Křenová
Katedra ošetrovatelství a porodní asistence
Fakulta zdravotnických studií ZČU
e-mail dekr95@seznam.cz

VEDOUcí BP:
jméno Mgr. Lucie Posseltová
Katedra ošetrovatelství a porodní asistence
Fakulta zdravotnických studií ZČU
e-mail posseltoval@fnplzen.cz

CÍL STUDIE

Cílem studie je... Zjistit více informací o ALS, zmapovat výskyt ALS v populaci, rozdíl mezi ALS a jinými neurologickými nemocemi, informace o kvalitě života s ALS, zjistit možnosti intervence sestry při uspokojování potřeb pacienta s ALS.

S Vaším svolením bude proveden rozhovor s Vámi, který bude zaznamenán na diktafon. Pořízený záznam nebude sdílen nikým jiným než studentem a vedoucím bakalářské práce. Záznamy budou ihned po kompletaci studie vymazány. Úryvky z rozhovoru mohou být použity při prezentaci studie, ale tyto citace budou vždy anonymní. Vaše identita nebude rozpoznána, bude použit pseudonym. Nemusíte odpovídat na žádné specifické otázky, pokud nebudete sám/sama chtít, a můžete také kdykoliv odstoupit od rozhovoru nebo studie.

SOUHLAS S VÝZKUMEM

Já
souhlasím s účastí ve výzkumné studii. Souhlasím se záznamem rozhovoru na diktafon. Rozumím, že mohu kdykoliv od rozhovoru nebo studie odstoupit a že citace rozhovoru budou použity anonymně, nebudu ve studii identifikována.

Podpis účastníka výzkumu:.....Datum:

Podpis studenta:.....Datum:

Příloha č. 3

Seznam otázek standardizovaného rozhovoru

Kdy Vám bylo onemocnění diagnostikováno?

Jak jste přijal/a zprávu o své nemoci?

Jak se u Vás začala nemoc projevovat?

Docházíte do nemocnice na nějaká vyšetření?

Docházíte na fyzioterapii?

Jaké máte rodinné zázemí?

Měl někdo z Vaší rodiny totéž onemocnění?

Jaké léky užíváte?

Iste soběstačný/á (oblékání, stravování,...)?

Jaké jsou Vaše koníčky?

Jaké jsou Vaše plány do budoucna?