

Vysoká škola zdravotnická, o. p. s., Praha 5

**OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTA
S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLERÓZOU**

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

OLGA STÁRKOVÁ

Praha 2018

VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o. p. s., PRAHA 5

**OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O PACIENTA
S AMYOTROFICKOU LATERÁLNÍ SKLERÓZOU**

Bakalářská práce

OLGA STÁRKOVÁ

Stupeň vzdělání: bakalář

Název studijního oboru: Všeobecná sestra

Vedoucí práce: PhDr. Eva Hrenáková

Praha 2018



VYSOKÁ ŠKOLA ZDRAVOTNICKÁ, o.p.s.
se sídlem v Praze 5, Duškova 7, PSČ 150 00

STÁRKOVÁ Olga Ing.

3CVS

Schválení tématu bakalářské práce

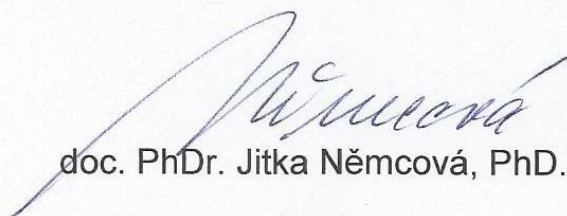
Na základě Vaší žádosti Vám oznamuji schválení tématu Vaší bakalářské práce ve znění:

Ošetrovatelská péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou

Nursing Care of a Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Vedoucí bakalářské práce: PhDr. Eva Hrenáková

V Praze dne 1. listopadu 2017



doc. PhDr. Jitka Němcová, PhD.

rektorka

PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně, že jsem řádně citovala všechny použité prameny a literaturu a že tato práce nebyla využita k získání stejného nebo jiného titulu.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své bakalářské práce ke studijním účelům.

V Praze dne 06. 03.2017

podpis

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych touto cestou poděkovala své vedoucí bakalářské práce PhDr. Evě Hrenákové za její čas, trpělivost, podporu a cenné rady a připomínky při zpracování bakalářské práce.

Také bych ráda poděkovala svému pacientovi, panu J.P., za úžasnou spolupráci při psaní mé bakalářské práce, zároveň je mi velkou ctí, že jsem se s ním mohla potkat a poznat.

V neposlední řadě děkuji své rodině za podporu během celého studia.

ABSTRAKT

STÁRKOVÁ, Olga. *Ošetrovatelská péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou*. Vysoká škola zdravotnická, o. p. s. Stupeň kvalifikace: Bakalář (Bc.). Vedoucí práce: PhDr. Eva Hrenáková. Praha. 2018. 71 s.

Tématem bakalářské práce je ošetrovatelská péče u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou. Toto onemocnění je závažné a nevyléčitelné neurodegenerativní onemocnění, které postihuje v průběhu onemocnění celý systém lidské bytosti, proto i péče o tyto pacienty je velmi obsáhlá. V první části je popsána problematika onemocnění z hlediska jejího vzniku, epidemiologie, klinického obrazu, diagnostiky, příznaků, terapie, léčby, prognózy a probíhající výkumu. Ve druhé části byla použita kazuistika, která má přiblížit konkrétního pacienta s touto nemocí a jeho hospitalizaci na neurologickém oddělení nemocnice s ohledem na jeho bio-psycho-sociální potřeby. Cílem práce je primárně představit tuto nemoc a pohled na způsob ošetřování, sestavení ošetrovatelského plánu u pacienta s ALS a stanovení ošetrovatelských diagnóz.

Klíčová slova

Amyotrofická laterální skleróza. Ošetrovatelská péče. Dysgrafie. Dysfagie.

ABSTRACT

STÁRKOVÁ, Olga. *Nursing Care of a Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Medical College. Degree: Bachelor (Bc.). Supervisor: PhDr. Eva Hrenáková. Prague. 2018. 71 pages.

Topic of this bachelor work is nursing care for patients with amyotrophic lateral sclerosis. This disease is severe and incurable neurodegenerative disease which eventually affects whole human body, therefore this patient care is also very comprehensive. In the first part is described issue of disease from the point of view of its origin, epidemiology, clinical symptoms, diagnostics, symptoms, therapy, treatment, prognosis and research. In the second part a case report was used to take a closer look at a particular patient with this disease and his hospitalization at neurological department of the hospital with regard to his bio-psycho-social needs. The primary aim of the work is to present this disease and point at the method of nursing, building the nursing plan for the patient with ALS and determination of nursing diagnoses.

Keywords

Amyotrophic Lateral Sclerosis. Nursing care. Dysgraphic. Dysphagic.

OBSAH

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

SEZNAM TABULEK

ÚVOD	14
1 MOTORIKA	16
1.1 MOTONEURON, MOTORICKÁ JEDNOTKA	16
1.1.1 ALFA MOTONEURON, GAMA MOTONEURONY ..	16
1.1.2 MOTORICKÁ PLOTÉNKA	16
1.1.3 MOTORICKÁ JEDNOTKA	17
2 AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA	18
2.1 NEUROPATHOLOGIE	18
2.1.1 SPORADICKÁ FORMA	18
2.1.2 FAMILIÁRNÍ FORMA	19
2.2 ETIOLOGIE	19
2.3 PATOFYZIOLOGIE	19
2.4 EPIDEMIOLOGIE	20
2.5 KLINICKÝ OBRAZ	20
2.6 DIAGNOSTIKA	21
2.6.1 ANAMNÉZA	21
2.6.2 NEUROLOGICKÉ VÝŠETŘENÍ	21
2.6.3 ELEKTROMYOGRAFIE (EMG)	22
2.6.4 ZOBRAZOVACÍ METODY (MR, PET)	22
2.6.5 SPIROMETRIE	23
2.7 DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA	23
2.7.1 MULTIFOKÁLNÍ MOTORICKÁ NEUROPATIE	23

2.7.2	SPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE	24
2.7.3	PRIMÁRNÍ LATERÁLNÍ SKLERÓZA	24
2.7.4	MYASTHENIA GRAVIS	25
2.8	ATYPICKÉ PŘÍZNAKY ALS	25
2.9	DIAGNOSTICKÁ KRITÉRIA ALS	26
2.9.1	KRITÉRIA EL ESCORIL	26
2.9.2	KRITÉRIA AWAJI	26
2.9.3	KRITÉRIA WFN	26
2.10	TERAPIE	27
2.10.1	FARMAKOLOGICKÁ LÉČBA	27
2.10.2	SYMPTOMATICKÁ LÉČBA	28
2.10.3	FYZIOTERAPIE A VÝŽIVA	29
2.10.4	PALIATIVNÍ PÉČE.....	29
2.11	DYSFAGIE A PORUCHY NUTRICE.....	30
2.12	DYSARTRIE	30
2.13	PROGNÓZA	31
2.14	VÝZKUM	32
3	KAZUISTIKA	33
3.1	IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE	33
3.2	ANAMNÉZY	33
3.3	VITÁLNÍ FUNKCE PŘI PŘIJETÍ	36
3.4	POSOUZENÍ SOUČASNÉHO STAVU PACIENTA KE DNI 14. 10. 2017.....	36
3.5	ROZHOVOR S PACIENTEM A JEHO RODINOU ZAMĚŘENÝ NA AKTIVITY DENNÍHO ŽIVOTA.....	38

3.6	ROZHOVOR S PACIENTEM NA POSOUZENÍ PSYCHICKÉHO STAVU	40
3.7	ROZHOVOR S PACIENTEM NA POSOUZENÍ SOCIÁLNÍHO STAVU	42
3.8	MEDICÍNSKÝ MANAGEMENT ZE DNE 14. 10. 2017	43
4	UTŘÍDĚNÍ INFORMACÍ DLE MARJORY GORDON.....	46
4.1	SITUAČNÍ ANALÝZA KE DNI 14. 10. 2017	50
4.2	STANOVENÍ OŠETŘOVATELSKÝCH DIAGNÓZ ...	51
4.3	PLÁN OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE	57
4.4	CELKOVÉ ZHODNOCENÍ PÉČE	64
5	DOPORUČENÍ PRO PRAXI	66
	ZÁVĚR	68
	SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY.....	69
	SEZNAM PŘÍLOH	

SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

ADL	Activity daily living
ALS	amyotrofická laterální skleróza
EMG	elektromyografie
i.v.	intravenózně
MG	myasthenia gravis
MMN	multifokální motorická neuropatie
MRI	magnetická rezonance (magnetic resonance imaging)
PET	pozitronová emisní tomografie
PEG	perkutánní endoskopická gastrostomie
SSM	spinální svalová atrofie
WFN	World Federation of Neurology

(VOKURKA a kol.,2009)

SEZNAM POUŽITÝCH ODBORNÝCH VÝRAZŮ

- Anartrie** - neschopnost artikulace v důsledku obrny svalů
- Anticholinergika** - látky blokující účinek acetylcholinu
- Apoptóza** - programovaná buněčná smrt
- Atrofie** - zmenšení normálně vyvinutého orgánu
- Autosomálně recesivní** - dominantní typ dědičnosti nezávisající na pohlaví
- Axon** - dlouhý výběžek na neuronu přenášející akční potenciál
- Capsula interna** - nakupení bílé hmoty uvnitř mozku
- Cortex** - kůra mozková
- Cytoplasma** - obsah buňky za cytoplasmatickou membránou
- Defoliant** - druh herbicidu
- Demyelinizace** - ztráta myelinových pochev
- Diskomfort** - nepříjemnost
- Dysartrie** - porucha řeči
- Dysfonie** - porušená tvorba hlasu v hlasivkách a hrtanu
- Dysfagie** - porucha polykání
- Epidemiologie** - obor lékařství, zabývající se příčinami vzniku a zákonitostmi šíření nemocí
- Etiologie** - nauka o příčinách a původu nemocí
- Fascikulace** - nechtěné záškuby svalstva
- Fenestrované** - s otvory
- Golgiho tělísko** - senzorické tělísko monitorující napětí ve svalu
- Gyrus precentralis** - závit před střední rýhou
- Hyperreflexie** - nadměrná reakce na podráždění
- Incidence** - nemocnost, demografický ukazatel počtu nových onemocnění k počtu obyvatel
- Infaustní** - beznadějný
- Intrathekálně** - do mozkových plen
- Izokorické** - stejně velké zornice
- Kontraktury** - trvalé smrštění tkáně
- Kortikospinální dráha** - hlavní motorická dráha vedoucí z mozku do míchy
- Motoneuron** - motorická nervová buňka, která přímo spojuje svými vlákny kosterní sval

Mukolytika - látky, které zkapalňují průduškový sekret

Myorelaxancia - látky uvolňující svalové napětí

Neuron - nervová buňka

Neurodegenerativní - úpadek schopnosti nervového ústrojí

Oesophageální - jícnový

Orální - ústní

Paréza - částečná ztráta schopnosti aktivního volního pohybu, oslabení svalů

Per exclusionem - vylučovací metoda

Pharyngeální - hltanový

Pneumonie - zápal plic

Sclerosis multiplex - roztroušená skleróza

Sialorhea - přílišné slinění

Thymus - brzlík

Titubace - kolísání při chůzi či stoji

Tracheostomie - vyústění z průdušnice

Transcraniální - prováděný přes lebku

Tracheotomie - chirurgický výkon otevření průdušnice

Vakuolizace - kulatá prázdná místa v cytoplasmě

Ventilace - dýchání

(VOKURKA a kol.,2009)

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 Přehled léků

Tabulka 2 Vitální funkce

Tabulka 3 Farmakologická léčba

ÚVOD

Bakalářská práce je zaměřena na problematiku ošetrovatelské péče o klienta s amyotrofickou laterální sklerózou. Je to závažné neurologické progredující onemocnění vedoucí ke smrti s potřebou dlouhodobé a rozsáhlé ošetrovatelské péče.

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je nervosvalové nevléčitelné onemocnění postihující motorické nervové buňky v mozku a míše tzv. motoneurony. V případě, že tyto motoneurony nepracují, mozek nedokáže ovládat svaly a jejich pohyby. Svaly postupně slábnou a atrofují. Jedná se o nemoc, která je velmi závažná a má poměrně zdoluhavou a složitou diagnostiku a většinou velmi rychlý průběh. Lékaři ji v dnešní době umějí diagnostikovat, nikoliv léčit. O to více si zaslouží věnovat ji pozornost a seznámit veřejnost s odbornou ošetrovatelskou péčí, která může progresi zpomalit.

Teoretická část je zaměřena na celkový popis nemoci, včetně jejího vzniku, přes patogenezi, diagnostiku až k terapii. Kromě toho je značná pozornost věnována dysfagii a dysgrafii, což jsou právě problémy vyskytující se u sledovaného pacienta. Cílem teoretické části je tedy charakteristika onemocnění ALS a sjednocení teoretických poznatků. Z těchto poznatků je možno čerpat v druhé, praktické části bakalářské práce, ve které je zpracována kazuistika zmiňovaného pacienta.

Tématem a zároveň cílem praktické části je představení jednotlivých fází ošetrovatelského procesu podle funkčního konceptu Marjory Gordon a sestavení plánu s ohledem na všechny potřeby pacienta a jeho nejbližších, tak aby bylo možno rychle reagovat na změny ve zdravotním stavu nemocného. Cílem této práce také je poukázat na závažnost tohoto opomíjeného onemocnění a přispět ke zkvalitnění péče i života vážně nemocného pacienta.

Při zpracování práce byla použita odborná literatura, zdroje informací a články u odborných časopisů uvedené v seznamu literatury. Dále byly využity velmi cenné zkušenosti získané při ošetrovatelské péči o pacienta s ALS.

Vstupní studijní literatura:

NANDA INTERNACIONAL Inc, 2015. *Ošetrovatelské diagnózy: definice a klasifikace 2015-2017*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5412-3.

SEIDL, Z., 2015. *Neurologie pro studium i praxi. 2., přeprac. a dopl. vyd.* Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5247-1.

SLEZÁKOVÁ, Z., 2014. *Ošetrovatelství v neurologii*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4868-9.

Popis rešeršní strategie:

Vyhledávání odborné literatury probíhalo v Městské knihovně pražské. Celkem bylo vyhledáno a použito 19 knih týkajících se neurologie a ošetrovatelského procesu. Pomocí klíčového slova ALS byla zpracována rešerše provedená v elektronických informačních zdrojích z portálu Medvik Národní lékařské knihovny z databáze Bibliographia medica Čechoslovaca, která nabídla celkem 44 odborných článků, z nichž některé byly využity v jejich elektronické formě. Pro tvorbu bakalářské práce dále byly použity internetové odkazy v anglickém jazyce.

.

1 MOTORIKA

Volní (cílená) motorika umožňuje provádět vůli řízené pohyby (uchopení, psaní, chůze atd.). Opěrná motorika zabezpečuje vzpřímený postoj, tělesnou rovnováhu a polohu těla v prostoru (HUDÁK, KACHLÍK, 2015, s. 456).

1.1 MOTONEURON

Motoneuron je typ neuronu, který se nachází v různých částech těla, například v gyrus precentralis, mozkovém kmeni, také ve spinální míše. Axony těchto neuronů mohou jít do spinální míchy (horní motoneurony) nebo mimo míchu (dolní motoneurony). Horní motoneurony se nachází buď v motorickém kortexu, nebo v mozkovém kmeni. Axony těchto neuronů přenášejí informace z vyšších center do nižších. Konkrétně k dolním motoneuronům. Tyto již přímo či nepřímo inervují cílový orgán. Horní a dolní motoneurony jsou spolu spojeny axony horních motoneuronů. Tyto axony vytvářejí takzvané dráhy (ČIHÁK, 2016).

1.1.1 ALFA MOTONEURON, GAMA MOTONEURONY

Oba typy motoneuronů jsou lokalizovány v předních rozích míšních, ale jsou mezi nimi určité rozdíly. Alfa motoneuron inervuje extrafusální vlákna, a je tedy přímo odpovědný za kontrakci svalu. To znamená, že veškerý volní pohyb je realizován skrz tyto neurony, na rozdíl od gama motoneuronů, kteří inervují intrafusální vlákna a ovlivňují pohyb nepřímo skrz napětí svalu. Tyto neurony jsou důležité pro přípravu pohybu a například pro udržení stoje. Jelikož ovlivňují napětí svalu přes Golgiho tělíska, ovlivňují ho nepřímo (HUDÁK, 2015).

1.1.2 MOTORICKÁ PLOTÉNKA

Motoneurony jsou se svalem spojeny pomocí motorické ploténky. Jedná se o typ chemické synapse, která funguje na následujícím principu. Když akční potenciál dorazí na presynaptickou část neuronu, otevřou se napětově řízené kalciové kanály, a to vede k uvolnění acetylcholinu. Acetylcholin se váže na nikotinové receptory na membráně

svalového vlákna. Přes kaskádu dějů způsobí depolarizaci, a to vede ke kontrakci svalu (BALKO, 2017).

1.1.3 MOTORICKÁ JEDNOTKA

Motorickou jednotkou rozumíme skupinu svalových vláken, která je inervována axony jednoho motoneuronu. Pomocí aktivovaných motorických jednotek určujeme sílu stahu svalu. Motorické jednotky mohou být různě velké. Od několika jednotek vláken pro jeden motoneuron po několik tisíc vláken inervovaných jedním motoneuronem. Tento počet je důležitý, protože čím méně vláken je na jeden motoneuron, tím je sval schopen přesnějších pohybů. Svaly oka jsou například schopné mnohem přesnějších pohybů než sval stehenní. Velikost jednotlivých motorických jednotek se ale liší i v rámci jednoho svalu. Sval bude obsahovat jednotky malé i velké a bude je zapojovat podle současných nároků. Když budeme chtít udělat menší, ne tak silný, ale hlavně přesný pohyb, budou se aktivovat hlavně malé motorické jednotky. Pokud nám ale půjde o sílu kontrakce, ale ne už tolik o přesnost, tak se zapojí i velké jednotky, díky kterým dosáhneme velké síly stahu (ČIHÁK, 2016).

2 AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA (ALS)

Jedná se o onemocnění, které postihuje neurony ovládající svaly (motoneurony). Synonyma pro ALS jsou nemoc motoneuronu a Lou Gherigova choroba. Pro ALS je charakteristická svalová ztuhlost, svalové záškuby, atrofie svalstva, což vede k zhoršení dýchání, dysfagii a dysartrii. Existují varianty sporadické i geneticky podmíněné (VLČKOVÁ, 2016).

2.1 NEUROPATHOLOGIE

Neuropatologie tohoto onemocnění se liší u sporadické a genetické formy. Podle posledních výzkumů se předpokládá, že smrt neuronů u ALS je nejspíše velice podobná apoptóze.

2.1.1 SPORADICKÁ FORMA

Při pohledu prostým okem nejsou viditelné žádné dramatické změny ani na hřbetní míše ani na mozku. Občas je vidět atrofii gyrus precentralis a kortikospinální dráhy. Také někdy lze pozorovat celkovou atrofii mozkové kůry, ale tato skutečnost nesmí být zaměňována se změnami souvisejícími s ALS, jelikož se většinou jedná o pacienty od 6. dekády života, kde je velice často přítomna různá forma demence. Při pohledu na mikroskopický preparát je pozorován úbytek axonů i těl neuronů. V předních a bočních rozích míšních je viditelné snížení množství myelinizovaných axonů. Dále je v předních rozích míšních, jádrech hlavových nervů a motorickém kortexu vidět snížení počtu motoneuronů. V předních rozích míšních převažuje globální úbytek neuronů (POVÝŠIL, 2011).

Mezi další mikroskopické změny patří atrofie nervových vláken, vakuolizace a spongióza v nervové hmotě. V samotných motoneuronech lze pozorovat Buninova tělíska, což jsou intracelulární inkluze, které se nacházejí nejčastěji v alfa motoneuronech v míše, méně často je lze nalézt v precentrálním gyru a jádrech nervus oculomotorius. Tyto inkluze se nejčastěji objevují v cytoplasmě neuronů. Občas se dají vyhledat v dendritech. Při užití imunohistochemických metod bylo zjištěno, že tyto inkluze jsou pozitivní na cystatin c a transferin, ale zároveň jsou negativní na většinu proteinů, které

jsou spojeny s neurodegenerativními chorobami, a to například synaptophysin, alfa a beta tubulin, p62. Stále je předmětem sporů, zda jsou nebo nejsou pozitivní na ubiquitin. Podle posledních výzkumů je pro vývoj neurodegenerace při ALS z velké části odpovědná glie, konkrétně astrocyty. Tyto reaktivní astrocyty ve výsledku exprimují řadu proteinů zánětu, což vede ke zvýšení oxidativního stresu v neuronech a jejich degeneraci. Důležitým markerem dříve byl TDP-43. Při poruše určitých mechanismů dochází k formování patologických agregátů v cytoplasmě neuronů. Ale dle posledních výzkumů bylo zjištěno, že se nejspíše jedná o přirozený proces související se stárnutím (POVÝŠIL, 2011).

2.1.2 FAMILIÁRNÍ FORMA

Familiární forma může být velice podobná, ale může odhalit mutace některých genů, například SOD-1. Mutace tohoto genu je spojena se vznikem typických inkluzí v motoneuronech. Stejně tak jako mutace ITDP-43 a FUS (POVÝŠIL, 2010).

2.2 ETIOLOGIE

Většina případů ALS je sporadická a vyvolávající příčina u sporadické formy je neznámá. U formy familiární je identifikováno několik genů, které jsou pravděpodobně zodpovědné za vznik ALS. Ale stále není objasněn jasný mechanismus působení těchto genů pro vznik ALS. Nejčastěji přijímaná hypotéza vysvětlující vznik sporadické ALS je interakce mezi vlivy genetickými, věkem a prostředím. Zatím jediným jistým rizikovým faktorem z prostředí je kouření. Dále se zvažuje služba v armádě, jelikož vojáci jsou často vystaveni účinkům defoliantů nebo radioaktivnímu záření z munice. Překvapivě uvažovaný rizikový faktor je profesionální sport. Genetickým rizikovým faktorem je předek v první linii příbuznosti, u kterého se objevila ALS. Genetické formy ALS, ač tvoří jen asi 5 % případů, jsou někdy jasně odlišitelné. Obecně platí, že pokud se ALS objeví před 40. rokem života, jedná se s největší pravděpodobností o familiární formu. Velká část těchto familiárních forem je způsobena mutací genu SOD-1 (LÁVIČKOVÁ, 2009).

2.3 PATOFYZIOLOGIE

Přesný patofyziologický mechanismus je neznámý, ale existuje několik hypotéz. Nejčastěji uznávaný je oxidativní stres vznikající například při mutaci SOD1. Dalšími navrhovanými mechanismy je autoimunita proti vápníkovým kanálům nebo poškození

mitochondrií. Poslední navržený patofyziologický mechanismus je poškození metabolismu RNA. Při poškození metabolismu RNA jsou viditelné inkluze, např. v cytoplasmě neuronů. Toto vše nejspíše vede k aktivaci apoptózy a zániku neuronu. Zřejmě všechny tyto mechanismy jsou svým způsobem zodpovědné za vývoj choroby (VANMETER, 2014).

2.4 EPIDEMIOLOGIE

Incidence ALS je asi 2,16/100000 obyvatel. Je to srovnatelné s onemocněním sclerosis multiplex. Nejčastěji nemoc postihne pacienty v 5. a 6. deceniu. V Evropě je největší výskyt ALS u obyvatelů Finska. ALS také častěji postihuje bílou rasu. Mnohem častěji postihuje muže. Takže typický pacient s ALS je šedesátiletý muž bílé rasy (VLČKOVÁ, 2016).

2.5 KLINICKÝ OBRAZ

Typický pacient s ALS je kuřák okolo 60. roku života. Klinický obraz ALS je variabilní a nástup choroby nemusí být snadné poznat. Příznaky můžeme dělit podle toho, na jaké úrovni míchy se choroba manifestuje. To znamená, že při takzvané bulbární formě je častým prvním příznakem brnění jazyka. Dále aspirace či dušení se jídlem, dysfagie, huhlání nebo snížení hlasitosti řeči. Při manifestaci na úrovni horních končetin patří mezi příznaky křeče, ztuhlost a slabost svalů ruky. Toto se vyskytuje hlavně při drobných a přesných pohybech. Typickým je náhlé ochabnutí zápěstí. Ovšem nejčastější je nástup v úrovni dolních končetin, kdy pacient nejčastěji řekne, že "zakopnul na rovné cestě bez překážek". Takže na této úrovni poruchy pacienti popisují pády, nejistou chůzi, divné pocity při běhu. Jak je vidět, počáteční příznaky jsou poměrně rozmanité a lze je zaměnit s mnoha dalšími neurologickými i jinými onemocněními. Jak choroba postupuje, objevují se další příznaky. Začíná se rozvíjet svalová atrofie. Objevují se křeče, občas se mohou vytvořit kloubní kontraktury, které už v této fázi mohou vyústit v imobilitu (VLČKOVÁ, 2016).

Progredující bulbární forma se mírně odlišuje, protože se projeví omezením ovládní svalstva, což vede k změnám hlasu, problémy s polykáním, které začínají u tekutin. V pozdějších fázích choroby se začínají objevovat určité psychické problémy. Konkrétně se jedná o mimovolní pláč nebo smích, deprese či oslabení rozhodování. V konečných stádiích se často rozvine aspirační pneumonie a tito pacienti musejí být živeni pomocí

nasogastrické sondy. Jak se ALS rozvíjí, dochází k oslabení bránice a interkostálních svalů, což postupně vede k dechové tísní. Tato dechová tíseň progreduje v dechové selhání, což je nejčastější příčinou smrti pacientů s ALS společně s aspirační pneumonií (LÁVIČKOVÁ, 2009).

2.6 DIAGNOSTIKA

ALS je choroba, jejíž přesná diagnostika je velice obtížná. Jelikož neexistuje žádný specifický test, který by spolehlivě diagnostikoval ALS, tak tuto chorobu diagnostikuje lékař per exclusionem. Jinými slovy, lékař vyloučí ty choroby, které je schopen diagnostikovat a zbyde mu jen ALS. Nicméně při diagnostice má nezastupitelnou roli anamnéza, při které se musí lékař přesně ptát na nástup příznaků, případnou progresi. Dále následuje klasické neurologické vyšetření. Poté může lékař navrhnout i další vyšetření, například MR, EMG, PET scan, spirometrii. Svojí roli má určitě i genetické testování, při kterém se hledají specifické mutace, které by mohly diagnostický proces usnadnit (SEIDL, 2015).

2.6.1 ANAMNÉZA

Anamnéza je, jako ve všech medicínských oborech, téměř nejdůležitější součástí diagnostického procesu. Začíná dotazy na rodinnou historii. Přímou otázkou je, zda se v rodině ALS již neobjevila. Zjišťují se určité symptomy, které se v rodině mohly objevit, například svalová slabost. Toto může být výrazným vodítkem v diagnostickém procesu. Dále je anamnéza zaměřena na nynější onemocnění, s čím přesně pacient přichází, jaké jsou symptomy a při jaké činnosti, jak dlouho trvají a zda se nějakým způsobem zhoršují. Osobní anamnéza se při podezření na ALS zaměřuje na úrazy hlavy, které by mohly vést k rozvoji onemocnění. Dále je dobré vědět, jestli se jedná o kuřáka nebo nekuřáka, protože se toto může podílet na rozvoji onemocnění. Z pracovní anamnézy je důležité, zda pacient nepřicházel do styku s pesticidy, nepohyboval se v prostředí se zvýšeným množstvím radioaktivního záření nebo nesloužil v armádě (SLEZÁKOVÁ, 2014).

2.6.2 NEUROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ

Pro diagnózu ALS mohou svědčit některé symptomy, které lze odhalit při neurologickém vyšetření. Při podezření na ALS se lékař zaměřuje na vyšetření horních a dolních motoneuronů. Porušení funkce horních motoneuronů se manifestuje zvýšenou ztuhlostí svalů. Při vyšetření šlachových reflexů se objevuje hyperreflexie. V některých

případech jsou přítomny nenormální reflexy např. Babinského znamení, Hoffmanovo znamení. Jsou nahmatatelné svalové spasmy. Porušení dolních motoneuronů se naopak projevuje fascikulacemi svalstva. Může se projevovat atrofie svalstva, která se zjistí přeměřením obvodu kolem svalu na končetinách. Začínají se vyskytovat problémy s dýcháním. Typický pacient s ALS bude mít slabý, atrofický, cukající se sval se zvýšeným tonem a hyperreflexií. Z bulbární manifestace choroby neurolog pátrá po přítomnosti dysfagie, dysartrie a dechové tísní. Také může být přítomna frontotemporální demence, jejíž výskyt přímo zhoršuje prognózu (MUMENTHALER, 2008).

2.6.3 ELEKTROMYOGRAFIE (EMG)

Jedná se o elektrodiagnostickou metodu, která se využívá při diagnostice nervosvalových poruch, při které se měří elektrické potenciály vznikající při činnosti kosterní svaloviny. Je možné snímat akční potenciál povrchově (velký počet motorických jednotek) nebo jehlové elektrody, které snímají jen malý počet motorických jednotek. Pro diagnostiku ALS jsou důležité obě metody. Jehlové EMG má tři složky. Inzerční aktivita, ta je odpovědí na podráždění svalu jehlou. Při atrofii, která se u ALS objevuje, je tato aktivita snížena. Další je spontánní aktivita, která by za normálních okolností měla být nulová. Při ALS se pozorují spontánní výboje. Poslední je registrace akčních potenciálů motorických jednotek. Pacient je požádán o kontrakci malé síly, aby se vyšetření správně vyhodnotilo. Pokud se objeví menší počet zapojených motorických jednotek, značí to denervaci svalu. Povrchově snímané akční potenciály dávají informaci o vedení akčního potenciálu nervem. Jako na EKG i zde jsou určité charakteristické vlny: vlna M, vlna F a H reflex. M vlna je způsobena vedením akčního potenciálu nervem. F vlna je způsobena retrográdním vedením. H reflex je vyvolán depolarizací senzitivních vláken. Při demyelinizaci se snižuje rychlost vedení a při poškození axonů se snižuje amplituda vlny M. Obojí se může objevit u ALS (SEIDL, 2014).

2.6.4 ZOBRAZOVACÍ METODY (MR, PET SCAN)

Při vyšetření MR jsou první známky onemocnění hyperintenzivní oblasti na T2 váženém obrazu v kortikospinální dráze, konkrétně v oblasti capsula interna. V pozdějších fázích onemocnění se hypersensitiva objevuje v celé kortikospinální dráze. Asi v 50 % případů dochází ke ztrátám signálu v oblasti cortexu. Ovšem tyto změny se vyskytují i u jinak zcela zdravých jedinců, proto je toto vyšetření specifické asi ze 70 % a senzitivní ze 40 %. Jen z výsledků MR se nedá ALS diagnostikovat (SEIDL, 2014).

Na PET (pozitronové emisní tomografii) po aplikaci PET ligandu, například radioaktivně značené glukózy, lze vidět místa hypometabolismu nebo naopak místa hypermetabolismu. Toho lze využít při diagnostice ALS, při níž se určují hlavně místa hypometabolismu. Ty se na PET scanu jeví jako tmavá místa ať už v mozku, anebo v míše. Dokonce lze při použití jednoho konkrétního PET ligandu, který se váže na kanabinooidové receptory, sledovat progresi onemocnění (SEIDL, 2014).

2.6.5 SPIROMETRIE

Spirometrie je metoda, u které se měří statické či dynamické parametry dýchání. Jelikož při ALS dochází k postupnému ubývání motorických neuronů pro dýchací svaly, je jasné, že i dechové parametry se budou měnit. Jedná se hlavně o pokles forsírované vitální kapacity a maximální minutové ventilace. Spirometrie pomůže zachytit časná stadia ubývání neuronů ovládajících respirační svalstvo. Dá se říct, že čím větší snížení těchto dvou parametrů se u nemocného s ALS naměří, tím je jeho stav horší a choroba pokročilejší. Z toho vyplývá, že se dá spirometrie využít jako prognostického nástroje (MUMENTHALER, 2008).

2.7 DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA

ALS často začíná velice nenápadně a plíživě, často s velmi nespecifickými příznaky. Proto je diferenciálně diagnostická rozvaha velice důležitá. Je dobré si také uvědomit, že ALS je poměrně vzácná choroba s výskytem cca 2 nemocní na 100 000 obyvatel. Diagnóza ALS je tedy per exclusionem, což znamená vyloučením ostatních možností. Existuje několik chorob, které jsou velice podobné ALS:

- multifokální motorická neuropatie
- cervikální svalová atrofie
- spinální svalová atrofie
- primární laterální skleróza
- myasthenia gravis (VLČKOVÁ, 2016).

2.7.1 MULTIFOKÁLNÍ MOTORICKÁ NEUROPATIE (MMN)

Multifokální motorická neuropatie je projevy podobné onemocnění ALS. MMN je nejspíše autoimunitní povahy. Tato choroba na rozdíl od ALS není fatální, ale je silně omezující, protože pacient postupně ztrácí motorické funkce. Mezi projevy patří globální

svalová slabost, atrofie svalstva a křeče. Tyto symptomy jsou do určité míry léčitelné na rozdíl od ALS. Od ALS se odlišuje tím, že se jedná o poškození jen dolních motoneuronů, to znamená, že většinou nejsou přítomny příznaky postižení horních motoneuronů. Z příznaků postižení horních motoneuronů mohou být přítomny svalové fascikulace, což vede k chybné diagnostice. Oproti ALS by neměly být přítomny změny na MRI, neměly by být porušeny horní motoneurony, nejsou přítomny změny na senzoričných nervech a je viditelný blok ve vedení. Léčba MMN je poměrně efektivní. Podává se IV globulin a cylophosphamid (MUMETHALER, 2008).

2.7.2 SPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE (SSA)

Spinální svalová atrofie je vzácné neuromuskulární onemocnění způsobené mutací v genu SMN1 tvořící protein SMN, který je nezbytný pro přežití motoneuronů. S mutací genu SMN1 dochází k nižší tvorbě tohoto proteinu, a to vede ke snížení množství buněk v předních rozích míšních a celkové svalové atrofii. Proximální svaly končetin a dýchací svaly jsou první, které jsou postiženy, což často vede k úmrtí. Dle závažnosti se rozlišují 4 formy této nemoci. První tři se manifestují v dětském věku. Nejdůležitější je 4. typ, který se manifestuje v dospělosti oslabením proximálního svalstva v průběhu 3. dekády života. Toto onemocnění je nutné zvážit v diferenciální diagnostice ALS. Důležité je stáří pacienta při objevení prvních příznaků a progresi onemocnění. ALS postupuje rychleji. SSA se dá rozlišit od ALS pomocí genetických testů, jelikož se jedná o geneticky podmíněnou chorobu s autosomálně recesivní dědičností. Léčba je ve fázi vývoje, ale jeví se poměrně slibně. 4. typ tohoto onemocnění nijak nezkracuje život (JIROUTEK, 2008).

2.7.3 PRIMÁRNÍ LATERÁLNÍ SKLERÓZA

Primární laterální skleróza je neuromuskulární onemocnění, které postihuje horní motoneurony, nepostihuje dolní motoneurony. Ve většině případů se objeví okolo 50. roku života a postupně progreduje. Vyznačuje se svalovou slabostí, problémy s rovnováhou, nešikovností a ztuhlostí svalstva. Dále mají pacienti problémy s polykáním a fascikulacemi. Je přítomna hyperreflexie a také často Babinského znamení. Pokud se toto onemocnění projeví v dospělosti, není nejspíše dědičné, ale existuje i juvenilní forma, která dědičná je. Někteří pacienti diagnostikovaní s primární laterální sklerózou si postupem času vyvinou příznaky spojené s poruchou dolních motoneuronů. Je tedy možné, že se jedná o stejné onemocnění jako ALS, které ale začíná jen poruchou

v horních motoneuronech. Diagnóza je opět velice obtížná a neexistuje žádný specifický test. Oproti ALS by měly chybět příznaky spojené s poškozením horních motoneuronů a také se pacienti dožívají bez větších omezení poměrně vysokého věku (MUMATHALER, 2008).

2.7.4 MYASTHENIA GRAVIS (MG)

Myasthenia gravis je neuromuskulární onemocnění, které vede k různě velké svalové slabosti. Nejčastěji postižené svaly jsou svaly oka, tváře a hltanu. Tím pádem jsou časté příznaky dysfagie, dysartrie, dvojité vidění. Je to autoimunitní onemocnění, které se váže na nikotinové receptory na nervosvalové ploténce, což vede k zabránění přenosu akčního potenciálu na sval. Léčba je poměrně dobře účinná pomocí inhibitorů acetylcholinesterázy pro zvýšení množství acetylcholinu na nervosvalové ploténce, dále imunosupresivy a imunoglobuliny. Myasthenia gravis se dá u některých forem diagnostikovat z krve, kde se hledají specifické protilátky. EMG se užívá jako zlatý standart pro diagnostiku MG. V některých případech se u MG vyskytuje zvětšený thymus, což lze diagnosticky využít za použití RTG hrudníku, kde je viditelné rozšířené mediastinum. Místní aplikace ledu na bulbus, kdy, pokud dojde k zvednutí víčka, test se považuje za pozitivní (JIROUTEK, 2008).

2.8 ATYPICKÉ PŘÍZNAKY ALS

Jako spousta jiných onemocnění i ALS se může manifestovat ne zcela typicky. Proto je pro diagnostiku důležité znát tyto atypické symptomy a myslet na jejich možnou spojitost s tímto onemocněním. Mezi tyto atypické příznaky patří například váhový úbytek, který se obvykle vyskytuje u malignit. Může to být jediný projev ALS. Za tento váhový úbytek je zodpovědná svalová atrofie a úbytek svalové hmoty. Dále mohou být samostatně přítomny buď symptomy poruch horních, anebo dolních motoneuronů, což vede k podezření na úplně jiná onemocnění. Dalším možným příznakem může být porucha retence moči, ale ne z důvodu porušení sfinkteru močového měchýře, ale kvůli poruchám abdominálního svalstva. Tyto typy manifestace ALS velice znesnadňují diagnostický proces a zpožďují nasazení léčby (www.emedicine.com).

2.9 DIAGNOSTICKÁ KRITÉRIA ALS

V průběhu let bylo vytvořeno několik systémů diagnostických kritérií pro diagnostiku ALS, a to kritéria El Escorial, kritéria Awaji, kritéria WFN. Tyto diagnostická kritéria se s většími či menšími úspěchy používají. Do některých jsou začleněny jen klinické symptomy, do jiných klinické symptomy a další diagnostické metody (www.emedicine.com)

2.9.1 KRITÉRIA EL ESCORIAL

Diagnostická kritéria El Escorial jsou nejstarší, ale stále někde používané. Aby neurolog mohl diagnostikovat ALS, musí pacient splnit následující požadavky. Vyskytují se příznaky degenerace dolních motoneuronů, které byly zjištěny buď klinicky, elektrofyziologicky nebo neuropatologicky, poškození horních motoneuronů zjištěné klinicky. V poslední řadě také šíření symptomů do dalších částí těla se současnou absencí důkazů podpořených elektrofyziologickými důkazy o onemocnění, které by vysvětlovalo poškození jak horních, tak dolních motoneuronů a absence důkazů o jiném probíhajícím onemocnění, které by vysvětlovalo totéž ze zobrazovacích metod (www.emedicine.com).

2.9.2 KRITÉRIA AWAJI

Kritéria Awaji přikládají stejnou váhu jak klinickým, tak neurofyziologickým nálezům postižení dolních motoneuronů. Také kladou na stejnou úroveň známky chronické a akutní denervace svalů. Navíc u těchto diagnostických kritérií byly učiněny snahy zařadit do diagnostiky radiodiagnostické metody. Nicméně nálezy pro určení ALS z radiodiagnostických metod byly určeny zvláštním způsobem, tudíž radiodiagnostika nepomůže odhalit brzké ALS, když nejsou přítomny elektrofyziologické známky poškození dolních motoneuronů. Tyto diagnostická kritéria mohou pomoci zachytit některé brzké případy ALS, nicméně po uvedení těchto kritérií do praxe nedošlo ke snížení doby záchytu onemocnění od manifestace. Stále zůstala stejná, a to 12 měsíců (www.emedicine.com).

2.9.3 KRITÉRIA WFN

WFN kritéria byla sestavena jako kombinace klinických a v některých případech elektrofyziologických nálezů u pacientů s podezřením na ALS. WFN systém používá přídavná jména pro vyjádření jistoty. Tato adjektiva v kontextu ALS by ale měly být

chápaný jako míru rozvoje choroby, ne jako jistoty diagnózy. WFN kritéria rozdělují tělo na 4 části:

- bulbární, ta zahrnuje svaly obličeje, úst a pharyngu
- cervikální, ta zahrnuje svaly horní části hlavy a zad, krku, ramen, horních končetin
- hrudní, do které se řadí svaly hrudníku, břicha a spodní části zad
- lumbosakrální, kam patří část zad, oblast malé pánve a dolní končetiny.

Toto rozdělení je dle funkčních skupin svalů. Kritéria pro diagnostiku jsou následující: klinicky jistý pacient má příznaky jak poškození horních, tak dolních motoneuronů v alespoň 3 částech; klinicky pravděpodobný pacient, který má známky poškození horních i dolních motoneuronů alespoň ve 2 částech; klinicky pravděpodobný, laboratorně podpořený pacient, který má příznaky poškození horních a dolních motoneuronů v jedné části nebo příznaky poškození horního motoneuronu v jedné části s pozitivním nálezem poškození dolních motoneuronů pomocí EMG alespoň ve dvou končetinách a klinicky suspektní pacient, který má jen příznaky poškození dolních motoneuronů, s tím že ostatní možnosti poškození dolních motoneuronů jsou vyloučeny (www.emedicine.com).

2.10 TERAPIE

Je třeba si uvědomit, že ALS je nevléčitelná a vzácná choroba. Z toho vyplývá, že v terapii ALS je snaha lékařů o zpomalení nemoci, zlepšení kvality života pacientů a v konečných fázích choroby tlumení bolesti. Většina pacientů je léčena ambulantně, pokud to jejich stav dovoluje. Léčba vyžaduje multidisciplinární přístup neurologa, psychiatra a specialisty na paliativní léčbu. Snaha je, aby pacienti měli co nejdůstojnější, nejdelší a nejkvalitnější život. Pokud to situace vyžaduje, je pacient hospitalizován na neurologickém oddělení. Nejčastěji se jedná buď o ambulantně léčené pacienty, kteří se náhle zhorší, například kvůli pneumonii, nebo nemocní, kteří potřebují umělou plicní ventilaci, a tudíž nemohou být doma (RIDZONĚ, 2010).

2.10.1 FARMAKOLOGICKÁ LÉČBA

Lék volby pro pacienty s ALS je Riluzole. Tento lék byl dlouho jediný, který se ukázal jako efektivní v prodloužení života nemocných. Nefunguje u každého pacienta

s ALS a není přesně známo, jakým mechanismem ALS zpomaluje, ale mechanismy, které mohou ke zpomalení přispět, jsou snížené excitotoxicity. Lék inhibuje NMDA receptory a ovlivňuje metabolismus GABA v mozku. Terapie Riluzolem dokáže prodloužit život o 2-3 měsíce. Tato prognóza prodloužení života je u pacientů mladších 75 let, kteří jsou nemocní méně jak 5 let a mají FVC více jak 60 %. Pokud pacient trpí depresi nebo je zde snížená compliance léčeného, snižují se i šance na prodloužení života. Tato léčba má své nežádoucí účinky. Mezi ně patří nedostatek energie, podrážděný žaludek, případně se někdy rozvine hypersenzitivní pneumonie. Pokud se nějaký z těchto symptomů objeví, měla by být léčba přerušena. U některých pacientů se mění hladiny alaninaminotransferázy. Proto by se častěji měly dělat jaterní testy. Před necelým rokem byl schválen nový lék Edaravone. Mechanismus účinku tohoto léku není znám, ale pravděpodobně snižuje oxidativní stres, čímž snižuje progresi a nástup příznaků. Studie týkající se efektivity tohoto léku jsou stále ve fázi výzkumu, takže nejsou k dispozici jasná data, o jak dlouho prodlouží život alepší motorické funkce (LÁVIČKOVÁ, 2009).

2.10.2 SYMPTOMATICKÁ LÉČBA

Symptomatickou léčbou se lékaři pokouší zlepšit kvalitu života pacientů a ulevit jim. Nejedná se o léčbu onemocnění, ale o tlumení příznaků. Na ztuhlost končetin lze použít centrální myorelaxancia jako například Baclofen. Častým nežádoucím účinkem Baclofenu je zmatenost. U některých nemocných může vyvolat náhlé ztráty tonu svalstva a vyústit v pád. Baclofen se podává buď per os, anebo se může aplikovat intrathékálně. Pokud pacient trpí sialorheou, jsou podávána anticholinergika, sympatomimetika, botulotoxin. Z anticholinergik je nejvhodnější Amitriptylin, případně Scopolamin. Občas využívané sympatomimetikum je Pseudoephedrin. Užití botulotoxinu je složité, protože ovlivňuje i přilehlé svaly. Při zahleněných plicích se dávají mukolytika, bohužel ne vždy účinná. V těžších případech se musí sekret odsát mechanicky. Pacienti mohou trpět úzkostí a depresi, kdy se volí inhibitory zpětného vychytávání serotoninu, jako Citalopram. V mezidobí, než se dostaví účinek antidepresiv, se na úzkostné stavy může nasadit Lorazepam. ALS přímo nezpůsobuje bolest, ale jelikož se pacienti se nemohou hýbat, vznikají bolestivé dekubity, bolesti kloubů. V tomto případě je možnost podávat nesteroidní antiflogistika, pokud jsou příliš slabá, alternativou je Tramadol nebo v těžších případech Morphin (VLČKOVÁ, 2016).

2.10.3 FYZIOTERAPIE A VÝŽIVA

Apetit nemocných s ALS se s progresí choroby značně snižuje, navíc se zhoršují problémy s polykáním. Lze užívat různé přípravky pro zabezpečení adekvátního kalorického příjmu. Chuť k jídlu se dá zvýšit například užíváním kanabinoidů nebo preparátů s nimi. Dietologové učí nemocné s ALS jak si rozplánovat jídelníček, tak aby měli dostatečný kalorický příjem přes celý den. Vybírají se jídla, která jsou lehce stravitelná a lehce spolknutelná. Jako pozitivní se ukázal zvýšený příjem vitamínu E. Čím více kalorií pacient přijme, tím lépe (JIROUTEK, 2008).

Fyzioterapie je velice důležitou terapeutickou metodou. Snaha je o co největší oddálení ztráty svalové síly, omezení bolesti a zlepšení polykání. S tím pomáhá pacientovi fyzioterapeut a logoped. Při fyzioterapii se klade důraz na aerobní cvičení nízké intenzity jako je chůze, plavání či jízda na rotopedu. Kromě posílení skupin svalů, které ještě nebyly postiženy chorobou, tato cvičení také pomáhají nemocným bojovat s depresí a poruchami nálad. Pro prevenci kontraktur je důležité protahování. Je důležité svaly nepřepínat, protože to by mohlo vést ke zhoršení příznaků. Logoped pracuje na hlasové rehabilitaci a zlepšení polykání. Při ztrátě hlasu je možné předepsat různé pomůcky na dorozumění. Pro pacienty s ALS jsou také důležité pomůcky pro běžný život, jako jsou francouzské hole, kolečkové křeslo, různé podsedačky a ruční řízení v autě (www.emedicine.com).

2.10.4 PALIATIVNÍ PÉČE

V terminálním stádiu onemocnění se paliativní péče zaměřuje na zajištění základních životních funkcí, na dostatečnou nutriční, i na vhodný moment ukončení léčby. Pozdní komplikací ALS je problém s dýcháním, proto je nutné připojení na ventilátor. Ventilátor pomáhá nemocnému dýchat. Používá se buď invazivní, anebo neinvazivní ventilace. Neinvazivní spočívá v tom, že pacient má na svá ústa a nos přiloženou masku a stroj mu pomáhá se nadechnout. Toto výrazně prodlužuje dožití pacientů s ALS. Invazivní ventilace se používá v několika indikacích. Může se jednat o pacienta, který je jinak po neurologické stránce téměř úplně v pořádku, ale trpí těžkým respiračním selháním. Dále u lidí, co si přejí být dlouhodobě udržováni při životě pomocí invazivní ventilace. Pro invazivní ventilaci je nutná tracheotomie s následnou tracheostomií. S respiračním systémem je také spojena zvýšená sekrece hlenu v plicích. To může vést až k pneumonii, proto se používají nebulizátory, odsávačky pomáhají odkašlávat. Pro

zajištění výživy se přistupuje k zavedení PEG. Neméně důležitá je i léčba bolesti. Kvůli imobilitě se musí nemocní vypořádávat s proleženinami, které jsou značně bolestivé, a také se svalovými kontrakturami. V terminálním stádiu se aplikují hlavně opiáty, například léčivé látky s obsahem morfinu nebo fentanylu. U mírnějších případů se dá podat tramadol. Do této části terapie také patří ukončení terapeutických snah a pokojný skon nemocného (RIDZONĚ, 2010).

2.11 DYSFAGIE A PORUCHY NUTRICE

Dysfagie neboli porucha polykání je jedním ze závažných komplikací spojených s ALS. Fyziologické polykání se skládá ze tří částí. První je fáze orální, druhá fáze je pharyngeální, třetí je oesophageální. V puse žvýkáním vzniká bolus, ten je posunut do pharyngu pomocí jazyku. Dále dojde k uzavření dýchacích cest, aby nedošlo k aspiraci, a bolus se dostává hlouběji do pharyngu. V konečné fázi bolus putuje oesophagem pomocí rytmických peristaltických vln. Do každé z fází polykání je zapojena řada svalů, které během ALS oslabují. Při ALS se vyskytují problémy především v orální fázi. Mezi tyto problémy patří: nedostatečná síla skusu, zbytky potravy, potrava se lepí na patro, neschopnost vytvořit bolus, vytékání tekutin z úst, při polknutí návrat potravin do úst. Ve pharyngeální fázi je neproblematičtější dušení se potravou, neschopnost dýchat a jíst současně. V poslední fázi nejsou žádné významné problémy. Nejhorší stav, který může vzniknout při dysfagii, je aspirace potravy do plic, což může vést ke vzniku aspirační pneumonie. Pacientům s ALS se doporučuje polykat ve vzpřímené pozici, brát si do úst sousta ne větší než půl lžice, léky je dobré dát do pudingu a zapíjet jednotlivá sousta. Je vhodné se vyhnout potravinám, které se těžko konzumují, například tuhá masa, suché pečivo a mnoho dalších. V pozdních stádiích je nutné zavést perkutánní endoskopickou gastrostomii (PEG), aby bylo možné pacienta živit i když již ztratil schopnost polykat. PEG je opět spojen s komplikacemi. O PEG je potřeba se starat, zachovávat jeho průchodnost, zanořovat a udržovat okolní tkáň v čistotě a v suchu, jinak hrozí riziko vzniku infekcí a zhnisání místa vstupu (RIDZONĚ, 2010).

2.12 DYSARTRIE

Dysartrií se rozumí motorická porucha řeči. Při ALS se rozvine tato porucha až při ztrátě přibližně 80 % neuronů. Dle statistik se objevuje od 36 měsíců před diagnózou a až 60 měsíců po diagnóze. Jedná se velice často o jeden z prvotních symptomů ALS.

Dysartrie se projevuje podle typu poškození. Pokud je poškození horních motoneuronů, jedná se o spastickou formu, pokud dolních, jedná se o formu flacidní. Pokud je poškození obou typů, jedná se o formu smíšenou. Spastická forma se projevuje chabými pohyby jazyka, pomalou řečí a zastřeným hlasem. Flacidní forma je typická slabým jazykem, slabým hlasem, nemožností zvednutí patra a chabou artikulací. Toto postižení řečových funkcí se postupem času zhoršuje. Nemocným se doporučuje mluvit pomalu a soustředit se na artikulaci, používat jednoduchá slova, omezit šum v okolí, vždy se dívat na osobu, se kterou komunikuje. Pokud již nic nepomáhá, existují možnosti komunikovat i bez hlasu. Jedná se o pomůcky, jako jsou psací desky, tabulky ano/ne, elektronická zařízení zesilující a zlepšující hlas. Dalším problémem je, že v pozdních fázích má pacient udělanou tracheostomii a při použití konvenční trubice nemůže mluvit. Proto se u dlouhodobých tracheostomií používají fenestrované trubice, které umožňují určitý stupeň řeči (RIDZONĚ, 2010).

2.13 PROGNOZA

ALS je stále přes veškerou snahu a pokroky v léčbě nevléčitelnou a smrtelnou chorobou. Střední doba přežití od manifestace prvních příznaků je pouhé tři roky. Najdou se výjimky, jako například Stephen Hawking, který žil s touto chorobou více jak 50 let. Existují určité důvody, proč někteří pacienti žijí déle. Je to hlavně věk prvního objevení příznaků, kdy v čím mladším věku se příznaky objeví, tím je pravděpodobnost delší doby přežití větší. Existuje několik málo případů, kdy došlo k remisi. Dalším negativním prognostickým markerem je frontotemporální demence. Pokud je přítomna, nemocní mají mnohem kratší dobu přežití než pacienti, kteří mají pouze ALS. Ukázalo se, že nejspolehlivějším prognostickým markerem je čas mezi objevením jednotlivých symptomů, například systém ALSFRS. Jiný systém, který je o něco jednodušší, je systém stupňů. Je zde celkem 6 milníků choroby. Stupeň 1 je objevení symptomů, stupeň 2A je diagnóza a 2B zasažení druhého regionu, stupeň 3 zasažení třetího regionu, stupeň 4A zavedení PEG a 4B plicní ventilace. U tohoto systému prognózy vidíme, že diagnóza je určena přibližně v době, kdy je postižena už další část těla, a že PEG i plicní ventilace jsou zaváděny téměř současně. Při oznamování této neradostné prognózy pacientovi se musí postupovat velmi opatrně, ať už kvůli tomu, že diagnóza není nikdy na 100 %, ale také proto, že se jedná o infaustní diagnózu. Při oznamování prognózy by lékař měl pacientovi nastínit celkový postup nemoci, vysvětlit pacientovi, co ho čeká a jaké jsou možnosti léčby, případně zpomalení choroby (www.emedicine.com).

2.14 VÝZKUM

Výzkum nových léčebných možností je stále zkoumán. Zkouší se využití kmenových buněk v terapii. Použití kmenových buněk je poměrně bezpečný a možná i efektivní způsob léčby. Kmenové buňky mohou poskytnout určité proteiny a enzymy, které oddalují postup onemocnění. Například se jedná o Insulin-like growth factor 1. Dalším lékem, který je velice slibný, je Masitinib. Byla zkoušena také opakovaná transcraniální magnetická stimulace, ale nejspíše bez účinku. Léčba je ztížena i tím, že lék musí prostoupit přes hematoencefalickou bariéru, což ne všechny látky mohou (www.emedicine.com).

3 KAZUISTIKA

Kazuistika je specifickou technikou kvalitativního výzkumu, protože jde o výzkum jedné osoby a jedné situace. Jde o souhrnný popis jednotlivých případů, např. choroby s údaji od vzniku, vývoje a průběhu, nebo případné komplikace. Kazuistika v ošetrovatelství může sloužit jako návrh pro řešení ošetrovatelské praxe, může doplnit kvantitativní výzkum nebo může být použita ve výuce (PLEVOVÁ A KOL., 2001, s. 230).

Kazuistika obsahuje informace převzaté ze zdravotnické dokumentace, od ošetřujícího lékaře, od ošetřujícího personálu a rozhovoru s pacientem. K posouzení stavu pacienta byly také použity měřicí škály daného oddělení. Ošetrovatelská péče se týkala období od 14.-17. 10. 2017. Ošetrovatelská anamnéza byla zpracována podle koncepčního modelu Marjory Gordon.

3.1 IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE

Jméno: J. V.

Rok narození: 1954

Pohlaví: mužské

Věk: 63 let

Stav: ženatý

Vzdělání: vysokoškolské

Zaměstnání: pedagog – výuka klavírní hry na hudební škole

Státní příslušnost: česká

Důvod přijetí udávaný pacientem: Přijat k plánovanému zavedení PEG. Trápí ho zhoršování řeči, obtížné polykání, prakticky se nenají, zakuckává se.

3.2 ANAMNÉZY

Rodinná anamnéza

Matka: zemřela v 81 letech na srdeční onemocnění

Otec: zemřel v 77 letech na přirozenou smrt

Prarodiče: babička zemřela na CMP, dále neví

Sourozenci: 2 mladší bratři, dosud žijí

Děti: 2 dcery, zdravý

Osobní anamnéza

Dětské infekční nemoci: běžná dětská onemocnění, plané neštovice

Překonaná a chronická onemocnění: chronická žilní insuficience

Hospitalizace a operace: osteopenie v roce 2009, susp. TIA v březnu roku 2017 – hospitalizace na neurologii, pro progredující dysartrii a dysfagii doplněna další vyšetření.

Provedené EMG – nález odpovídá lézi předních rohu míšních. Doplněna MR, PET – podezření na diagnózu ALS potvrzeno.

Úrazy: v dětství zlomenina pravého femuru

Transfúze: neguje

Očkování: běžná dětská očkování, očkování proti klíšťové encefalitidě

Farmakologická anamnéza

Tabulka 1 Přehled léků

Název léku	Forma podání	Síla	Dávkování	Léková skupina
Calcium	Per os	600 mg	1-0-0	Minerální látky
Atraven	Per os	20 mg	1-0-0	Hypolipidemikum
Anopyrin	Per os	100mg	1-0-0	Antitrombotika

Zdroj: Olga Stárková

Sociální anamnéza

Rodinné poměry: bydlí s manželkou, 2 dcery, 2 vnučky, rodinné vztahy v pořádku, navštěvují se často

Bytové poměry: žije v rodinném domě se zahradou

Záliby: hra na klavír, koncertní činnosti, čtení knih, luštění křížovek

Volnočasové aktivity: čas tráví na zahradě aktivitami s vnučkami, jezdí na kole, s manželkou a se psem chodí na procházky hlavně do lesa

Pracovní anamnéza

Vzdělání: vysokoškolské – doktor pedagogiky

Zaměstnání: pracuje jako doktor pedagogiky, který vyučuje hru na klavír na hudební škole

Vztahy na pracovišti: hodnotí jako výborné

Ekonomické podmínky: dobré

Alergologická anamnéza

Alergie lékové: neguje

Alergie na kontrastní látky: neguje

Alergie potravinová: mák – oteklé rty a jazyk

Jiné alergie: neguje

Urologická anamnéza

Překonaná urologická onemocnění: žádná

Samovyšetření varlat: neprovádí

Poslední návštěva urologa: navštěvuje pravidelně 1x ročně, naposledy v červenci 2017

Abúzus

Kouření: nekouří

Alkohol: příležitostně, pivo pouze nealkoholické

Káva: 2x denně, pravidelně ke snídani a po obědě

Léky: pouze chronická medikace

Drogy: neguje

Spirituální anamnéza

Důvěra, náboženství, víry a názory, přesvědčení: pokřtěn, věří v Boha, pravidelně v neděli navštěvuje s manželkou kostel, hraje i na kostelní varhany při mších

Důležitost, významnost: přítomnost víry je pro něho důležitá, hlavně v těchto okamžicích

3.3 VITÁLNÍ FUNKCE PŘI PŘIJETÍ

Tabulka 2 Vitální funkce při přijetí

TK (Tlak krevní)	134/90	Výška	182 cm
TF (P) (Tepová frekvence, puls)	73/min. pravidelný	Hmotnost	66 kg
D (Dýchání)	19	BMI (Body Mass Index)	19,93
TT (Tělesná teplota)	36,7 °C	Pohyblivost	chůze bez obtíží
Stav vědomí	při vědomí, orientovaný	Orientace místem, časem, osobou	Orientován časem, místem i osobou

Zdroj: Olga Stárková

Nynější onemocnění: pacient přijat pro plánovaný výkon, zavedení PEG pro progredující poruchu polykání, velmi omezený per os příjem na méně než ¼ porce.

Lékařská diagnóza hlavní: 1. amyotrofická laterální skleróza s poruchou polykání
2. dysartrie vedoucí k anartrii

Lékařské diagnózy vedlejší: hypercholesterolémie, osteopénie, chronická žilní insuficience

3.4 POSOUZENÍ SOUČASNÉHO STAVU PACIENTA KE DNI 14. 10. 2017

Hlava a krk:

Subjektivně: *Bolesti hlavy nemívám, velmi ojediněle. Bohužel moje polykání se velmi zhoršilo, prakticky se nenajím, zakuckávám se. Také řeč se velmi zhoršuje, téměř mi není rozumět. Mluvení je pro mě velmi namáhavé, musím se velmi soustředit.*

Objektivně: Hlava normocefalická, bez deformit, na poklep nebolestivá, bez známek traumatu, zornice izokorické, reaktivní, bulby volně hybné, bez nystagmu či diplopie, jazyk plazí vlevo, v ústech je středním postavení, patro elevuje symetricky, krk nebolestivý, bez hmatných lymfatických uzlin a štítné žlázy, šíje volná, ameningeální. Slyší dobře. Náplň krčních žil nezvětšena, pulzace karotid symetrická.

Hrudník a dýchací systém:

Subjektivně: *Dýchá se mi dobře, ani při chůzi do schodů se nezadýchám.*

Objektivně: Hrudník symetrický, poklep plný a jasný, bez viditelného poranění a deformit. Dýchání čisté sklípkové, bez vedlejších poslechových fenoménů. Dechů 19/minutu. Saturace kyslíku 94 %.

Kardiovaskulární systém:

Subjektivně: *Trpím občas na oteklé nohy, beru prášky na ředění krve. S vysokým tlakem se neléčím, srdíčko bije jako zvon.*

Objektivně: Akce srdeční pravidelná, ozvy ohraničené, bez šelestu. Dolní končetiny symetrické, bez edémů a kožních změn, pulsace na periférii hmatná.

Břicho a GIT:

Subjektivně: *Bolesti břicha nemám, mám chuť na mnoho jídel, bohužel kvůli nefunkčnosti polykání již téměř nejím. Za poslední tři měsíce jsem zhubl 10 kilogramů.*

Objektivně: Břicho v niveau, poklep diferenciatně bubínkový, palpačně měkké, nebolestivé. Játra a slezina nehmatné. Peristaltika normální, stolice jednou za 3 dny, bez patologických příměsí. Pacient potravu nepřijímá, přijat pro plánovaný výkon PEG. Příjem tekutin toleruje, příjem dostatečný cca 2000 ml/24 hodin.

Močový a pohlavní systém:

Subjektivně: *S močením nemám žádné problémy.*

Objektivně: Moč čirá, bez zápachu. Pacient si na WC dojde, inkontinencí netrpí. Vypije kolem 2 l tekutin za den, pije vodu či čaje, poslední době již zahuštěné, na zahuštění používá dětskou přesnídávku.

Kosterní a svalový systém:

Subjektivně: *Občas mívám brnění levé ruky, teď poslední dobou se to velmi zlepšilo, ruce jsou dobré. Chůze mi nedělá žádné problémy.*

Objektivně: Bederní páteř volně pohyblivá všemi směry. Reflexy L2-S2 symetrické, výbavné, Mingazzini bez poklesu, svalová síla přiměřeně symetrická. Stoj a chůze normální, bez titubací.

Nervový systém a smysly:

Subjektivně: *Slyším dobře a vidím také dobře. Nosím brýle na čtení. Trápí mě komunikace, ale naučil jsem se používat tužku a papír.*

Objektivně: Pacient orientován místem, časem i osobou, klidný, spolupracující. Slyší výtečně, hraje na klavír, má výborný sluch, Čich zachován, zornice symetrické, reagují na osvit. Brýle používá pouze na čtení. Dysartrie – řeč obtížně srozumitelná, některé hlásky vyslovuje velmi špatně. Slovům rozumí.

Endokrinní systém:

Subjektivně: *Neléčím se ani s cukrovkou ani se štítnou žlázou.*

Objektivně: Štítná žláza nezvětšena, nebolestivá, glykémie v normě. Žádné známky poruchy endokrinního systému.

Imunologický systém:

Subjektivně: *Alergii mám jen na mák. V současné době žádné léky navíc neužívám.*

Objektivně: Lymfatické uzliny nehmatné, nebolestivé. Tělesná teplota 36,7°C.

Kůže a její adnexa:

Subjektivně: *S pokožkou problémy nemám, mám ji hodně suchou, tak používám krémy, co kupuje manželka.*

Objektivně: Kůže fyziologického vzhledu, růžová, bez ikteru a cyanózy, kožní turgor v normě, hydratace přiměřená. Na některých místech kůže sušší. Vlasy čisté, upravené, prořídle. Nehty čisté a ostříhané. Dle hodnotící škály Nortonové (viz. Příloha E) nehrozí žádné nebezpečí vzniku dekubitů.

3.5 ROZHOVOR S PACIENTEM A JEHO RODINOU ZAMĚŘENÝ NA AKTIVITY DENNÍHO ŽIVOTA

Stravování:

Subjektivně: *Jíst mi už doma vůbec nešlo, za poslední měsíc jsem zhubnul další kila, ani mi vlastně jídlo nechutná. Jedl jsem jen kaše. Ohledně PEGu mi snad vše podstatné vysvětlili a jsem s tím smířený.*

Objektivně: Pacient kachektický, problémy s polykáním, dysfagie. Nauzea ani zvracení.

Příjem tekutin:

Subjektivně: *Snažím se doma hodně pít, piji zahuštěné čaje nebo vodu. Žízeň nepociťuji.*

Objektivně: Kožní turgor je přiměřený, stav sliznic v normě. Příjem tekutin stále dostatečný, manželka kontroluje, kolik vypije. Popíjí převážně čaj či vodu, v nemocnici dává přednost čisté vodě či mu rodina nosí ovocné džusy. Příjem tekutin v nemocnici doplňován parenterální formou.

Vylučování moči a stolice:

Subjektivně: *Žádné problémy ani s močí ani se stolicí.*

Objektivně: Doma se vyprazdňuje na WC, močení bez potíží, stolice pravidelná v pacientových intervalech. Na průjmy pacient netrpí, stolice bez příměsi hlenu a krve.

Spánek a bdění:

Subjektivně: *Často se v noci budím, přemýšlím, jak vše řeknu dětem a hlavně manželce. Ještě neví celou pravdu a trápí mě to. Ráno jsem potom unavený a nesoustředěný.*

Objektivně: Podle slov manželky se v noci několikrát probudí, ale žádné prášky na spaní neužívá. Často pak pospává během dne, když k tomu má příležitost.

Aktivita a odpočinek:

Subjektivně: *Mám pocit, že mi ubývá energii, asi taky, jak málo jím. Některé věci mi už nejdou tak rychle jako dříve.*

Objektivně: Pacient preferoval procházky po lese nebo hraní na zahradě se svými vnučkami, dnes se dle slov rodinných příslušníků rychleji unaví. Raději je doma a kouká na televizi, čte knížky nebo hraje na klavír.

Hygiena:

Subjektivně: *Celkovou hygienu zvládám sám, včetně mytí vlasů nebo stříhání nehtů.*

Objektivně: Pacient se jeví čistý, má upravený zevnějšek, nejeví žádné známky zanedbávání. Má sušší pokožku, proto používá speciální mýdla a další kosmetické přípravky. V nemocnici hygienu zvládá sám.

Soběstačnost:

Subjektivně: *Snažím se být co nejvíce samostatný, stejně mi okolí špatně rozumí kvůli řeči.*

Objektivně: Veškeré aktivity denního života jako je hygiena, vyprazdňování, oblékání a mobilita zvládá pacient sám (viz. Příloha B: ADL).

V nemocnici má signalizaci v dosahu, je poučen o přivolání ošetrovatelského personálu dle vlastní potřeby.

3.6 ROZHOVOR S PACIENTEM NA POSOUZENÍ PSYCHICKÉHO STAVU

Vědomí:

Subjektivně: Vnímá, adekvátně verbálně odpovídá, reaguje.

Objektivně: Pacient lucidní, komunikativní dle jeho možností, používá i prvky neverbální komunikace, snaží se spolupracovat.

Orientace:

Subjektivně: Ví, kde leží, jak se jmenuje, ví, jaký je den, měsíc i rok.

Objektivně: Orientace osobou, místem i časem bez poruch.

Nálada:

Subjektivně: *Nemám strach ze smrti, ale z umírání a že opustím svoje nejbližší. Přesto se pořád snažím si udržovat dobrou náladu, vždy mi ji spraví hra na klavír.*

Objektivně: Působí vyrovnaným dojmem, před manželkou nechce rozebírat své pocity. Před ošetřujícím personálem své nálady neskrývá, je smutný až depresivně laděný. Tvrdí, že kvůli pobytu v nemocnici.

Paměť:

Subjektivně: *Zatím si vše pamatuji.*

Objektivně: Dle slov manželky si pamatuje vše z minulosti, na běžné povinnosti nezapomíná.

Myšlení:

Subjektivně: Beze změny

Objektivně: Logické

Temperament:

Subjektivně: *Zaměřením jsem celoživotně extrovert, rád jsem komunikoval s lidmi. Ted' mě trápí, že mi špatně rozumí.*

Objektivně: Dle manželky byl vždy společenský, hovorný, vyprávěl historky a zážitky. Se zhoršováním zdravotního stavu se velmi upíná na rodinu, uzavírá se do rodinného kruhu. Nechce chodit do společnosti hlavně kvůli tomu, že si již nemůže popovídat.

Sebehodnocení:

Subjektivně: *Žil jsem hezký život, hudba mě vždy naplňovala a jsem rád, že práce mohla být mým koníčkem. Také jsem se většinou pohyboval mezi mladými lidmi a doufám, že jsem jim předal cenné životní rady.*

Objektivně: Svůj život před onemocněním hodnotí velmi pozitivně.

Vnímání zdraví:

Subjektivně: *O své zdraví jsem vždy pečoval, chodil na preventivní prohlídky. Nejsem žádný velký sportovec, ale pravidelný pohyb nám s manželkou nikdy nechyběl.*

Objektivně: Péči o zdraví bere zodpovědně, nekouří, alkohol pouze příležitostně.

Vnímání zdravotního stavu:

Subjektivně: *Vím, že můj stav se bude jen zhoršovat a že brzy umřu. Trápí mě, že manželka si to nemyslí, věří na nějaký zázrak nebo si to nechce připustit.*

Objektivně: Zcela si závažnost svého onemocnění uvědomuje, přečetl si odborné články a je plně informován.

Reakce na onemocnění a prožívání onemocnění:

Subjektivně: *Vždy v noci se ptám, proč zrovna já.*

Objektivně: Pacient působí navenek velmi vyrovnaně, vnitřně bojuje s pocity strachu a beznaděje. Přesto je odhodlán žít kvalitní život tak dlouho, jak to jen půjde. Nechce, aby ho vnitřní strachy připravily o celkovou životní rovnováhu.

Reakce na hospitalizace:

Subjektivně: *Chci se rychle naučit zacházet s PEG a jít domů. Věřím, že nebudou žádné další komplikace.*

Objektivně: Hospitalizace snáší velmi dobře, s ošetřujícím personálem spolupracuje.

Projevy jistoty a nejistoty (úzkost, strach, obavy, stres):

Subjektivně: *Hlavně v noci přemýšlím, že už bych to chtěl mít za sebou. Ale pak si vzpomenu na svoje vnoučátka a musím bojovat dál. Hlavně kvůli nim a samozřejmě kvůli celé rodině se musím snažit konec oddálit co nejvíce. Mám to v hlavě srovnané.*

Objektivně: Obavy z budoucnosti jsou velké. U psycholožky se rozpovídá a projevuje pocity úzkosti a strachu. Snaží se být optimistou, vždy byl pro rodinu oporou, hlavou rodiny. Teď nemůže dostatečně vyjádřit své potřeby, nemůže si s rodinou a přáteli promluvit. V současné době se komunikace zdá být největším problémem. Tvrdí, že ze smrti strach nemá, bere to jako formu vysvobození ze současného stavu. Má obavy, že to manželka sama nebude zvládat, prožili spolu celý život.

3.7 ROZHOVOR S PACIENTEM NA POSOUZENÍ SOCIÁLNÍHO STAVU

Komunikace:

Verbální: Komunikace je již velmi omezená, obtížně srozumitelná dysartrie, ví, co chce říct, ale pusa ho neposlouchá. Musí se velmi soustředit, jako by řeč nebyla jeho a stejně jsou slova nesrozumitelná. Začíná upřednostňovat otázky, na které je možné odpovědět jednoslovně. Občas raději mlčí.

Neverbální: Neverbální komunikace v poslední době převládá, už mají s manželkou domluvené nějaké signály, v této oblasti by uvítal pomoc. Manželka je zvyklá na jeho mimiku, gestikulaci a pohyby jeho těla. Používá bloček s tužkou nebo stíratelnou tabulku, ale není to na vyjadřování pocitů či názorů.

Informovanost:

O onemocnění, o diagnostických metodách, o léčbě a dietě, o délce hospitalizace: Informován velmi dobře, nemoc chápe, sám si nastudoval z dostupných zdrojů, od lékařů

žádá pravdivé informace o své nemoci, nechce žádné tajnosti. Zároveň nechce, aby všechny informace měla i manželka, dle jeho slov by se jen zbytečně trápila. Nutnost hospitalizace i zavedení PEG chápe jako nezbytně nutnou. Délka hospitalizace závisí na zdravotním stavu pacienta a jeho spolupráci.

Sociální role a jejich ovlivnění nemocí, hospitalizací a změnou životního stylu v průběhu nemoci a hospitalizace:

Primární (role související s věkem a pohlavím): 63letý muž, role ovlivněna zdravotním stavem

Sekundární (související s rodinou a společenskými funkcemi): manžel, otec, dědeček, role naplněna

Terciální (související s volným časem a zálibami): pacient v dané době hospitalizován na neurologickém oddělení, jinak stále aktivní, pracuje, koncertuje a tráví nejvíce času se svojí rodinou.

3.8 MEDICÍNSKÝ MANAGEMENT ZE DNE 14. 10. 2017

Ordinovaná vyšetření: odběry krve a moči, EKG, rentgen hrudníku, sonografie mozkových tepen, logopedie, esofagogastroduodenoskopie

Výsledky:

Sedimentace: 27/55

Biochemie sérum: GFLM: 1,23

Biochemie – plazma: pKre 84; pUre 7,3; pAST 0,76; pALT 0,98; pBil 27; pGMT 0,69; pNa 143; pK 3,8; pCl 102; pCRP 2,9; pGlu 5,4

EDTA krev: WBC 6,4; RBC 4,96; Hb 154,0; Hct 0,452; MCV 91,1; MCH 31,0; MCHC 341,00; RDW-CV 13,2; ROW-SD 43,9; PLT 297; L-PCR 31,4; MPV 10,8; PDW 12,4; Pct 0,320; NRBa 0,2

Citrát: APTT 3,1; APTTR 0,97; Ref 33,0; INR 0,96

Moč sediment: U-leukocyty 0; pH moči 6,5; Bílkovina v moči 1; Glukosa v moči 0; Ketolátky v moči 0; Urobilinogen 0; Bilirubin v moči 0; Erytrocyty 2,00; Leukocyty 1,00; Kvasinky 0; Epitelie kulaté 0; Epitelie dlažd. 0; bakterie negativní

EKG: SR, bez čerstvých ložiskových změn

RTG hrudníku: v plicním parenchymu čerstvé ložiskové změny nejsou patrné, kresba plicní a hilová přiměřená, bránice hladká, kř. úhly volné, stín srdce nezvětšen

Duplexní sonografie mozkových tepen: tepny bez výraznějších AS změn, žádná hemodynamicky významná stenóza nezjištěna

Logopedie: GUSS 5 bodů, polykání porušené, tolerance zahuštěné tekutiny, hrozí riziko aspirace, řeč setřelá, špatně srozumitelná, hlas dysfonický, artikulace narušena, pracná, vážně v souhláskových skupinách, artikulační norma narušena u sykavek I. a II. řady, bez poruchy percepce, paměťové mechanismy funkční

Konzervativní léčba:

Dieta: nic per os

Pohybový režim: klidový režim

RHB: 0

Výživa: Isosource Energ Fiber v postupně se navyšujících bolusech dle tolerance o 50 ml denně do cílové dávky 5x250 ml + 1x200 ml

Medikamentózní léčba:

Tabulka 3 Farmakologická léčba

Název léku	Forma podání	Síla	Dávkování	Léková skupina
Calcium	Per os	600 mg	1-0-0	Minerální látka
Atraven	Per os	20 mg	1-0-0	Hypolipidemikum
Anopyrin	Per os	100 mg	1-0-0	Antitrombotika
Sclefic	Per os		1-0-0	Neuroprotektivum
FR 100 ml + Amoksiklav	i.v.	1,2 g	8-14-22	Antibiotika
FR 100 + 1 amp. Novalgin	i.v.		při bolesti 4x denně	Analgetikum
Dormicum	Per os	7,5 mg	dle potřeby	Hypnotikum

Zdroj: Olga Stárková

Chirurgická léčba:

Esofagogastroduodenoskopie: pronikáme volně do jícnu, kde je sliznice klidná, lumen pravidelné, bez jícnových varixů, oblast GE junkce klidná, dále do žaludku, kde je jezírko s přirozenou žlučí, po insuflaci se volně rozvíjí, řasy autoplastické, sliznice těla i antra klidná, angulární řasa normální, v inverzi kardie dovírá, jinak normální subkardiální nález, v bulbu duodena a dále do D2-3 normální nález, na volné stěně žaludku zaveden Freka PEG CH 20, metodou Pull, bez komplikací.

4 UTRŘIDĚNÍ INFORMACÍ DLE MARJORY GORDON

Ošetřovatelská anamnéza podle modely Marjory Gordon byla zpracována po získání všech dostupných vstupních informací se souhlasem pacienta při jeho hospitalizaci na neurologickém oddělení dne 14. 10. 2017 pro plánované zavedení PEG.

DOMÉNA 1: Podpora zdraví

Pacientovi bylo diagnostikováno výše uvedené onemocnění v březnu roku 2017. Důvodem hospitalizace byla původně tranzitorní ischemická ataka doprovázená afázií a dysartrií. Po dalších vyšetřeních byla však stanovena diagnóza ALS. Nemoc zatím nemá výraznější progresi, postihla oblast mluvení a polykání. Přesto pacient chápe závažnost svého onemocnění, dodržuje doporučení lékařů, chodí na pravidelné kontroly. Se zavedením PEG souhlasí, výzkumy ukazují, že včasné zavedení PEG prokázalo delší přežívání a je řešením stabilizace hmotnosti a vyváženého nutričního příjmu.

Ošetřovatelský problém: nedostatečný pohyb, křehkost při nastupujícím stáří a chronickém onemocnění projevují se malnutricí

Měřicí techniky: 0

DOMÉNA 2: Výživa

Pacient zhubl za poslední tři měsíce téměř 20 kilogramů, jeho chuť k jídlu se vytratila. Při výšce 182 cm váží 66 kilogramů, což se pohybuje na spodní hranici normální váhy, spíše se blíží k podvaze. Na pohled pacient působí extrémně vyhuble. Dříve se stravoval pravidelně, rád jedl ovoce a zeleninu. Teď se jídlu vlastně vyhýbá, prakticky se nenají, zakuckává se při každém soustu. Také jeho nutriční potřeba není splněna. Pro pacienta je optimální 2100-2300 kcal během dne, které v žádném případě nedosáhne. Snaží se nutriční potřebu dohánět ovocnými džusy zahuštěně přesnídávkou. Zkoušel i klasické zahušťovadlo, ale to mu připadalo nechutné a zvedal se mu žaludek. Vypije kolem 2 l tekutin za den, kávu ani alkohol si již nedává. Od 1. dne hospitalizace má zaveden PEG, výkon proběhl bez komplikací.

Ošetřovatelský problém: porušené polykání, výživa nedostatečná, výživa nevyvážená, riziko dehydratace

Měřicí techniky: základní nutriční screening = 8 bodů = malnutrice ohrožující život či průběh choroby, nutná speciální nutriční léčba (viz Příloha A)

DOMÉNA 3: Vylučování a vyprazdňování

Na stoličce v domácím prostředí chodí pacient pravidelně jednou za tři dny, což je jeho obvyklý interval. Konzistence stolice je přiměřené skladby bez patologických jevů. Netrpí na žádné problémy jako je zácpa nebo naopak průjem. Nemá žádné urologické problémy. Uvádí, že občas má problémy s únikem moči při různých aktivitách, jako je kýčání nebo kašel, což ho obtěžuje a mírně zostuzuje. Stejně tak jako noční potřeba, chodí asi 3-4 x za noc na toaletu.

Ošetrovatelský problém: občasný únik moči

Měřicí techniky: příjem a výdej tekutin

DOMÉNA 4: Aktivita, odpočinek

Aktivně pacient nikdy nesportoval, ale rád jezdil na kole a chodil na procházky s manželkou a pejsky. Teď se mnohem rychleji unaví. Unaví ho i přítomnost vnoučátek, snaží se nedat nic najevo. Doma pomáhá manželce, je soběstačný ohledně oblékání i hygieny. Stále ho naplňuje hudba a četba, čas v nemocnici si krátí čtením knih a luštěním křížovek. Špatně spí, jednak z důvodu nucení na močení, jednak z důvodu obav, co bude dál. Ráno se budí nevyspalý, unavený a rozmrzelý. Snaží se chodit spát ve stejnou dobu, což je kolem dvaadvacáté hodiny. Když je během dne unavený a nemá žádné povinnosti, pospává v obývacím pokoji na gauči.

Ošetrovatelský problém: nedostatek spánku, únava, nedostatek energie, deficit sebezpečí při stravování

Měřicí techniky: Barthel test, ADL = 90 bodů = lehká závislost (viz Příloha B)

DOMÉNA 5: Percepce a kognice

Lucidní, orientovaný, kontaktní, při vědomí. Má dostatek vědomostí a informací o svém onemocnění, prognózách, způsobu léčby. Obává se dalšího osudu. Sluch je dobrý, používá brýle na čtení. Řeč je obtížně srozumitelná. Velmi špatně vyslovuje slova, řeč je setřelá, artikulace narušená, vážne v souhláskových skupinách, chybné artikulační tvoření hlásek především TDN, intonační variabilita narušena. Je si toho vědom, proto využívá neverbální prostředky a má touhu se seznámit s dalšími způsoby komunikace. Spolupracuje, ovládá se, ale přiznává, že doma se občas rozčílí.

Ošetrovatelský problém: nekontrolované emoce, snaha zlepšit znalosti, velmi zhoršená komunikace

Měřicí techniky: logopedické vyšetření ze dne 14. 10. 2017

DOMÉNA 6: Sebepercepce

Pacient byl vždy společenský, optimistický. I teď se víceméně hodnotí jako optimista, i když ho přepadají černé myšlenky. Snaží se bojovat, hlavně sám se sebou. V současné době ho trápí hlavně to, že před manželkou musí skutečný stav své nemoci a prognózy do budoucna skrývat. Dostalo se mu rad od psycholožky, aby se svěřil dcerám, ale nechce je zatěžovat svými problémy. Psycholožka si je jista, že by mu přiznání přineslo úlevu a sílu do dalších dnů.

Ošetrovatelský problém: neúplné vnímání sama sebe, strach z reakce blízkých

Měřicí techniky: zpráva psycholožky

DOMÉNA 7: Vztahy mezi rolemi

Pacient žije se svojí manželkou v rodinném domě v hezkém prostředí v blízkosti lesa. Má dvě dcery, se kterými si rozumí, stejně jako s jejich manželky. Nade vše miluje svoje dvě malé vnučky, jsou pro něho středem světa. Vztahy se svými bratry udržuje.

Ošetrovatelský problém: touha stmelit rodinu po prozrazení vážnosti pacientovy nemoci

Měřicí techniky: 0

DOMÉNA 8: Reprodukce a sexualita

V sexuální oblasti pacient uvádí, že se vznikem onemocnění má spíše jiné starosti než sexuální život. Je si ale vědom, že manželce změna jeho sexuálního chování včetně absence něžnosti vadí, i když o tom nemluví. Netrpí žádným sexuálním onemocněním.

Ošetrovatelský problém: změna sexuálního chování, nefunkčnost

Měřicí techniky: 0

DOMÉNA 9: Zvládání zátěže

Vždy byl odolný vůči stresu, strachu a ostatním negativním emocím. V této chvíli cítí strach především z vyhlídek do budoucna. Trápí ho otázka, jak zabezpečit svoji manželku. Má kamaráda z dětství, se kterým má velmi harmonické přátelství a on je mu v nejtěžších okamžicích oporou. Také se obrací na svoji milovanou hudbu. Je přesvědčen, že dokud mu budou sloužit ruce a bude moci hrát na klavír, bude vše zvládat co nejlépe.

Ošetrovatelský problém: strach, úzkost, úzkost ze smrti, změny nálad, občasná bezmocnost

Měřicí techniky: 0

DOMÉNA 10: Životní principy

Na první místo staví rodinu a zdraví. Je věřící, věří, že Bůh mu v nejtěžších situacích jeho života pomůže. Promlouvá o tom i s knězem místního kostela, kde je člen souboru. To mu dodává energii do dalších dnů.

Ošetrovatelský problém: Snaha zlepšit svojí duchovní pohodu, touha po vnitřním klidu

Měřící techniky: 0

DOMÉNA 11: Bezpečnost a ochrana

Vzhledem k plánovanému výkonu hrozí riziko infekce díky invazivním postupům (PEG, PŽK pro aplikaci infuzí a antibiotik) a dále problém narušené integrity kůže i tkáně díky průniku cizího tělesa. Pacient nemá zhoršenou mobilitu ani problémy s rovnováhou, proto je riziko pádu malé. Vzhledem k hubené postavě pacienta je dále sledováno riziko vzniku dekubitů.

Ošetrovatelský problém: infekce, narušená tkáň i kůže, riziko špatného a prodlouženého pooperačního hojení, aspirace

Měřící techniky: riziko pádu (viz. Příloha D) = 1 bod = bez rizika, hodnocení dekubitů dle Norton = 33 bodů = žádné riziko (viz. Příloha E)

DOMÉNA 12: Komfort

Pacient udává bolest po provedení zákroku, bolest popisuje jako snesitelnou, je poučen, že může požadovat analgetika. Bolest nevidí jako prvotní problém. Jeho problémem je nedostatečná kontrola nad situací a nedostatek soukromí v nemocnici. Personál se tento aktuální problém snaží vyřešit přeložením pacienta na jednolůžkový pokoj, který je k dispozici a který je pacient v rámci nadstandardu ochoten platit.

Ošetrovatelský problém: bolest, nedostatek komfortu

Měřící techniky: vizuální škála hodnocení bolesti = 4 body = bolest střední (viz Příloha C)

DOMÉNA 13: Růst a vývoj

Růst a vývoj zcela fyziologický, nebyly zaznamenány žádné odchylky ve vývoji.

Ošetrovatelský problém: 0

Měřící techniky: 0

4.1 SITUAČNÍ ANALÝZA KE DNI 14. 10. 2017

Pacient ve věku 63 let s diagnózou amyotrofická laterální skleróza přijat k zavedení PEG pro dysfagii při základním onemocnění na standardní oddělení neurologického oddělení pražské nemocnice v Praze 4. Pacient přichází v ranních hodinách, na lačno. Je klidný, orientovaný. Provedeny odběry krve a moči, natočeno EKG, změřeny fyziologické funkce: TK 140/74, P 72/min, TT 36,6°C. Pacient při příjmu neudává žádnou bolest. Pacient je uložen na lůžko, předem domluven nadstandardní jednolůžkový pokoj se samostatnou koupelnou a televizí. To pacient vyžaduje pro svůj komfort a lepší zvládnutí situace. Je s ním sepsána vstupní anamnéza, na dotazy většinou odpovídá kývnutím hlavy, výzvě vyhoví, snaží se spolupracovat. Výkon PEG je naplánován na 14 hodin, pacient proto ještě absolvuje rentgen hrudníku a sonografii mozkových tepen. Je zavedena kanyla do levé horní končetiny vel. 22, bez komplikací. Stoj a chůze normální, dechové obtíže nemá, ani problémy s močením či se stolicí.

Dle Barthel testu pacient dosáhl 80 bodů, to představuje lehký stupeň závislosti. Pociťuje úzkost především z budoucnosti při zhoršení zdravotního stavu. V noci špatně spí, proto má naordinované léky na spaní dle potřeby.

Ve 13:00 je pacientovi aplikována infuze fyziologického roztoku s Amoksiklavem a poté je pacient převezen na interní oddělení do endoskopického centra k zavedení PEG. Na oddělení neurologie se pacient vrací v 15:00. Je uložen na lůžko, cítí se dobře, zákrok proběhl bez komplikací. Nyní bude pacient monitorován (TK, P, TT) a sledován sloužící sestrou. Je nutné nedávat nic per os po dobu 2 hodin, od večera proplachujeme PEG fyziologickým roztokem.

Plán ošetrovatelské péče je stanoven na dobu 14.-17. 10. 2017, kdy bude pacient propuštěn do domácí péče po zácviku péče o PEG a při nulových komplikacích. Pacienta je nutno edukovat a zajistit, že péči o PEG zvládá.

4.2 STANOVENÍ OŠETŘOVATELSKÝCH DIAGNÓZ

Ošetřovatelské diagnózy jsou sestaveny podle NANDA I taxonomie 2015–2017. Jsou seřazeny podle domén. V dalším kroku jsou rozpracovány 3 akutní a 1 potenciaální diagnóza. Vzhledem k závažnosti onemocnění je možno stanovit téměř v každé doméně jednu či více ošetřovatelských diagnóz.

00168 Sedavý způsob života

Doména 1. Podpora zdraví
Třída 1: Uvědomování si zdraví
Priorita: nízká
Určující znaky: ztráta fyzické kondice, nízká průměrná denní fyzická aktivita
Související faktory: nedostatek motivace

00257 Syndrom křehkosti ve stáří

Doména 1. Podpora zdraví
Třída 2. Management zdraví
Priorita: nízká
Určující znaky: nevyvážená výživa, nízký příjem, počínající sociální izolace
Související faktory|: malnutrice, chronické a nevléčitelné onemocnění

0002 Nevyvážená výživa: méně než je potřeba organismu

Doména 2. Výživa
Třída 1. Příjem potravy
Priorita: střední
Určující znaky: tělesná hmotnost snižena o 20 %, odpor k jídlu, nezájem o jídlo, chabý svalový tonus
Související faktory: neschopnost strávit potravu

00103 Porušené polykání

Doména 2: Výživa
Třída 1. Příjem potravy
Priorita: střední

Určující znaky: oslabené svaly jazyka, oslabené svaly laryngeální a faryngeální, celková svalová atrofie a fascikulace, odmítání jídla, aspirace
Související faktory: zhoršení neuromuskulárních funkcí, neurologické problémy

00028 Riziko sníženého objemu tekutin (riziko dehydratace)

Doména 2. Výživa
Třída 5. Hydratace
Priorita: střední
Rizikové faktory: překážky zabraňující přísunu tekutin

00017 Stresová inkontinence moči

Doména 3. Vylučování a výměna
Třída 1. Funkce močového systému
Priorita: nízká
Určující znaky: mimovolní úniky malých množství moči při kašlání nebo námaze
Související faktory: věk, degenerativní změny svalů pánevního dna

00095 Nespavost

Doména 4. Aktivita/odpočinek
Třída 1. Spánek/odpočinek
Priorita: střední
Určující znaky: zhoršený zdravotní stav, potíže s usínáním, probouzení během noci
Související faktory: strach, smutek, občasná zdřímnutí během dne, úzkost

00093 Únava

Doména 4. Aktivita/odpočinek
Třída 3. Rovnováha energie
Priorita: střední
Určující znaky: nedostatek spánku, nedostatek energie, pocit viny vůči svojí roli živitele
Související faktory: postupná ztráta kondice, fyziologický stav, stresory, jednotvárný životní styl, deprese

00102	Deficit sebepěče při stravování
Doména 4.	Aktivita/odpočinek
Třída 5.	Sebepěče
Priorita:	střední
Určující znaky:	zhoršená schopnost sníst celé jídlo samostatně
Související faktory:	neuromuskulární poškození, slabost, únava
00251	Labilní ovládnání emocí
Doména 5.	Percepce/kognice
Třída 4.	Kognice
Priorita	střední
Určující znaky:	rozpaky ze svého emocionálního projevu, nekontrolované výbuchy
Související faktory:	poruchy nálad, zhoršení některých funkcí, narůstající sociální strádání
00161	Snaha zlepšit znalosti
Doména 5.	Percepce/kognice
Třída 4.	Kognice
Priorita:	nízká
Určující znaky:	touha získat více informací vztahujících se k onemocnění, zájem vzdělávat se ke zlepšování oslabených funkcí svého těla
00051	Zhoršená verbální komunikace
Doména 5.	Percepce/kognice
Třída 5.	Komunikace
Priorita:	Střední
Určující znaky:	dysfázie, potíže verbálně se vyjádřit, obtížná výslovnost, nesrozumitelné vyjadřování, drmolání, odmítání mluvit
Související faktory:	neuromuskulární onemocnění
00121	Narušená osobní identita
Doména 6.	Sebepercepce
Třída 1.	Sebepojetí

Priorita: nízká
Určující znaky: občasný pocit prázdnoty a odcizení se, nerovnoměrné chování, pochyby
Související faktory: občasná situační krize

00159 Snaha zlepšit procesy v rodině

Doména 7. Vztahy mezi rolemi
Třída 2. Rodinné vztahy
Priorita: střední
Určující znaky: touha zlepšit adaptaci rodiny na změnu, touha zlepšit jejich odolnost

00059 Sexuální dysfunkce

Doména 8. Sexualita
Třída 2. Sexuální funkce
Priorita: nízká
Určující znaky: snížení sexuální touhy, nedostatečné sexuální fungování
Související faktory: změněná struktura těla (PEG), zranitelnost

00146 Úzkost

Doména 9. Zvládání/tolerance zátěže
Třída 1. Reakce na zvládání zátěže
Priorita: střední
Určující znaky: změny nálady, odcizení, deprese projevující se celkovou slabostí, záchvaty paniky, vtíravé myšlenky, obavy ze změny života
Související faktory: ohrožení současného stavu, výrazná změna ve zdravotním stavu

00147 Úzkost ze smrti

Doména 9. Zvládání/tolerance zátěže
Třída 2. Reakce na zvládání zátěže
Priorita: střední
Určující znaky: strach z procesu umírání, obavy nad dopadem smrti na blízké osoby
Související faktory: nejistota ohledně života po smrti

00148	Strach
Doména 9.	Zvládání/tolerance zátěže
Třída 2.	Reakce na zvládání zátěže
Priorita:	střední
Určující znaky:	panika, obavy, znepokojení, zvýšená ostražitost
Související faktory:	zhoršené smyslové vnímání, komunikační bariéra
00068	Snaha zlepšit duchovní well-being (pohodu)
Doména 10.	Životní principy
Třída 2.	Přesvědčení
Priorita:	nízká
Určující znaky:	touha po vnitřním klidu, po odpuštění sobě samému, po zvýšení odvahy
00171	Snaha zlepšit religiozitu
Doména 10.	Životní principy
Třída 3.	Soulad hodnot/přesvědčení/jednání
Priorita:	nízká
Určující znaky:	touha zlepšit kontakt s náboženským vůdcem, návštěvy bohoslužeb
00004	Riziko infekce
Doména 11.	Bezpečnost/ochrana
Třída 1.	Infekce
Priorita:	střední
Rizikové faktory:	změna integrity kůže, vystavení se nákaze
00039	Riziko aspirace
Doména 11.	Bezpečnost/ochrana
Třída 2.	Tělesné poškození
Priorita	Střední
Rizikové faktory:	enterální výživa, zhoršené polykání, neefektivní kašel

00044	Narušená integrita tkáně
Doména 11.	Bezpečnost/ochrana
Třída 2.	Tělesné poškození
Priorita:	střední
Určující znaky:	poškozená tkáň
Související faktory:	nutriční faktory, nevyvážená výživa, chirurgický zákrok
00214	Zhoršený komfort
Doména 12.	Komfort
Třída 1.	Tělesný komfort
Priorita:	střední
Určující znaky:	úzkost, nespokojenost se situací, pocit diskomfortu, neklid, nelehkost situace
Související faktory:	symptomy související s nemocí, léčba
000132	Akutní bolest
Doména 12.	Komfort
Třída 1.	Tělesný komfort
Priorita:	střední
Určující znaky:	hlášení o intenzitě bolesti pomocí škál bolesti, bolest zaznamenaná pomocí formuláře pro hodnocení bolesti pomocí vizuální škály bolesti
Související faktory:	fyzikální původci zranění – chirurgický zásah
00054	Riziko osamělosti
Doména 12.	Komfort
Třída 3.	Sociální komfort
Priorita:	nízká
Rizikové faktory:	citové strádání, duševní strádání, izolace vzhledem ke zhoršené verbální komunikaci

4.3 PLÁN OŠETŘOVATELSKÉ PÉČE

Ošetřovatelská diagnóza: Narušená integrita tkáně (00044)

Doména 11:	Bezpečnost/ochrana
Třída 2:	Fyzické poškození
Definice:	Poškození sliznic, rohovky, kůže, svalů, fascií, šlach, kostí, chrupavek, kloubů a vazů.
Určující znaky:	poškozená tkáň
Související faktory:	chirurgický zákrok, malnutrice, nedostatečné znalosti o zachování integrity tkáně, nedostatečné znalosti o ochraně integrity tkáně
Priorita:	střední
Cíl krátkodobý:	Během hospitalizace má pacient tkáň kolem PEG bez komplikací.
Cíl dlouhodobý:	Pacient nemá projevy infekce po celou dobu zavedení PEG, protože je dostatečně edukován o péči o PEG, je schopen se vrátit k běžným denním aktivitám.

Očekávané výsledky:

- pacient pozná známky infekce v okolí rány do 1 hodiny
- u pacienta se neprojeví známky místní ani celkové infekce po celou dobu hospitalizace
- pacient zná péči o PEG (převazy, zanořování a otáčení) do 2 dnů od chirurgického zákroku
- rána kolem PEG bude v suchu a čistotě po celou dobu hospitalizace
- pacient má PEG průchodný po celou dobu hospitalizace i doma.

Plán intervencí:

1. zkontroluj průchodnost PEG po každém krmení, dostatečně propláchni čajem nebo převařenou vychladlou vodou a zajisti bezpečné uzavření – všeobecná sestra
2. při převazování postupuj vždy asepticky – všeobecná sestra, každou návštěvu
3. ošetřuj tkáň kolem PEG každých 12 hodin pomocí Skinseptu a sterilního krytí – všeobecná sestra
4. udržuj okolí tkáně v suchu a čistotě – všeobecná sestra, vždy
5. sleduj hydrataci pokožky v oblasti PEG – všeobecná sestra, každou návštěvu
6. edukuj pacienta o kontrole průchodnosti PEG po každé aplikaci výživy – všeobecná sestra, nutriční terapeutka, druhý den hospitalizace

7. edukuj pacienta o postupu při manipulaci s PEG – všeobecná sestra, druhý den hospitalizace
8. edukuj pacienta o hygieně kolem PEG, pouze sprchování a důkladné osušení pokožky – všeobecná sestra, druhý den hospitalizace
9. edukuj pacienta o možných komplikacích hojení a rozpoznání počínající infekce – všeobecná sestra, do 24 hodin
10. sleduj a zaznamenávej fyziologické funkce, odchylky hlas lékaři – všeobecná sestra, 4krát denně během služby
11. pozoruj projevy pacienta – všeobecná sestra, ošetřovatelka, při každé návštěvě
12. zajisti pacientovi dostatečný odpočinek a nerušený spánek – všeobecná sestra, během noční služby
13. veškeré prováděné intervence zaznamenej do ošetřovatelské dokumentace – všeobecná sestra, ihned po provedení

Realizace intervencí 14.-17. 10. 2017

- **15:00** – pacient přivezen z interního oddělení zpět na lůžkové neurologické oddělení, uložen na lůžko
- **15:05** – kontrola fyziologických funkcí, záznam do dokumentace
- **15:20** – edukace pacienta o možných komplikacích kolem rány a seznámení se signalizačním zařízením, pacient je dále upozorněn, že následující dvě hodiny nesmí nic p.o.
- **16:30** – kontrola pacienta, okolí PEG klidné, pacient odpočívá
- **18:00** – první aplikace FR a proplach průchodnosti PEG, od této doby poté každé tři hodiny aplikace výživy dle rozpisu nutriční terapeutky
- **18:00** – aplikace infuze s antibiotiky do PŽK jako prevence infekce dle ordinace lékaře
- **19:00** – kontrola fyziologických funkcí, záznam do dokumentace
- **21:00** – pacient si stěžuje na mírnou bolest v okolí PEG, aplikováno 100 ml FR s 1 g Novalginu i.v. dle ordinace lékaře
- **22:00** – pacient vyžaduje léky na spaní, podána 1 tbl. Dormicum, rozdrcená a aplikovaná s 20 ml FR přímo do PEG

Následující dny kontrola průchodnosti PEG při každém krmení nebo podávání léků, dostatečný proplach čajem nebo kojeneckou vodou pokojové teploty, zajištění PEG proti

úniku aplikovaných tekutin. Aseptické převazy každých 12 hodin a kontrola rány během dne. Od druhého dne je pacient edukován o nutnosti provádět převaz místa vstupu a o hygieně. Dále je pacientovi předvedeno, jak aplikovat enterální výživu, jak pootáčet PEGem a jak PEG zanořovat k prevenci komplikací, tak aby nedošlo k poruše tkáně kolem PEG.

Hodnocení ze dne 17. 10. 2017

Krátkodobého cíle bylo dosaženo, infekce se neprojevila, PEG byl po celou dobu průchodný, okolní tkáň klidná, bez zarudnutí, čistá a suchá. Cíl dlouhodobý bude průběžně kontrolován při ambulantních návštěvách, pacient ale umí provést hygienickou péči, ošetrovatelskou péči, aplikaci enterální výživy, asepticky vykoná převaz.

V domácím prostředí je nutno pokračovat v intervencích 1, 2, 3, 4, 5.

Ošetrovatelská diagnóza: Zhoršená verbální komunikace (00051)

Doména 5: Percepce/kognice

Třída 5. Komunikace

Definice: Snížená, zpožděná či neexistující schopnost přijímat, zpracovat, vysílat nebo využívat systém symbolů

Určující znaky: dysfázie, potíže verbálně se vyjádřit, obtížná výslovnost, nesrozumitelné vyjadřování, drmolání, odmítání mluvit

Související faktory: neuromuskulární onemocnění

Priorita: střední

Cíl krátkodobý: Pacient sděluje své pocity ošetřujícímu personálu s minimální frustrací do 2 dnů.

Cíl dlouhodobý: Pacient si osvojí techniky neverbální komunikace do propuštění.

Očekávané výsledky:

- pacient komunikuje s ošetřujícím personálem pomocí neverbálních symbolů do tří dnů
- pacient přijímá uspokojení s alternativními způsoby komunikace do propuštění
- pacient chápe potřebu změnit způsob komunikace, ihned
- pacient spolupracuje s logopedkou druhý den hospitalizace

Plán intervencí:

1. zhodnot' a zdokumentuj schopnost pacienta mluvit, psát, porozumět – všeobecná sestra, do 2 hodin
2. zajisti vyšetření logopeda – všeobecná sestra, indikující lékař, do druhého dne
3. mluv srozumitelně, pomalu a klidně – všeobecná sestra, ošetřovatelka, rodina, každou návštěvu
4. důležité informace opakuj několikrát a přesvědč se, že pacient chápe, co je po něm požadováno – všeobecná sestra, ošetřovatelka, rodina, vždy
5. vysvětli pacientovi, proč je jeho mluva složitá – všeobecná sestra, lékař, hned po přijetí
6. používej alternativní způsoby komunikace jako logopedické kartičky s obrázky či písmeny abecedy, blok a tužku – všeobecná sestra, ošetřovatelka, logoped, rodina, vždy
7. udělej si pro pacienta čas a dopřej mu dostatek času na odpověď – všeobecná sestra, ošetřovatelka, rodina, vždy
8. povzbuzuj pacienta k jakémukoliv vyjadřování tak, aby poskytl personálu informaci o uspokojení svých potřeb – všeobecná sestra, ošetřovatelka, vždy
9. udržuj optimismus pacienta – všeobecná sestra, ošetřovatelka, vždy
10. edukuj pacienta o možnostech neverbální komunikace a zapojení se do logopedických cvičení – všeobecná sestra, logoped, při první návštěvě
11. sestav plán péče s nácvikem neverbálních prostředků k dorozumívání, ve kterém bude pacient pokračovat v odborné ambulantní péči – všeobecná sestra ve spolupráci s logopedem

Realizace intervencí 14.-17. 10. 2017

Pacient má již od příjmu řeč špatně srozumitelnou, proto je nutné k němu přistupovat s velkou trpělivostí. Při příjmu se pacientovi sestra představila a hovořila s ním vždy tak, aby na pacienta a ten mohl současně odezírat z úst. Pacient je na jednolůžkovém pokoji, aby nedocházelo k jeho další frustraci. Službu konající sestra si při každé návštěvě pacientova pokoje udělala dostatek času a odstranila rušivé elementy jako otevřená okna. Bylo mu vysvětleno ošetřujícím lékařem, že komunikace se bude jen zhoršovat, proto velmi rád přijal vyšetření a pomoc logopeda. Ten mu zapůjčil

logopedickou příručku s obrázky a doporučil místo tužky a papíru stíratelnou tabulku, na které může pacient psát své odpovědi.

Hodnocení ze dne 17. 10. 2017

Pacient se během celé hospitalizace cítil velmi dobře a nepocíťoval žádné známky frustrace. Krátkodobý cíl byl naplněn. Některé techniky neverbální komunikace si pacient osvojil, další bude procvičovat při následných návštěvách u logopeda. Cíl dlouhodobý byl splněn částečně a bude se v jeho naplňování pokračovat.

Další pokračování v intervencích 3, 4, 6, 7, 10, 11 je velmi žádoucí.

Ošetřovatelská diagnóza: Riziko infekce (00004)

Doména 11.	Bezpečnost/ochrana
Třída 1.	Infekce
Definice:	Náchylnost k napadení a množení se patogenních organismů, což může vést k oslabení zdraví
Priorita:	střední
Rizikové faktory:	vystavení se nákaze, invazivní výkony, zavedení PŽK, nozokomiální nákazy
Cíl krátkodobý:	Pacient rozpozná projevy infekce do 1 dne.
Cíl dlouhodobý:	Pacient nemá žádné příznaky infekce po celou dobu hospitalizace.
Očekávané výsledky:	

- pacient chápe příčinu vzniku infekce do 1 dne
- pacient ví, jak předcházet infekci do 1 dne
- pacient nemá zčervenání ani otok v okolí invazivních vstupů po celou dobu hospitalizace
- pacient si nestěžuje na pálení při aplikaci infuzí po celou dobu hospitalizace

Plán intervencí:

1. zhodnot' stav kůže v místě invazivních vstupů – všeobecná sestra, při zavádění PŽK a při každé manipulaci s PŽK
2. vysvětlí pacientovi projevy a komplikace při infekci – všeobecná sestra, do 1 dne
3. dej do blízkosti pacienta signalizační zařízení, které může v případě pomoci použít – všeobecná sestra, do 2 hodin

4. sleduj PŽK při každé aplikaci, zajisti jeho včasnou výměnu při otoku či zčervenání – všeobecná sestra, denně
5. pravidelně kontroluj sterilní krytí a vyměň dle standardů oddělení – všeobecná sestra, kontrola denně, výměna za 72 hodin, v případě potřeby ihned
6. pravidelně kontroluj průchodnost PŽK a vyměň dle standardů oddělení – všeobecná sestra, kontrola denně, výměna za 5 dní
7. pátrej po místních známkách infekce – všeobecná sestra, denně
8. při každé manipulaci postupuj asepticky – všeobecná sestra, vždy
9. sleduj a zaznamenávej fyziologické funkce, odchylky hlas lékaři – všeobecná sestra, 4krát denně během služby
10. zaznamenej do dokumentace den a místo zavedení intravenózního vstupu a každou další manipulaci – všeobecná sestra, denně

Realizace intervencí 14.-17. 10. 2017

- **11:30** – kontrola fyziologických funkcí (TK, P, TT), záznam do dokumentace
- **12:00** – pacientovi zaveden periferní žilní katetr velikost 22, barva modrá do levé horní končetiny, do vena cephalica. Pacient je pravák, proto je využita jeho nedominantní končetina. Dle standardu oddělení není použita vena cubitae.
- **12:05** – pacient edukován o možných komplikacích a požádán, aby jakékoliv negativní projevy (pálení, svědění, otok, bolest) okamžitě hlásil, signalizační zařízení má na dosah ruky
- **12:10** – proveden zápis do ošetřovatelské dokumentace
- **13:00** – první aplikace FR s antibiotiky, kontrola sestrou
- **13:30** – proveden proplach 20 ml FR po aplikaci ATB, kontrola sestrou

Následující dny při každé manipulaci s PŽK byly prováděny kontroly místa a projevy denně sledovány sestrou. Pacientovi byly naordinovány 3x denně infuze s antibiotiky, nejméně jednou za den pacient požádal o infuzi proti bolesti. Byla věnována zvýšená pozornost hygieně v okolí invazivních vstupů. Všeobecnou sestrou bylo vše dokumentováno. Poslední den, tj. 17. 10. 2017 byla PŽK odstraněna aseptickým postupem, místo nejevilo žádné známky infekce, bylo zakryto sterilním čtvercem a přelepeno náplastí.

Hodnocení ze dne 17. 10. 2017

Pacient spolupracoval po celou dobu hospitalizace, byl bez příznaků lokální i celkové infekce. Dlouhodobý i krátkodobý cíl byl splněn.

Ošetrovatelská diagnóza: Strach (00148)

Doména 9.	Zvládání/tolerance zátěže
Třída 2.	Reakce na zvládání zátěže
Definice:	Reakce na vnímané ohrožení, které je vědomě rozpoznáno jako nebezpečí
Priorita:	střední
Určující znaky:	panika, obavy, znepokojení, zvýšená ostražitost
Související faktory:	zhoršené smyslové vnímání, komunikační bariéra
Cíl krátkodobý:	Pacient je schopen o svém strachu hovořit do propuštění.
Cíl dlouhodobý:	Pacient je schopen si strach vysvětlit a částečně eliminovat po následující dny onemocnění.

Očekávané výsledky:

- pacient chápe příčiny svého strachu do konce hospitalizace
- pacient se snaží eliminovat strach během celého onemocnění
- pacient dokáže hovořit o svém strachu do druhého dne

Plán intervencí:

1. pohovoř s pacientem o příčinách vyvolávající strach – všeobecná sestra, při sestavování anamnézy
2. zhodnot' psychický stav pacienta, konzultuj s ošetřujícím lékařem – všeobecná sestra, do 3 hodin
3. zajisti konzultaci klinického psychologa – všeobecná sestra, do druhého dne
4. podej pacientovi dostatek informací – všeobecná sestra, do 3 hodin
5. zodpověz všechny jeho otázky, dej mu prostor – všeobecná sestra, při každé návštěvě
6. buď milá, vlídná, empatická a pacienta povzbuzuj – všeobecná sestra, ošetrovatelka, vždy
7. buduj s pacientem vztah založený na důvěře – všeobecná sestra, ošetrovatelka, při každé návštěvě

Realizace intervencí 14.-17. 10. 2017

Pacient je hospitalizován z důvodu zavedení PEG, avšak jeho strach nevyplývá z plánovaného zákroku, nýbrž z podstaty celé nemoci. O nemoci je dostatečně informován, ví, jaká je progrese. Proto za této hospitalizace chce řešit i svůj strach a obavu, nikoliv z umírání, ale strach o manželku a celou rodinu. Zatím se snažil být pozitivní, svůj strach skrýval. Bojí se však, že toho není dále schopen. Bylo mu po konzultaci s lékařem domluveno vyšetření klinického psychologa, který s ním probral jeho obavy a otázky týkající se zapojení rodiny. Zároveň se domluvili na dalším pokračování péče. I když se ošetřující personál s diagnózou ALS nesetkává příliš často, multidisciplinární péče o pacienta v týmu, kde se jednotlivci znají a vědí, jaká je jejich role, přispívá k pozitivnímu vlivu na pacienta. Pacient se během hospitalizace velmi zklidnil, byl schopen využívat relaxační aktivity jako je sledování televize či četba.

Hodnocení ze dne 17. 10. 2017

Pacient byl schopen o svém strachu, nejistotě z budoucnosti hovořit, proto byl krátkodobý cíl splněn. Lékař mu vysvětlil zatím nezodpovězené otázky. Pacient chce být plně informován o rozsahu svého onemocnění. Rozhovor s psychologem mu poskytl návod, jak hovořit s rodinou. Sám říká, že v ošetřovatelském týmu našel psychickou podporu a bude po této hospitalizaci schopen mluvit s celou rodinou. Velmi dobře si uvědomuje, že potřebuje o své nemoci hovořit hlavně s osobami, na kterých bude jednou závislý.

4.4. CELKOVÉ ZHODNOCENÍ PÉČE

Při propuštění je stav pacienta stabilizovaný, pacient zvládá péči o PEG, což bylo hlavní příčinou této hospitalizace. PEG byl zaveden z důvodu nedostatečného polykání a zhoršení celkové kondice pacienta. Prognóza nemoci zůstává stále stejná a pacient zná její průběh i progresi. Celkově může být péče zhodnocena jako efektivní, pro pacienta bez komplikací. Pacient byl spolupracující s ošetřujícím personálem, s logopedem a hlavně s psychologem, který mu poskytl cenné rady, jak tuto nepříznivou diagnózu sdělit manželce a celé rodině. Pacient doufá, že jeho rodina sdělení o závažném a nevyléčitelném onemocnění přijme a pacient se bude moci na rodinu spolehnout v plné šíři. Při tomto onemocnění je psychická podpora velmi důležitá. Pacient si je vědom, že problémy není možno úplně odstranit, ale je možno je eliminovat tak, aby mohl žít co

nejdéle spokojeně a bez větších komplikací. Proto hodnotil přístup a péči ošetrovatelského personálu velmi pozitivně. Vzhledem k tomu, že pacient zůstává v péči vedoucího lékaře stanice, bude se i nadále s ošetrujícím personálem stýkat a váží si vybudovaného vztahu založeného na důvěře a pozitivním přístupu.

5 DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Tato doporučení jsou určena všeobecným sestřám, které se na svých pracovištích, především neurologických odděleních nemocnic, setkávají, sice řídce, s nemocí ALS. Tato nemoc se řadí do skupiny nevyléčitelných onemocnění a řadí se k těm nejzávažnějším, protože člověk zůstává do posledních sil při plném vědomí. Také jsou tato doporučení určena pacientům a jejich rodinným příslušníkům. Jedná se o nemoc, na kterou zatím neexistuje léčba, nicméně průzkumy ukazují, že dodržování pokynů lékaře a vhodný životní styl, může rychlost progresu nemoci zmírnit.

Pro sestry:

- přistupovat k pacientovi individuálně
- vnímat pacienta jako bio-psycho-sociální bytost
- zajímat se aktivně o informace, poznatky a postupy v problematice spojené s touto nemocí
- edukovat pacienta o opatřeních zmírňujících progresi onemocnění
- získat a také udržet pacientovu důvěru, zajímat se o jeho problémy
- věnovat pacientovi dostatek času
- vždy vystupovat empaticky, brát v úvahu pacientovo prožívání nemoci
- udržovat oční kontakt s pacientem, pokládat vhodně formulované otázky
- s pacientem komunikovat otevřeně, pátrat po projevech deprese
- sledovat verbální i neverbální projev pacienta
- zapojovat pacienta do rozhodování o péči
- povzbuzovat ho v činnostech, které ještě zvládá sám
- nabídnout pacientovi konzultace s jinými odborníky, např. logoped či psycholog
- zapojit pacienta do programů na odstranění samoty a izolace
- aktivně zapojit do péče rodinu, blízké příbuzné a přátele, dle přání pacienta
- v neposlední řadě v terminálním stádiu života zajistit tlumení stresu, úzkosti
- zajistit klidné a důstojné umírání
- aktivně zjišťovat pokroky a novinky paliativní péče

Pro pacienty:

- žít zdravě, jíst kvalitní stravu, vychutnat každé dobré jídlo, dokud to jde
- nekouřit nebo alespoň kouření omezit
- upravit pohybovou aktivitu tak, aby nevyčerpávala
- s pomocí fyzioterapeuta trénovat obratnost a jemnou motoriku
- zvážit možnost pobytu v lázních (rehabilitační i společenské hledisko)
- upevnit kontakty s rodinou a přáteli
- žádné aktivity neodkládat na později, je na čase uskutečnit svůj sen
- pokračovat v aktivitách, které přinášejí radost
- využít nabízené rehabilitační pomůcky
- navazovat kontakty s jinými nemocnými s vyměňovat si rady
- aktivně se zapojit do práce organizace ALSA
- sdílet problémy a neuzavírat se do sebe
- využít pomoci psychologa či psychiatra, výjimkou není ani farmakoterapie
- informovat se o možnostech domácí kyslíkové terapie
- držet se Desatera pro nemocné s ALS (viz. Příloha H)

Pro rodinu:

- být nemocnému psychickou oporou a nikoliv naopak
- nebát se mluvit o jakémkoliv problému
- aktivně si vyhledávat nové informace a poznatky
- uzpůsobit domácnost pro jednodušší používání
- provést stavební úpravy k zabezpečení bezbariérového bydlení, především koupelny či schodů (zvedací plošina)
- pořídit pomůcky jako je nástavec na WC, sedačka do vany nebo WC madla
- informovat se o možnosti pořízení dalších pomůcek jako je např. polohovací postel, berle či antidekubitní matrace
- stát se členem jediného spolku v České republice – organizace ALSA a využívat jejích služeb a poradenství
- informovat se o možnostech sociálních příspěvků, jako je např. příspěvek na péči, ZTP
- zařídit výpomoc typu home care

ZÁVĚR

Cílem bakalářské práce bylo popsat problematiku amyotrofické laterální sklerózy především z ošetrovatelského hlediska. Na případě konkrétního pacienta bylo názorně předvedeno, jaký dopad má tato nemoc na pacienta a jeho rodinu a jak je možné přispět ke zkvalitnění času, který pacientům zbývá.

Amyotrofická laterální skleróza je nemoc, která mění život pacientům ze dne na den, proto individuální přístup je velice důležitým faktorem, stejně jako navázání důvěrného vztahu mezi lékařem a pacientem a také ošetrovatelským týmem a pacientem. Vzhledem k prognóze onemocnění je vhodné reagovat na jakékoliv změny zdravotního stavu okamžitě, a tím zabránit rychlejší progresi. Je nezbytné využít všechny metody, které se pacientům mohou poskytnout.

Péče o pacienty s ALS je nesmírně náročná, i z důvodu, že nemocný ve většině případů zůstává při plném vědomí až do konce života. Proto je velká část péče věnována psychické stránce pacienta a jeho rodiny. Někteří pacienti se obviňují, že jsou původcem onemocnění oni. Jako rizikové faktory se sice uvádějí kouření či fyzická aktivita, ale cílem je vysvětlit pacientům, že v žádném případě nemá smysl se obviňovat za minulost a je potřeba hledět do budoucnosti. Důležité je mluvit s pacienty o strachu, úzkosti, smrti a ujistit je, že je možné zvládnout i terminální příznaky onemocnění. Průběh a rychlost progresu je velmi obtížné předpovědět.

Problematice ALS bylo zatím věnováno velmi málo výzkumů. V současné době se tato choroba dostává do popředí zájmu široké veřejnosti. Zpřesňují se diagnostická kritéria a pátrá se po příčinách probíhajících procesů. Ani laická veřejnost nemá dostatek informací, proto tato práce může jejich informovanost zlepšit.

Organizace ALSA sdružuje pracovníky, zdravotnický personál včetně lékařů, dobrovolníky i samotné pacienty, kteří se snaží pomáhat nemocným i sobě navzájem. Jejich heslem je: *ALS se stala součástí mého života, ale není to můj celý život.*

SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

AMBLER, Z., 2011. *Základy neurologie*. 7. vyd. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-707-3.

AMBLER, Z., BEDNAŘÍK J., a RŮŽIČKA E. et al, 2010. *Klinická neurologie, část speciální II*. Praha: Triton. ISBN 978-80-7387-389-9.

BALKO, J., TONAR Z., VARGA I., 2017. *Memorix histologie*. 2. vydání. Praha: Triton. ISBN 978-80-7553-2497.

ČIHÁK, R., 2016. *Anatomie*. Třetí, upravené a doplněné vydání. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5636-3.

HUDÁK R., KACHLÍK D., 2015. *Memorix anatomie*. 3. vydání. Praha: Triton. ISBN 978-80-738-7959-4.

KITTNAR, O., 2011. *Lékařská fyziologie*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3068-4

LAVIČKOVÁ, J., 2009. *Amyotrofická laterální skleróza. Diagnóza v ošetrovatelství*. ISSN 1801-1349.

MAZANEC, R., 2008. *Amyotrofická laterální skleróza*. Praha: Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol. Za podpory VZ 00064203/6506

MUMENTHALER, M., BASSETTI C., DAETWYLER Ch., 2008. *Neurologická diferenciální diagnostika*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-2298-6.

NANDA INTERNACIONAL Inc, 2015. *Ošetrovatelské diagnózy: definice a klasifikace 2015-2017*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-5412-3.

PLEVOVÁ, I. a kol., 2011. *Ošetrovatelství I*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-3557-3.

POVÝŠIL, C., ŠTEINER I., 2011. *Obecná patologie*. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-7738.

RIDZONĚ, P., MAZANEC R., 2010. *Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuron (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie)*. *Neurologie pro praxi*. ISSN 1213- 1814.

SEIDL, Z., 2015. *Neurologie pro studium i praxi. 2., přeprac. a dopl. vyd.* Praha: rada. ISBN 978-80-247-5247-1.

SEIDL, Z., VANÍČKOVÁ M., 2014. *Diagnostická radiologie*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4546-6.

SLEZÁKOVÁ, Z., 2014. *Ošetřovatelství v neurologii*. Praha: Grada. ISBN 978-80-247-4868-9.

SYSEL, D., BELEJOVÁ H., MASÁR O., 2011. *Teorie a praxe ošetrovatelského procesu*. Brno: Tribun EU. ISBN 978-80-7399- 289-7.

VANMETER K., HUBERT J.R., 2014. *Gould's pathophysiology for the health professions. Fifth edition*. 2014. ISBN 978-14-557-541-13.

VOKURKA, M., HUGO, J. a kol., 2009. *Velký lékařský slovník*. 9. akt. vyd. Praha: Maxdorf. ISBN 978-80-7345-202-5.

Amyotrophic Lateral Sclerosis: Practice Essentials, Background, Pathophysiology. Diseases & Conditions - Medscape Reference [online]. Dostupné z: <https://emedicine.medscape.com/article/1170097>

Amyotrophic Lateral Sclerosis Clinical Presentation: History, Physical Examination, Diagnostic Criteria. Diseases & Conditions - Medscape Reference [online]. Dostupné z: <https://emedicine.medscape.com/article/1170097>

JIROUTEK P., SÜSSOVÁ J., 2008. *Amyotrofická laterální skleróza*. ISSN: 1212-4184 (elektronická verze). Dostupné z www.postgradmed.cz

LÁVIČKOVÁ, J., 2009. *Amyotrofická laterální skleróza. Diagnóza v ošetrovatelství*. ISSN: 1801-1349 (elektronická verze). Dostupné z www.diagnoza.info

VLČKOVÁ, E., 2016. *Amyotrofická laterální skleróza. Neurologie pro praxi*. ISSN: 1213-1814; 1803-5280 (elektronická verze). Dostupné z www.neurologiepropraxi.cz

PŘÍLOHY

Příloha A – Základní nutriční screening (dle Nottinghamského dotazníku)

Příloha B – ADL – Activities of Daily Living

Příloha C – Vizuální škála hodnocení bolesti

Příloha D – Riziko pádu

Příloha E – Rozšířená stupnice Nortonové

Příloha F – Čestné prohlášení

Příloha G – Průvodní list k rešerši

Příloha H – Desatero pro nemocné s ALS

Příloha I – Nervové buňky

Příloha A – Základní nutriční screening (dle Nottinghamského dotazníku)

Základní nutriční screening (dle Nottinghamského dotazníku)							
<ul style="list-style-type: none"> • Nelze-li pacienta změřit a zvážit - 2 body (v takovém případě nevyplňovat označené oblasti *) • Nelze-li od pacienta získat informace - 3 body (v takovém případě nevyplňovat označené oblasti *) 	Věk	BMI*	Ztráta* hmotnosti	Jídlo za* poslední 3 týdny	Projevy nemocí	Faktor stresu	
		<ul style="list-style-type: none"> • do 65 let 	<ul style="list-style-type: none"> • 20 - 35 	<ul style="list-style-type: none"> • žádná 	<ul style="list-style-type: none"> • beze změn množství 	<ul style="list-style-type: none"> • žádné 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>žádný</u>
	<ul style="list-style-type: none"> • nad 65 let 	<ul style="list-style-type: none"> • 18 - 20 • nad 35 	<ul style="list-style-type: none"> • do 3 kg / 3 měsíce 	<ul style="list-style-type: none"> • poloviční porce 	<ul style="list-style-type: none"> • bolesti břicha • nechutenství 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>střední</u> (chronické onemocnění, diabetes mellitus, menší a nekomplikovaný chirurgický výkon) 	1
		<ul style="list-style-type: none"> • pod 18 • nelze změřit a zvážit 	<ul style="list-style-type: none"> • 3 - 6 kg / 3 měsíce • volné šatstvo 	<ul style="list-style-type: none"> • jí občas • nejí 	<ul style="list-style-type: none"> • zvracení • průjem nad 6x za den 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>vysoký</u> (akutní dekompenzované onemocnění, rozsáhlý chirurgický výkon, pooperační komplikace, umělá plicní ventilace, popáleniny, trauma, krvácení do GIT, hospitalizace na JIP či ARO) 	2
	<ul style="list-style-type: none"> • nad 70 let 		<ul style="list-style-type: none"> • více než 6 kg / 3 měsíce • neví 				3
							Celkem
Riziko malnutrice	bez nutnosti intervence (0 - 3 bodů)		nutné vyšetření nutričním terapeutem, speciální dieta (4 - 7 bodů)		malnutrice ohrožující život či průběh choroby, bezpodmínečně nutná speciální nutriční léčba (8 - 14 bodů)		

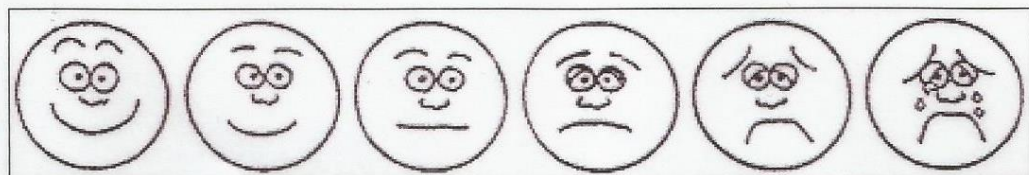
Příloha B – ADL – Activities of Daily Living

Barthel test základních všedních činností (ADL - Activities of Daily Living)			
	činnost	provedení činnosti	bodové skóre*
1.	příjem potravy a tekutin	samostatně bez pomoci	10
		s pomocí	5
		neprovede	0
2.	oblékání	samostatně bez pomoci	10
		s pomocí	5
		neprovede	0
3.	koupání	samostatně nebo	5
		s pomocí	5
		neprovede	0
4.	osobní hygiena	samostatně nebo	5
		s pomocí	5
		neprovede	0
5.	kontinence moči	plně kontinentní	10
		občas inkontinentní	5
		trvale inkontinentní	0
6.	kontinence stolice	plně kontinentní	10
		občas inkontinentní	5
		trvale inkontinentní	0
7.	použití WC	samostatně bez pomoci	10
		s pomocí	5
		neprovede	0
8.	přesun lůžko - židle	samostatně bez pomoci	15
		s malou pomocí	10
		vydrží sedět	5
9.	chůze po rovině	samostatně nad 50 m	15
		s pomocí 50 m	10
		na vozíku 50 m	5
10.	chůze po schodech	samostatně bez pomoci	10
		s pomocí	5
		neprovede	0
Celkem			90/6
<p>Hodnocení stupně závislosti:**</p> <p>ADL 4 0 - 40 bodů vysoce závislý</p> <p>ADL 3 45 - 60 bodů závislost středního stupně</p> <p>ADL 2 65 - 95 bodů lehká závislost</p> <p>ADL 1 96 - 100 bodů nezávislý</p> <p>* zaškrtněte jednu z možností</p> <p>** zaškrtněte stupeň závislosti dle výsledku</p>			

Příloha C – Vizuální škála hodnocení bolesti



Vizuální škála – hodnocení bolesti pomocí řady obličejů



žádná bolest	mírná	střední	silná	velmi silná	nesnesitelná
0	2	4	6	8	10

Příloha D – Riziko pádu

Rizikové faktory pro vznik pádu	
<input type="checkbox"/> věk 75 let a více <input type="checkbox"/> pád v anamnéze <input checked="" type="checkbox"/> pooperační období (prvních 24 hodin) <input type="checkbox"/> závratě <input type="checkbox"/> epilepsie <input type="checkbox"/> zrakový / sluchový problém <input type="checkbox"/> inkontinence <input type="checkbox"/> hypotenze <input type="checkbox"/> problém s pohyblivostí <input type="checkbox"/> dezorientace <input type="checkbox"/> užívání léků (diuretika, narkotika, sedativa, psychotropní látky, hypnotika, tranquilizery, antidepressiva, antihypertensiva, laxantia)	
Celkem	15
* bez rizika (0 - 1 bodů)	riziko vzniku pádu (2 - 11 bodů)
* zaškrtněte možnosti	

Příloha E – Rozšířená stupnice Nortonové

Rozšířená stupnice Nortonové									
Schopnost spolupráce	Věk	Stav kůže	Zvláštní rizika	Fyzický stav	Stav vědomí	Aktivita	Pohyblivost	Inkontinence	
4	• úplná	• do 10 let	• normální	• žádné	• dobrý	• bdělý	• chodící samostatný	• úplná	• kontinentní
3	• malá	• do 30 let	• suchá, šupinatá	• snížení imunity • horečka • diabetes mellitus	• zhoršený	• apatický	• chodící s doprovodem	• částečně omezená	• občasná inkontinence
2	• částečná	• do 60 let	• vlhká	• sklerosis multiplex • obezita • anemie	• špatný	• zmatený	• sedící na lůžku, v křesle	• velmi omezená	• inkontinence převážně moče
1	• žádná	• 60 let +	• alergie, porušená	• onemocnění cév • kachexie • karcinom	• velmi špatný	• bezvědomí	• ležící	• žádná	• inkontinence moče a stolice
	4	2	4	4	3	4	4	4	4
Riziko vzniku dekubitu		nízké (25 - 24 bodů)		střední (23 - 19 bodů)		vysoké (18 - 14 bodů)		velmi vysoké (13 - 9 bodů)	
									Celkem 33k

Příloha F – Čestné prohlášení

Tímto prohlašuji, že jsem zpracovala údaje pro praktickou část bakalářské práce s názvem „Ošetrovatelský proces u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou” v rámci studia realizovaného na Vysoké škole zdravotnické, o.p.s., Duškova 7, Praha 5.

V Praze 05. 03. 2018

Olga Stárková

PRŮVODNÍ LIST K REŠERŠI

Jméno: Ing. Olga Stárková

Název práce: Ošetrovatelská péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou

Jazykové vymezení:

čeština, slovenština

Klíčová slova:

amyotrofická laterální skleróza, ošetrovatelská péče, dysgrafie, dysfagie

Rešeršní strategie

je kombinací různých způsobů hledání - neváže se pouze na klíčová slova, klíčová slova (= deskriptory MeSH) u jednotlivých citací naleznete v kolonce „DE“, případně Termíny MeSH

Časové vymezení:

2008-2018

Počet záznamů:

číslo poslední citace je počet záznamů v souboru, každý soubor má vlastní číselnou řadu tuzemské zdroje - (KNIHY A ČLÁNKY jsou vždy ve vlastním souboru)

České zdroje: záznamů: 44 (knihy: 0; články, abstrakta, kapitoly: 44)

Zahraniční zdroje: záznamů: 0

Použitý citační styl:

Bibliografický záznam v portálu MEDVIK

Zdroje:

Katalog Národní lékařské knihovny (www.medvik.cz) a databáze BMČ

Zpracoval:

PhDr. Ondřej Burský

Národní lékařská knihovna, oddělení informačních a speciálních služeb

Sokolská 54

121 32 Praha 2

E-mail: bursky@nlk.cz

Příloha H – Desatero pro nemocné s ALS

1. *Nepotlačujte svůj vztek, úzkost a strach a dejte volný průchod svým emocím po sdělení diagnózy. Tento stav přejde a následná úleva je pro další boj s nemocí potřebná.*

2. *Rozšiřte kontakty s rodinou a přáteli. Mluvte otevřeně o své diagnóze, požádejte je o pomoc v domácnosti, při nákupu nebo při návštěvě kina. Vytvořte si síť pomocníků, rodiny, přátel, asistentů, kteří vám mohou pomáhat.*

3. *Získejte si více informací o ALS, ve vědění je síla, využijte veškeré informace o podpůrných prostředcích, alternativních medicínských možnostech, které by mohly zpomalit progresi.*

4. *Dělejte vše pro své zdraví. Zlepšete stravu, přestaňte kouřit, věnujte se józe, meditacím, spánku.*

5. *Konzultujte všechny nejasnosti, otázky a možnosti se svými lékaři. Nebojte se jich na vše zeptat a nebuďte pasivní ohledně jakékoliv možnosti léčby.*

6. *Využijte všechny dostupné prostředky k navázání kontaktů s dalšími ALS centry a pacienty, kteří o to stojí. Zjistěte si jejich zkušenosti a předejte jim své. Využijte možnosti internetu.*

7. *Dělejte vše, na co máte náladu. Navštěvujte své známé, chodte nakupovat. Dopřejte si hezkou dovolenou, věnujte se svým koníčkům, dokud je to možné. Nebuďte sami a nic neodkládejte na pozdější měsíce.*

8. *Snažte se pomoci a být prospěšní druhým. Poradte druhým nemocným s ALS, účastněte se nových studií na výzkumu léků, pokud vám budou nabídnuty. Pracujte nebo organizujte volný čas pro další nemocné s ALS.*

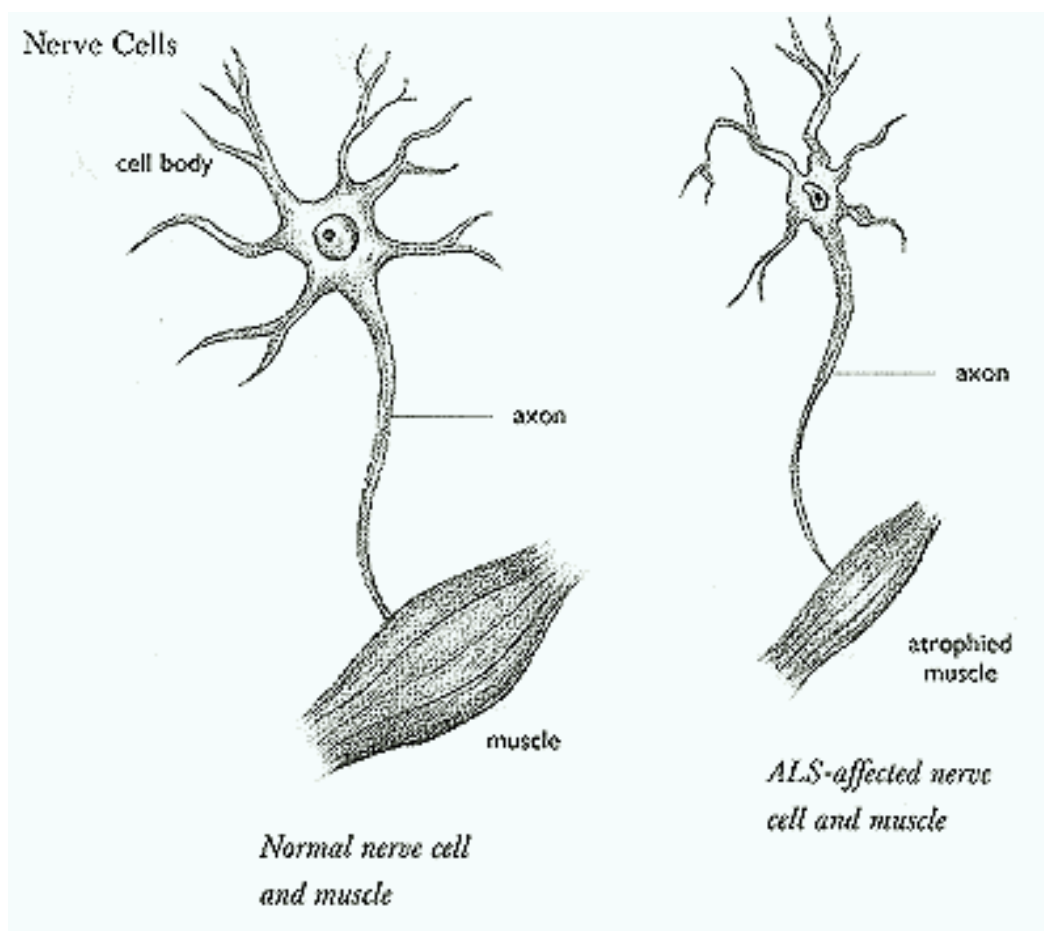
9. *Udržujte si naději a pozitivní myšlení. Dobrá nálada a optimismus zvyšuje odolnost organismu proti nemoci. Užijte si každý okamžik v životě. Pozitivní přístup k nemoci je důvodem lepšího zdravotního stavu.*

10. *Buďte vždy o krok napřed. Nebojte se pořídit si vozík, i když ještě můžete chodit, nebojte se umělé výživy sondou PEG, i když nehubnete, užívejte všechny dostupné komunikační možnosti, abyste si udrželi kontakt s okolím.*

Ještě nikdo s ALS nelitoval toho, že tyto kroky udělal dříve, ale že je udělal pozdě.

(WILL HUBEN, SPOJENÉ STÁTY AMERICKÉ)

Příloha I – Nervové buňky



Zdroj: <http://www.ereska.cz/nemocals.html>