

UNIVERZITA PARDUBICE
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ

DIPLOMOVÁ PRÁCE

2009

Bc. Lenka Penkalová



Univerzita
Pardubice
Fakulta
zdravotnických studií

Univerzita Pardubice
Fakulta zdravotnických studií

***Ošetrovatelská problematika nemocných
s amyotrofickou laterální sklerózou***

Bc. Lenka Penkalová

Diplomová práce
2009

ZADÁNÍ DIPLOMOVÉ PRÁCE

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Bc. Lenka PENKALOVÁ**

Studijní program: **N5341 Ošetrovatelství**

Studijní obor: **Ošetrovatelství**

Název tématu: **Ošetrovatelská problematika nemocných s amyotrofickou laterální sklerózou**

Z á s a d y p r o v y p r a c o v á n í :

1. Zpracování záměru (tématu) práce.
2. Studium literatury, rešerše.
3. Vypracování osnovy práce.
4. Empirická šetření.
5. Vypracování teoretické části práce (práce s literaturou).
6. Interpretace výsledků (zpracování empirické části práce).
7. Korektury a typografické úpravy.

Rozsah grafických prací: dle doporučení vedoucího
Rozsah pracovní zprávy: 50 stran
Forma zpracování diplomové práce: tištěná

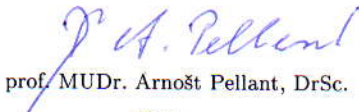
Seznam odborné literatury:

1. AMBLER, Z. Amyotrofická laterální skleróza. NEUROLOGIA PRE PRAX. 2006, roč. 7, č. 1, s. 9-12. Dostupný z WWW: <http://www.solen.sk/index.php?page=pdf_view&pdf_id=1570&magazine_id=3>.
2. AMBLER, Z. Neurologie pro studenty lékařské fakulty. 5. vydání. Praha : Karolinum, 2004. ISBN 80-246-0894-4.
3. AMBLER, Z. Základy neurologie. 6. přepracované a doplněné vydání. Praha : Galén a Karolinum, 2006. ISBN 80-7262-433-4 (Galén), 80-246-1258-5 (Karolinum).
4. KÁŠ, S. a kol. Neurologie pro praktické lékaři. 1. vydání. Praha : Scientia medica, 1993. ISBN 80-85526-20-4.
5. KELLER, O. Amyotrofická laterální skleróza, onemocnění motoneuronu. Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie. 2006, sv. 69/102, č. 6, s. 408-417. Dostupný z WWW: <<http://www.csnm.eu/pdf/n-06-2006.pdf>>.
6. NEVŠÍMALOVÁ, S.; RŮŽIČKA, E.; TICHÝ, J. a kol. Neurologie. 1. vydání. Praha : Galén a Karolinum, 2002. ISBN 80-7262-160-2 (Galén), 80-246-0502-3 (Karolinum).
7. SEIDL, Z.; OBENBERGER, J. Neurologie pro studium a praxi. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2004. ISBN 80-247-0623-7.


Vedoucí diplomové práce: doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc.
Katedra ošetřovatelství

Datum zadání diplomové práce: 30. listopadu 2008

Termín odevzdání diplomové práce: 17. dubna 2009


prof. MUDr. Arnošt Pellant, DrSc.
děkan

L.S.


Mgr. Eva Hlaváčková
vedoucí katedry

V Pardubicích dne 27. února 2009

Prohlašuji:

Tuto práci jsem vypracovala samostatně. Veškeré literární prameny a informace, které jsem v práci využila, jsou uvedeny v seznamu použité literatury.

Byla jsem seznámena s tím, že se na moji práci vztahují práva a povinnosti vyplývající ze zákona č. 121/2000 Sb., autorský zákon, zejména se skutečností, že Univerzita Pardubice má právo na uzavření licenční smlouvy o užití této práce jako školního díla podle § 60 odst. 1 autorského zákona, a s tím, že pokud dojde k užití této práce mnou nebo bude poskytnuta licence o užití jinému subjektu, je Univerzita Pardubice oprávněna ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, které na vytvoření díla vynaložila, a to podle okolností až do jejich skutečné výše.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své práce v Univerzitní knihovně.

V Pardubicích dne 14. 4. 2009

Lenka Penkalová

Poděkování:

Na tomto místě bych ráda poděkovala doc. MUDr. Edvardu Ehlerovi, CSc. za metodickou pomoc, odbornou konzultaci a cenné rady a připomínky při zpracování mé diplomové práce.

ANOTACE

Práce se zaměřuje na ošetrovatelskou problematiku nemocných s amyotrofickou laterální sklerózou. Sleduje statistiku sebeobslužnosti a pohyblivosti nemocných. Zmíněna je i věková kategorie nemocných a užívání Riluteku. V závěru práce je uvedena kasuistika nemocné ženy.

KLÍČOVÁ SLOVA

Nemoc motoneuronu, neurodegenerace, elektromyografie, ošetrovatelské problémy

TITLE

Nursing Problems of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis

ANNOTATION

The work focuses on nursing problems of patients with Amyotrophic lateral sclerosis. The study monitors statistics of patients' self-care and their mobility. It is also mentioned the age of patients and using the medicine Rilutek. In conclusion, this work shows case study of an ill women.

KEYWORDS

Motoneuron disorder, neurodegenerace, electromyography, nursing problems

Obsah

1	ÚVOD	9
2	AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA (ALS)	10
2.1	NEUROPATHOLOGIE.....	11
2.2	ETIOLOGIE A PATOGENEZE.....	11
2.3	Hlavní mechanismy poškození.....	12
2.4	KLINICKÉ PŘÍZNAKY.....	12
2.5	DALŠÍ FORMY ONEMOCNĚNÍ MOTONEURONU.....	13
2.5.1	<i>Progresivní bulbární paralýza</i>	14
2.5.2	<i>Progresivní svalová atrofie</i>	14
2.5.3	<i>Primární laterální skleróza</i>	14
2.5.4	<i>Brachiální amyotrofická diplegie</i>	14
2.5.5	<i>Monomelická muskulární atrofie</i>	14
2.6	ATYPICKÉ PŘÍZNAKY.....	15
2.6.1	<i>Demence</i>	15
2.6.2	<i>Deprese</i>	15
2.6.3	<i>Komplex ALS-parkinsonismus-demence</i>	15
2.6.4	<i>Senzitivní příznaky</i>	15
2.6.5	<i>Autonomní poruchy</i>	15
2.7	DIAGNOSTICKÁ KRITÉRIA ALS.....	15
2.8	AKTUÁLNÍ DIAGNOSTICKÁ KRITÉRIA ALS.....	18
2.9	POMOCNÁ VYŠETŘENÍ.....	19
2.9.1	<i>Úloha elektrofyziologie (EMG)</i>	19
2.9.2	<i>Laboratorní testy</i>	20
2.9.3	<i>MR</i>	20
2.9.4	<i>PET</i>	20
2.10	DIFERENCIÁLNÍ DIAGNÓZA.....	20
2.11	TERAPIE.....	21
2.11.1	<i>Farmakoterapie</i>	22
2.11.2	<i>Symptomatická léčba</i>	22
2.11.3	<i>Výživa</i>	23
2.11.4	<i>Respirační obtíže</i>	23
2.11.5	<i>Paliativní léčba</i>	24
2.12	PROGNÓZA.....	24
3	VÝZKUMNÉ CÍLE A ZÁMĚRY	25
3.1	CÍL.....	25
3.2	ZÁMĚR.....	25
3.3	METODIKA VÝZKUMU.....	25
3.4	SOUBOR 20 JEDINCŮ S GRAFY.....	26
4	KASUISTIKA 48-LETÉ D.B.	36
4.1	IDENTIFIKAČNÍ ÚDAJE.....	36
4.2	LÉKAŘSKÁ ANAMNÉZA.....	36
4.3	OŠETŘOVATELSKÁ ANAMNÉZA A HODNOCENÍ NEMOCNÉHO PODLE MARJORY GORDONOVÉ.....	37
4.3.1	<i>Vnímání zdraví</i>	37
4.3.2	<i>Výživa – metabolismus</i>	38
4.3.3	<i>Vylučování</i>	38
4.3.4	<i>Aktivita – cvičení</i>	39
4.3.5	<i>Spánek a odpočinek</i>	39
4.3.6	<i>Vnímání (citlivost) – poznání</i>	39
4.3.7	<i>Sebepojetí – vnímání sebe sama</i>	40
4.3.8	<i>Role – mezilidské vztahy</i>	40
4.3.9	<i>Sexualita – reprodukční období</i>	41
4.3.10	<i>Stres – tolerance, zvládnutí</i>	41
4.3.11	<i>Životní hodnoty – přesvědčení, víra</i>	41

4.4	OŠETŘOVATELSKÉ PROBLÉMY PANÍ D.B.	42
5	DISKUSE	45
6	ZÁVĚR.....	47
7	SOUPIS BIBLIOGRAFICKÝCH CITACÍ	49
8	SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK.....	50
9	SEZNAM TABULEK	52
10	SEZNAM GRAFŮ.....	52
11	SEZNAM PŘÍLOH.....	53

1 Úvod

Tématem mé diplomové práce je Ošetrovatelská problematika nemocných s amyotrofickou laterální sklerózou.

Cílem práce je shrnutí základních poznatků o amyotrofické laterální skleróze a nastínění základních ošetrovatelských problémů nemocných.

Shromáždila jsem informace o 20 nemocných touto chorobou a zpracovala jsem tabulku, ze které vyplívají jejich základní ošetrovatelské problémy.

V první části práce teoreticky popisují o jaké se jedná onemocnění. Tato část je upravena a převzata z literárních zdrojů, které jsem uvedla v seznamu použité literatury.

Ve druhé části práce jsou uvedeny tabulky a grafy shrnující základní informace o pacientech s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS) získaných ze zdravotnické dokumentace a rozhovory s ošetroujícími lékaři pacientů. Tímto šetřením jsem potvrdila výzkumný cíl: „Je vyšší výskyt končetinové formy ALS než bulbární či trupové formy.“

Třetí část obsahuje kasuistiku 48leté pacientky, která má končetinovou formu ALS již 5 let a je v domácím ošetrování.

V příloze uvádím příbalový leták Riluteku a obrázky dvou přístrojů umožňujících domácí oxygenoterapii nejen pacientům s ALS.

2 Amyotrofická laterální skleróza (ALS)

V roce 1869 Jean-Martin Charcot poznal příznaky onemocnění, které spojuje postižení předních rohů míšních a anterolaterálních drah míchy. Ve Francii se onemocnění nazývá Charcotova choroba, ve Spojených státech amerických a Kanadě se používá termín Lou Gehrigova nemoc po slavném basebalovém hráči. Československo mělo slavného hokejového brankáře ing. Bohumila Modrého, který zemřel na ALS ve 47 letech.

ALS je progresivní neurodegenerativní onemocnění, které je charakterizováno ztrátou mozkových a spinálních motoneuronů (s výjimkou extraokulárních a sfinkterových svalů). Další termín, který se používá pro ALS je: nemoc motoneuronu (motor neuron disease – MND) a často je používán současně ve zkratce ALS/MND. Vyskytuje se převážně ve formě sporadické. Pět až deset procent onemocnění je familiárních.

Incidence jsou 2 případy na 100 000 obyvatel a prevalence 6 na 100 000 obyvatel. Postihuje poněkud více muže než ženy v poměru 1,2–1,6:1. (graf 1, tabulka 6)

Etiologie ALS je pravděpodobně multifaktoriální. Svědčí o tom různorodý klinický obraz a skutečnost, že je nemoc hereditární v 5 %. Předpokládaná ztráta motoneuronů předních rohů míšních je až 40 % před klinickou manifestací.

Typickým obrazem je smíšené postižení centrálního i periferního motoneuronu (svalové atrofie, fascikulace, současně zvýšené šlachookosticové reflexy a spastické jevy) a neporušená citlivost.

Nejčastěji se projevuje v šesté a sedmé dekádě (čili mezi 60–70 rokem), jsou ale známé i dřívější manifestace především u familiární ALS (graf 2, tabulka 7). Průměrná doba přežívání je 3 roky, ale v délce onemocnění jsou velké rozdíly (graf 3, tabulka 8). Rizikové faktory zkracující dobu přežívání jsou starší věk, bulbární začátek onemocnění a rychlá ztráta tělesné hmotnosti. Naopak, kde v klinickém obraze převládá spasticita, je přežití delší.

ALS/MND má několik klinických forem a podle Světové neurologické federace (WFN) ji klasifikujeme do několika podskupin.

Klasická forma ALS s postižením centrálního i periferního motoroneuronu se vyskytuje asi v 65 %. Progresivní bulbární (případně i pseudobulbární) paralýza představuje 25 %, progresivní (spinální) svalová atrofie (PSA) s pouze periferním postižením 8 % a primární laterální skleróza (PLS) s pouze centrálním postižením asi 2 %. Další variantou je ještě monomelická spinální muskulární atrofie (fokální amyotrofie), kde léze zůstává bez výraznějších progresí lokalizována jen v končetinách. (AMBLER 2006, str. 9). (graf 4, tabulka 9)

2.1 Neuropatologie

Při pitvě je vyjádřena atrofie kosterního svalstva postihující svaly končetin a v různé míře je vyjádřena i v interkostálních svalech, jazyku a bránici. Dominuje však kachexie s redukováným množstvím podkožního tuku. (graf 5, tabulka 10)

V makroskopickém vyšetření pitevního materiálu je zřetelná atrofie míchy s největším postižením v oblastech intumescencí, přední motorické kořeny jsou hnědé a více postižené atrofií ve srovnání s kořeny zadními sensorickými. Některé hlavové motorické nervy (zejména n. hypoglossus) mohou být také zjevně atrofické. Mozek nejeví makroskopické odlišnosti, jen při dlouhodobém průběhu může být atrofovaný gyrus praecentralis. (KELLER 2006, str. 409)

2.2 Etiologie a patogeneze

Podstatou ALS je degenerace motoneuronu. Jedná se o typickou asymetrickou progresi onemocnění (s výjimkou monomelické amyotrofie, kde je postižena jen jedna končetina, častěji horní).

Příčina ALS není známá. Předpokládá se, že onemocnění vzniká kombinací dědičných faktorů a vlivu prostředí. Řadíme sem virové infekce, poruchu imunitního systému, vliv exotoxinů a hormonální poruchy.

Podle výsledků základního i klinického výzkumu je patogeneze ALS se selektivní lézí motoneuronů způsobena řetězcem různých mechanismů jako jsou abnormality superoxididmutázy, genetické poruchy podobné poruchám u spinálních svalových atrofií, excitotoxicita z nadbytku glutamátu nebo volných radikálů, oxidativní stres, prozánětlivé cytokiny, vrozená porucha neurofilament (či jejich dysfunkce), porucha kalciové homeostázy, mitochondriální dysfunkce, zvýšená apoptóza motoneuronů anebo autoimunitní proces.

Na neurodegeneraci (tabulka 1) se mohou podílet i specifické rysy motoneuronů. Motorické neurony nejsou schopné dalšího dělení (ubývají s věkem). Jedná se o největší buňky v nervovém systému s vysokým stupněm mitochondriální aktivity (mají značné energetické nároky). Motorické neurony obsahují mnoho proteinů v neurofilamentech. Relativní nadbytek mitochondrií a neurofilament může vést k jejich zranitelnosti, která byla u ALS prokázána. Motoneurony mají odlišné glutamátové receptory přístupné pro kalcium, což podmiňuje jejich vnímavost ke škodlivému vzestupu intracelulárního kalcia s nepřítomností nárazníkových intracelulárních proteinů pro kalcium. Rezistentní

k neurodegenerativnímu procesu jsou jádra kraniálních nervů III., IV. a VI. a Onufovo jádro v sakrální míše, což svědčí o nestejném ovlivňování motoneuronů.

2.3 Hlavní mechanismy poškození

Tabulka 1 Příčiny degenerativních změn

	Mechanismus vzniku	Důsledek
Genetické faktory	mutace genu CuZn superoxiddismutázy (SOD1) na 21 chromozomu – účast na ovládnutí superoxidových volných radikálů	akumulace způsobí poškození proteinů, lipidových membrán a DNA
		mutovaný gen SOD1 málo váže měď, ta je toxická pro CNS
Excitotoxicita	porušena funkce glutamátového transportního proteinu EAAT2	snížené odstraňování glutamátu – degenerace motoneuronů, nadbytek glutamátu vede až k neuronální smrti
Autoimunitní mechanismus	protilátky proti Ca ²⁺ kanálům	u myši napadají axony motoneuronů a tím i jejich funkci
Nedostatek růstových faktorů motoneuronů	deficit trofických faktorů – CNTF, BDNF, IGF-I/II, NGF, LIF a glial-derived factor	degenerace motoneuronů
	alterace metabolismu neurofilament, mitochondrií a volných radikálů	oxidační stres v buňkách
Volné radikály	enzymatická porucha – zpomaluje vychytávání volných radikálů	nadbytek mitochondrií poškozuje buněčnou DNA
Deficitní neurofilamenta	chybění řetězce proteinu	deformace neurotubulů a porucha axoplazmatického transportu
Toxické vlivy ovlivňující ALS (graf 6, tabulka 11)	pesticidy, rtuť, olovo	neurotoxické, poškozují buněčné membrány
	depozita hliníku a manganu	porucha vstřebávání a metabolismu Ca ²⁺ a Mg ²⁺
Metabolismus cukrů	zhoršená utilizace glukózy při svalové atrofii	poruchu glukózové tolerance

2.4 Klinické příznaky

ALS se projevuje slabostí centrálního i periferního původu. Mezi periferní příznaky patří svalová slabost, svalová hypotrofie a fascikulace. Centrálními příznaky jsou spastické

příznaky – svalová slabost, spasticita a hyperreflexie. Bulbárními příznaky jsou dysartrie, atrofie, fascikulace jazyka, dysfagie a hypersalivace. Současné postižení kortikobulbárních drah způsobuje zvýšený polykací a maseterový reflex a emoční labilitu. Může se vyskytovat i laryngospasmus.

Nejsou nikdy postiženy okohybné svaly ani anální sfinkter. Motoneurony inervující anální sfinkter jsou lokalizovány v tzv. Onufrowiczovu jádru ve 2. a 3. sakrálním segmentu. I když nedochází k úbytku motoneuronů v tomto jádru, přesto v tělech těchto neuronů lze nalézt degenerativní změny stejné, jaké nacházíme v postižených motoneuronech v předních rožích míšních. (KELLER 2006, str. 411)

Jako první příznak jsou častější slabosti na končetinách v 70-80% případů (na HK v 50–60 %, na DK ve 25–30 %), nejčastěji na jedné končetině (graf 7, tabulka 12).

Převaha motorického deficitu je většinou distálně, na HK postižení ruky (nemocní si stěžují na neobratnost, obtíže při odemykání, zapínání knoflíků apod.), na DK hlavně oslabení dorzální flexe nohy (foot drop). Fokální začátek může někdy imponovat jako mononeuropatie nebo radikulopatie, ale většinou jde o postižení větší, nežli jen z oblasti jednoho nervu nebo kořene. Někdy může být prvním příznakem i slabost šíjových svalů s přepadáváním hlavy do anteflexe (head drop), která však bývá častěji u myastenie nebo polymyozitidy. Viděli jsme i ALS s počáteční slabostí torakolumbálního svalstva.

Bulbární začátek bývá asi ve 20–30 % případů. Prvním příznakem je obvykle dysartrie, mohou být patrné atrofie a fascikulace jazyka a dalším projevem je dysfagie. Nejméně běžný typ počátečního stadia je postižení respiračních svalů (1–2 %). U pacientů se může projevit dyspnoe nebo klinické příznaky vyplývající z noční hypoventilace, zahrnující časté probouzení, neosvěžující spánek, zvýšenou ospalost a ranní bolesti hlavy. Nemocní mohou mít někdy i výraznou respirační insuficienci a přitom mají dosud malé objektivní příznaky ALS.

Fascikulace sice nepatří do počátečních příznaků, ale poměrně brzy se vyvinou u většiny nemocných. Nepřítomnost fascikulací by měla být i jedním z důvodů znovu uvažovat o správnosti dg. Časté jsou crampi (svalové křeče), které mohou předcházet ostatní příznaky i o několik měsíců. Crampi u zdravých osob se vyskytují převážně v lýtkových svalech, u ALS i jinde (svaly stehna, břicha, HK, krku a dokonce i jazyka). Častá je únava, která může vést spíše k úvaze o myastenii. Úbytek hmotnosti je způsoben jednak svalovými atrofiemi, jednak zhoršením kalorického příjmu v důsledku dysfagie. Časté jsou i poruchy spánku, hlavně časně probouzení v důsledku hypopnoe a hypoxie. Nemocní s ALS někdy udávají nespecifické senzitivní symptomy jako pocit necitlivosti, dřevění, tupé bolesti, ale objektivní senzitivní nález je většinou normální.

Variabilita klinické symptomatiky při začátku onemocnění a chybění jakéhokoli markeru, který by potvrdil diagnózu, představují hlavní diagnostické obtíže. Diagnostika ALS je pouze na základě klinických kritérií, neexistuje žádný patognomonický test a i EMG může jen potvrdit dg. v korelaci s klinikou. (AMBLER 2006, str. 10)

2.5 Další formy onemocnění motoneuronu

Progresivní svalová atrofie, progresivní bulbární obrna a primární laterální skleróza se řadí do skupiny onemocnění motoneuronu. V naprosté většině případů končí stejným

společným obrazem rozvinuté amyotrofické laterální sklerózy. Liší se jen převahou počátečních příznaků a průběhem onemocnění. (KELLER 2006, str. 411)

2.5.1 Progresivní bulbární paralýza

Onemocnění je charakterizováno bulbárními a pseudobulbárními příznaky. Dominuje porucha řeči a polykání, zvýšený maseterový reflex. Tvoří asi 15 % onemocnění motoneuronu. (KELLER 2006, str. 411)

2.5.2 Progresivní svalová atrofie

Postižení převážně periferního motoneuronu bývá asi v 8 %. Může mít pomalý průběh a pak je dlouho bez bulbárních příznaků a bez postižení dýchacích svalů. Nutno ji odlišit od multifokální motorické neuropatie. Elektrofyziologicky i klinicky je podobná spinální svalové atrofii, u které však bývá familiární výskyt. Ke spolehlivému odlišení napomáhá genetické vyšetření. (KELLER 2006, str. 411)

2.5.3 Primární laterální skleróza

Je vzácné progresivní onemocnění horního motoneuronu s rozvojem spasticity. Postihuje dolní končetiny, trup, horní končetiny a bulbární svaly v tomto pořadí. Onemocnění probíhá pomaleji a může se rozvinout do plné formy ALS. Pokud tomu tak není dochází k progresivnímu vývoji onemocnění bez zkrácení života. Tato forma je velmi vzácná, incidence se odhaduje na 1 případ na 10 000 000.

Elektrofyziologicky podporuje diagnózu nepřítomnost spontánní aktivity (fibrilací, pozitivních ostrých vln, fascikulací). Při vyšetření motorických evokovaných potenciálů lze zjistit absenci nebo výrazné prodloužení latencí kortikálních odpovědí.

Fokální atrofie mozku v oblasti precentrálního gyru je prokazatelná na MR. (KELLER 2006, str. 412)

2.5.4 Brachiální amyotrofická diplegie

Brachiální amyotrofická diplegie je sporadické onemocnění motoneuronu s příznaky slabosti a svalové atrofie, která je omezena po dlouhou dobu na horní končetiny. Mohou tvořit až 2 % pacientů s MND. Nejsou přítomny centrální ani bulbární příznaky nejsou ani postiženy dýchací svaly. Atrofie, které jsou nejvíce vyjádřeny ve svalech pletence ramenního (C5–6 kořeny) vytvářejí habitus, který je nazýván „man in the barrel“ syndrom. Atrofie se mohou rozvíjet asymetricky. Rozvoj je zpočátku rychlejší, postupně se zpomaluje až stabilizuje. V některých případech dochází po letech k postižení i DK a bulbárním příznakům. Svým průběhem tvoří přechod k monomelické svalové atrofii. (KELLER 2006, str. 412)

2.5.5 Monomelická muskulární atrofie

Monomelická svalová atrofie (Hirayamova nemoc) postihuje mladší jedince (15 až 25 let), častěji muže. Svalová slabost a atrofie se vyvíjí během 1–4 let, obvykle na HK, častěji akrálně. Proces se dále nešíří, zůstává trvalý reziduální nález. Nejsou senzitivní příznaky. (KELLER 2006, str. 412)

2.6 Atypické příznaky

V literatuře jsou popsány čtyři případy postižení ALS manželských párů.

2.6.1 Demence

Demence je popisována u 5 % nemocných a jde o pomalu progredující frontotemporální demenci. Objevuje se u sporadické i familiární formy. Obvyklé příznaky jsou poruchy řeči, perseverace, apatie a afektivní poruchy. Demence může předcházet nebo následovat příznaky postižení motorického systému. Může být přehlédnuta, pokud se na ni nemyslí. Ojediněle jsou popisovány i případy současného onemocnění ALS a Alzheimerovou nemocí. (KELLER 2006, str. 412)

2.6.2 Deprese

Depresivní syndrom je častým průvodním příznakem ALS. Hodnocení stupně deprese však nekoreluje s rozvojem choroby, naopak nejvýraznější deprese následuje po sdělení diagnózy. Jde tedy o reaktivní stav, na kterém se nepodílí degenerativní procesy CNS. (KELLER 2006, str. 412)

2.6.3 Komplex ALS-parkinsonismus-demence

Tato trias byla zjištěna na tichomořských ostrovech v padesátých letech minulého století. V současné době toto onemocnění je na ústupu a stále se diskutuje vliv toxinu, který obsahují cykasové ořechy, kterými se živí netopýři. Domorodci pak tyto netopýry pojídají. (KELLER 2006, str. 412)

2.6.4 Senzitivní příznaky

Mírné senzitivní příznaky lze nalézt u 25 % nemocných s ALS. Léze je prokazatelná i histopatologicky. Mohou však být také součástí jiného onemocnění jako je polyneuropatie, syndrom karpálního tunelu nebo jiné kompresivní neuropatie. (KELLER 2006, str. 412)

2.6.5 Autonomní poruchy

Vzácná je inkontinence nebo jiné dysfunkce močového měchýře. Častější mohou být stížnosti na zácpu a pocit studených nohou. Otázkou je, nakolik tyto obtíže souvisejí s menší tělesnou aktivitou. Kardiovaskulární vegetativní příznaky nebývají. (KELLER 2006, str. 412)

2.7 Diagnostická kritéria ALS

Základní charakteristické známky jsou léze dolního a horního motoneuronu, progresivní svalová slabost a žádné jiné onemocnění, které by tyto obtíže vysvětlovalo.

V roce 1990 se komise WFN sešla v klášteře El Escorial a rozhodla podpořit vypracování klinických kritérií, které byly pak v roce 1994 publikovány jako El Escorial

kritéria (EEC) a v roce 1997 ještě revidovány při konferenci v Arlie House (AHC). Jsou založena na známkách klinického postižení v oblastí mozkového kmene, krční, hrudní a bederní oblasti míchy (tabulka 2).

Podle těchto kritérií se diagnóza určuje jako *suspektní, možná, pravděpodobná a jistá*. Většina pacientů z prvních dvou kategorií se však s vývojem choroby posouvá do kategorie *pravděpodobné a jisté*.

EEC ani AHC nejsou v souladu s mezinárodní klasifikací onemocnění, kde se řadí pod stejným kódem větší počet jednotek, kromě ALS/MND i MMN a postpolio syndrom. Variantami onemocnění motoneuronu jsou podle této klasifikace i primární laterální skleróza a progresivní svalová atrofie, tedy onemocnění příbuzné ALS a někdy do ALS přecházející a na druhé straně i spinální svalová atrofie, kdy jsou postiženy pouze motoneurony předních rohů míšních.

El Escorial kritéria jsou užitečné v klinických studiích a pro zařazování do léčebných postupů.

Pro diagnózu ALS je podmínkou:

A. přítomnost

1. degenerace dolního motoneuronu (klinická, elektrofyziologická, neuropatologická)
2. degenerace horního motoneuronu (klinická)
3. progresivní rozvoj příznaků v postižené oblasti a šíření do dalších oblastí

B. nepřítomnost

1. dalších onemocnění na základě zobrazovacího, elektrofyziologického a patologického vyšetření (KELLER 2006, str. 412-413).

Tabulka 2 Čtyři oblasti možného postižení míchy a mozkového kmene a jejich příznaky centrální a periferní (Převzato z KELLER 2006, str. 413)

<i>Oblast</i>	<i>Postižení dolního motoneuronu</i>	<i>Postižení horního motoneuronu</i>
<i>mozkový kmen</i>	Dysartrie atrofie jazyka fascikulace jazyka	dysartrie spastická zvýšený polykací reflex zvýšený maseterový reflex laryngospasmus zvýšené axiální reflexy pseudobulbární smích a pláč
<i>krční mícha</i>	atrofie svalů HK fascikulace ve svalech HK, krčních a bránice	Hoffmannův a Trömnerův příznak absence břišních reflexů
<i>hrudní mícha</i>	fascikulace v zádových svalech a svalech břicha	
<i>bederní mícha</i>	svalová atrofie na DK fascikulace ve svalech dolní části zad a DK	pyramidové příznaky extensní

Protože původní kritéria byla příliš přísná, byla v roce 1998 revidována a v roce 2000 byla publikována revize s kategoriemi jistá, pravděpodobná a možná. Navíc je kategorie familiární a pravděpodobná, laboratorně podporovaná. (tabulka 3)

El Escorial klasifikace se ukazuje být omezená na použití při klinických studiích a rozhodně nemá prognostický význam. (KELLER 2006, str. 413)

Kategorie zahrnují progresivní onemocnění + objektivní příznaky léze periferního a centrálního motoneuronu v bulbární oblasti a ve spinálních oblastech.

Tabulka 3 Revidovaná El Escorial klasifikace onemocnění motoneuronu
(Převzato z KELLER 2006, str. 414)

<i>Kategorie</i>	
<i>jistá ALS</i>	známky postižení horního i dolního motoneuronu ve třech oblastech
<i>jistá familiární ALS</i>	známky postižení horního a dolního motoneuronu v jedné oblasti a identifikace genové mutace spojované s ALS
<i>pravděpodobná</i>	známky postižení horního a dolního motoneuronu ve dvou oblastech, postižení horního motoneuronu je kraniálněji
<i>pravděpodobná, laboratorně podpořená</i>	známky postižení horního a dolního motoneuronu v jedné oblasti a EMG důkaz akutních denervačních změn ve 2 nebo více svalech ve 2 nebo více končetinách
<i>možná</i>	známky postižení horního a dolního motoneuronu v jedné oblasti nebo postižení horního motoneuronu ve více oblastech

Při začátku na jedné horní končetině se šíří nejprve na druhou horní končetinu, pak na DK, kontralaterální DK a nakonec na bulbární krajinu.

Při bulbárním začátku dochází dále k postižení nejprve na HK a postupně na hrudní segmenty a DK. Mohou se vyskytovat symptomatické remise, ale jsou vzácné.

Negativní diagnostická kritéria: nejsou elektrofyziologické, zobrazovací (CT, MR) nebo patologické známky jiné choroby, které by mohly daný proces vysvětlit. Mezi negativní projevy patří také nepřítomnost sfinkterových poruch, poruch očních pohybů a kognitivního deficitu.

Kognitivní poruchy sice nepatří k běžné symptomatice ALS, ale při prospektivních neuropsychologických studiích se zjistily poruchy frontálních exekutivních funkcí až u 50 % pacientů. Demence se udává jen asi v 5 %, bývá fronto-temporálního typu a tyto nemocní se často řadí do tzv. ALS-plus syndromů.

V roce 1990 byla WFN vypracována nová podrobnější diagnostická kritéria, označovaná podle místa svého vzniku El Escorialská a tato byla dále modifikována konferencí v Airlie v roce 1998.

Posuzují se 4 základní krajiny:

1. mozkový kmen,
2. krční,
3. hrudní,
4. lumbosakrální mícha.

Centrální příznaky zahrnují:

- zvýšené reflexy z oblasti mozku: maseterový, dávivý, labiální, pseudobulbární příznaky,
- zvýšené šlachookosticové reflexy na končetinách včetně přítomnosti reflexů na atrofických končetinách,
- Hoffmannův příznak, spastické příznaky (Babinski),
- vyhaslé břišní reflexy.

Periferní příznaky zahrnují:

- svalové atrofie, fascikulace, snížené nebo vyhaslé reflexy.

Z laboratorních nálezů mohou být zvýšeny svalové enzymy (CK obvykle ne více než 10× nad horní limit, někdy i ALT, AST, LDH), sérový kreatinin (odpovídá ztrátám svalové hmoty).

V likvoru může být hyperproteïnorachie (obvykle ne více než 1 g/l). Degenerativní změny kortikospinální a kortikobulbární dráhy v důsledku Wallerovy degenerace lze někdy prokázat jako hyperintenzity na MR v sekvenci T2 nebo FLAIR. (AMBLER 2006, str. 10)

2.8 Aktuální diagnostická kritéria ALS

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

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

Pravděpodobná, laboratorně podporovaná ALS: klinické známky léze PNS a CNS jen v jedné krajíně nebo pouze známky CNS v jedné krajíně a PNS léze podle EMG alespoň ve dvou svalech ve dvou krajínách. Zobrazovací a laboratorní vyšetření musí vyloučit jinou příčinu.

Možná ALS: klinické známky léze PNS a CNS společně pouze v jedné krajíně nebo pouze CNS ve dvou nebo více krajínách nebo PNS léze lokalizována rostrálně od CNS a forma klinicky pravděpodobná, laboratorně podporovaná ALS nemůže být potvrzena. Ostatní možné dg musí být vyloučeny.

Pouhé periferní postižení ve formě **progresivní (spinální) svalové atrofie** se považuje podle současných kritérií jen za suspektní a tito nemocní nejsou zařazováni do klinických studií. V praxi je nutno tuto formu akceptovat jako variantu ALS se stejným terapeutickým postupem i sledováním. (AMBLER 2006, str. 10)

Kromě typických forem se odlišují ještě ALS-plus syndromy a ALS imitující syndromy.

Podle kritérií musí splňovat uvedená kritéria pro ALS – klinická, elektrofyziologická i zobrazovací, ale mají ještě další projevy jako endemický výskyt, extrapyramidové příznaky, cerebelární degeneraci, demenci, autonomní postižení, objektivní senzitivní poruchy nebo poruchy očních pohybů. Obdobně se vyčleňuje ještě ALS s laboratorními abnormitami nejistého významu při přítomnosti monoklonální gamapatie, autoprotilátek, nemaligních endokrinních abnormit, lymfomu, různých infekcí nebo exogenních toxinů. (AMBLER 2006, str. 11)

2.9 Pomocná vyšetření

2.9.1 Úloha elektrofyziologie (EMG)

EMG by mělo potvrdit periferní lézi klinicky zjevnou, prokázat lézi klinicky dosud latentní a vyloučit jinou etiologii. Neexistuje specifický EMG nález pro ALS a nálezy je vždy nutno interpretovat v korelaci s klinickým obrazem i dalšími vyšetřeními.

Původní EMG kritéria pro ALS podle Lamberta (1960):

- *normální senzitivní nervové akční potenciály (SNAP),*
- *rychlost vedení motorickými vlákny ne nižší než 70 % normy,*
- *přítomnost aktivních denervačních a reinervačních projevů (fibrilace, fascikulace, ztráta motorických jednotek – MJ, změny potenciálů MJ – MUP) ve třech krajinách (3 končetiny nebo 2 + bulbární oblast).*

Konkrétní EMG nálezy jsou:

- *kondukční studie (neurografie) klasicky v mezích normy; motorická neurografie může být abnormní při nízké amplitudě sumačního svalového akčního potenciálu (CMAP) v důsledku atrofie; senzitivní neurografie může být abnormní při koexistující polyneuropatii (diabetes, starší pacienti),*
- *při jehlové EMG by měly být přítomny projevy aktivní denervace (fibrilace a pozitivní ostré vlny) a projevy chronické denervace/kolaterální reinervace (komplexní repetitivní výboje, ztráta MJ, simplifikace interferenční křivky s rychlou frekvencí pálení nad 10 Hz, zvětšení MUP, polyfázie a instabilita komplexních MUP). Při současném postižení centrálního motoneuronu však může být frekvence pálení nižší.*

I v EMG se posuzují čtyři základní krajiny pro hodnocení:

- *mozkový kmen – svaly jazyka, obličej, m. masseter (jeho postižení je však spíše pozdější),*
- *oblast hrudní míchy – paraspinnální a břišní svaly; pro mozkový kmen a hrudní míchu se požaduje abnormní nález alespoň v jednom svalu,*
- *oblast krční a lumbosakrální míchy – požadují se abnormní nálezy na končetinách ve dvou svalech různé inervace (kořenové i nervové); někdy při EMG se může zjistit těžší postižení na straně tenaru a relativní ušetření hypotenaru (split-hand fenomén).*

Diagnosticky velmi významným nálezem jsou fascikulace. Je možné je prokázat klinicky, EMG, ale také sonograficky. Mají často multifokální výskyt a důležitá je současná přítomnost slabosti, atrofii a alterace reflexů. Při EMG registraci mají často abnormální morfologii (polyfázie, dlouhé trvání). Fascikulace bez dalších projevů motorické léze nemusí být výrazně abnormním nálezem. Vyskytují se např. u chronických kořenových lézí (lokalizovány jen v příslušném myotomu). (AMBLER 2006, str. 11)

2.9.2 Laboratorní testy

Mezi laboratorní testy, které by měly být vyšetřeny při podezření na MND, jsou kromě zánětlivých ukazatelů (FW, CRP) také hladiny tyroxinu a TSH a hladina B12 vitamínu. (KELLER 2006, str. 414)

2.9.3 MR

Zobrazovací metody a zejména MR slouží především k vyloučení jiných strukturálních lézí CNS jako je roztroušená skleróza, mozkové nádory, zejména nádory v oblasti foramen magnum, Arnold-Chiariho malformace, AV malformace a aneuryzmata a multiinfarktového postižení mozku. U onemocnění motoneuronu lze zjistit hyperintenzivní signál (při FLAIR vyšetření) v oblasti kortikospinálního traktu, zejména zadního raménka capsula interna. Lze někdy vidět i hypointenzivní signál v gyrus precentralis, který je pravděpodobně důsledkem depozit iontů železa. Moderní MR techniky, jako je zobrazování pomocí difuzního tenzoru (DTI) a magnetizační transfer (MT) výrazně zvyšují citlivost záchytu léze kortikospinální dráhy, dokonce před vznikem klinických příznaků. (KELLER 2006, str. 414)

2.9.4 PET

Pozitivní emisní tomografií lze prokázat postižení prefrontálního kortexu u ALS pacientů s kognitivním postižením. U pacientů bez demence je patrná dysfunkce talamofrontální dráhy. (KELLER 2006, str. 414)

2.10 Diferenciální diagnóza

Tabulka 4 Diferenciální diagnostika ALS

Strukturální postižení a poranění	cervikální spondylogenní myelopatie
	Arnold-Chiari malformace
	syringomyelie a syringobulbie
	úraz elektrickým proudem
	postradiační postižení
	tumor CNS

Metabolické a toxické příčiny	hyperthyreóza		
	hyperparathyreóza		
	intoxikace těžkými kovy		
	lathyrismus		
Záněty a poruchy imunity	multifokální motorická neuropatie (MMN)		
	chronická demyelinizační polyneuritida (polyradikulopatie)		
	roztroušená skleróza		
	myastenia gravis		
	Myositidy	Myozitida s inkluzními tělísky (IBM)	
		Polymyozitida	
paraneoplastický sy			
Hereditární onemocnění	X vázaná spinobulbární atrofie (Kennedyho nemoc)		
	deficit hexosoaminidazy A		
	hereditární spastická paraplegie s amyotrofií		
	spinocerebellární ataxie		
	okulofaryngeální dystrofie		
	adrenomyeloneuropatie		
	deficit kyselé maltázy		
Infekce	HTLV-I myelopatie		
	HIV myelopatie		
	Creutzfeldt-Jakobova nemoc		
	lues		

2.11 Terapie

Před zahájením léčby je nezbytné, aby byl nemocný o své chorobě informován. Pokud není diagnóza definitivní, je vhodné i doporučit konzultaci na pracovišti, které má s ALS zkušenosti. Předjdeme tak opakování dalších zbytečných vyšetření, diagnostické tápání a prodlužování nejistoty u nemocného. Informace o nemoci by měla být věcná, pravdivá. Bohužel nemůžeme nemocnému slíbit uzdravení, ale ani zlepšení. Snažíme se vyzdvihnout určitá pozitiva, jako možnost zpomalení progresu, ovlivnění některých symptomů a i probíhající výzkum nemoci a studie nových léků. Je vhodné, když pohovoru je přítomen blízký člen rodiny. (AMBLER 2006, str. 11)

Optimum pro péči je koordinovaný multidisciplinární tým, kde důležitou roli mají i specializované sestry seznámené s řešením neuromuskulárních problémů, fyzioterapeuti, ergoterapeuti, účast logopeda, dietetika, protože komunikace a polykací problémy se prohlubují s progresí nemoci, ale i sociálního pracovníka. Terminální stadium může být obvykle předvídáno. Můžeme naplánovat pomoc a podporu pacientovi i rodině. Časté jsou obavy a strach a je důležité znovu ujistit pacienty a jejich rodiny, že je možné zvládat i terminální příznaky. (AMBLER 2006, str.12)

2.11.1 Farmakoterapie

Vzhledem k nejrůznějším etiopatogenetickým teoriím byly u ALS zkoušeny nejrůznější léky. Účinnost byla prokázána pouze u riluzolu. (KELLER 2006, str.415) Riluzol (Rilutek) je antagonist glutamátu, inhibuje uvolňování glutamátu z presynaptického zakončení a předpokládá se i blíže neurčený inhibiční efekt na postsynaptickou fázi přenosu.

Na základě klinických studií bylo prokázáno prodloužení přežití v průměru o několik měsíců (2-20 měsíců). Při podávání Riluzolu je zejména v počáteční době nutno sledovat jaterní testy. (KELLER 2006, str. 415) (graf 9, tabulka 15)

Podle doporučení VZP je indikován u nemocných, kde nemoc trvá méně než 5 let a funkční vitální kapacita plic je vyšší než 60 %. Není vhodný u nemocných s tracheostomií a nutností podpůrné ventilace. Podává se 2 × 50 mg, optimálně 90 minut před jídlem. (AMBLER 2006, str. 11)

Ostatní léky ze skupiny blokátorů vápníkových nebo sodíkových kanálu, antikonvulziv, antioxidant, neurotrofních faktorů, enzymových preparátů nebo hormonů se ukázaly jako neúčinné. (KELLER 2006, str. 415)

2.11.2 Symptomatická léčba

Zaměřuje se na příznaky, které pacienta nejvíce obtěžují nebo ohrožují.

U jednotlivých příznaků můžeme použít následující léčbu:

- zvýšení slinění – amitriptylin, atropin, botulotoxin nebo i iradiace ggl. karotis,
- fascikulace – antiepileptika (karbamazepin, gabapentin), fenytoin, pregabalin, diazepam, vitamin E,
- spasticita, crampi – baklofen, sirdalud, tizanidin, diazepam,
- hustá slizniční sekrece – mukolytika (karbocystein),
- Sialorrheu - botulotoxin do příušní žlázy,
- zácpa – zvýšený příjem tekutin (vlákniny, objemová osmotická projímadla, glycerinové čípky),
- močové poruchy – amitriptylin, oxybutylin,
- anxieta – diazepam,

- *deprese – amitriptylin, SSRI,*
- *dysfagie, ztráta hmotnosti – zlepšení kvality života i prodloužení přežití u perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG),*
- *respirační insuficience – neinvazivní pozitivní tlaková ventilační podpora (NIPPV), podpůrný ventilační režim v domácí péči – BiPAP (bilevel positive airway pressure),*
- *dušnost v terminálních stádiích – morfin. (AMBLER 2006, str. 12)*

2.11.3 Výživa

Při progredujících poruchách polykání u ALS dochází k nedostatečné výživě, obvykle všech složek potravy, v největší míře proteinů. Úbytek váhy je způsoben ztrátou svalové hmoty při denervační atrofii, ale zejména nedostatečným přísunem živin a následným katabolismem. Ztráta možnosti pohybu vede i k atrofii z inaktivity. Malnutrice zhoršuje svalové atrofie a tedy i svalovou slabost.

Obvykle tekutiny se hůře polykají než kašovitá strava. Nevhodná je strava s nehomogenní konzistencí (kašovitá s pevnými kousky), nevhodná jsou příliš suchá jídla nebo příliš tuhá. Jídlo je nutno podávat vždy vsedě, pokud to nelze tedy vleže na boku. Záklon hlavy ztěžuje polykání. (graf 8, tabulka 13, 14)

Kalorické potraviny jsou sladké krémy, máslo, med. Zavedení PEG je indikováno okamžitě při zřetelné ztrátě hmotnosti. Pokud v důsledku katabolismu dojde k hypalbuminemii je i takový malý operační výkon rizikový. Proto je třeba pacientům vysvětlit nutnost a užitečnost zavedení perkutánní gastrostomie.

Při těžké dysfagii je často nutné zavedení perkutánní gastrostomie (PEG). PEG je indikován u pacientů kteří mají dysfagii a v době, kdy vitální kapacita neklesne pod 50 %. (KELLER 2006, str. 416)

2.11.4 Respirační obtíže

K respiračnímu selhání dochází obvykle při interkurentní infekci dýchacích cest nebo při plicní embolii. I při zlepšení stavu po adekvátní léčbě zůstávají často pacienti psychicky závislí na ventilaci. Kromě slabosti dýchacích svalů se na respirační insuficienci podílí

i zahlenění, hypersalivace, neschopnost odkašlávání a mikroatelektázy. Chronická hyposaturace vede k pulmonální hypertenzi a selhávání pravé srdeční komory. Tomu lze předejít tracheostomií a řízenou ventilací. Ta je však náročná na ošetrovatelské zajištění a ne vždy ji lze zajistit v domácích podmínkách. Při rozhodování o tracheostomii a ventilaci by měl být brán zřetel na pacientovo přání.

Dechová nedostatečnost může vést k nutnosti zavedení řízené ventilace s tracheostomií. (KELLER 2006, str. 416)

2.11.5 Paliativní léčba

Paliativní léčba začíná již od stanovení diagnózy. Protože postižení pacienta vede k omezení schopností v různých oblastech, je třeba tuto léčbu zaměřit individuálně a koordinovaně v týmu fyzioterapeuta, neurologa, psychologa, gastroenterologa, logopeda a sledovat i respirační schopnosti.

Postižení řeči je výrazné u bulbární formy, kde je ještě po určitou dobu zachována možnost psaní nebo ukazování na tabulce písmen. Nakonec zbývá možnost komunikace pohledem a mrkáním, které však vyžaduje vysoké nároky na ošetrovatelský personál. (KELLER 2006, str. 416)

2.12 Prognóza

Podle několika epidemiologických studií průměrné trvání ALS je 2–4,3 let. Kolem 25 % nemocných přežije 5 let a 8–16 % 10 let. Rychlost progresu je značně variabilní a konkrétní progresu u jednotlivého nemocného hodně napovídá o jeho prognóze. Poněkud příznivější prognózu má PLS, PSA a pseudobulbární forma. (AMBLER 2006, str. 11)

3 Výzkumné cíle a záměry

3.1 Cíl

Je vyšší výskyt končetinové formy ALS než bulbární či trupové formy.

3.2 Záměr

Rychlejší progresy onemocnění a kratší dobu přežívání mají pacienti s bulbární formou onemocnění než pacienti s končetinovou formou ALS.

Delší doba přežívání je u pacientů užívající Rilutek.

ALS postihuje spíše muže než ženy.

Velký počet pacientů je závislých na pomoci druhé osoby.

Poruchy polykání jsou častější u bulbární formy ALS.

3.3 Metodika výzkumu

Informace do průzkumné části jsem čerpala ze zdravotnické dokumentace nemocných. Upřesňující informace o aktuálním stavu nemocných jsem získávala rozhovorem s ošetřujícími lékaři pacientů.

3.4 Soubor 20 jedinců s grafy

V průběhu 8 let (1.1.2000-31.12.2008) bylo v ambulanci neurologické kliniky PKN sledováno 20 nemocných s dg ALS. Jednalo se o 8 žen a 11 mužů, průměrného věku (61,8), medián (63,5 let).

Podklady o klientech jsem získala ze zdravotnické dokumentace. O jednom nemocném mám informace z internetových stránek, které o něm píše jeho kamarád.

U nemocných jsem sledovala věk, pohlaví, počet let života, formy ALS, BMI, poruchy polykání a další parametry uvedené v následujících tabulkách a grafech.

Tabulka 5 Souhrnné informace o nemocných pacientech

	<i>pohlaví</i>	<i>věk</i>	<i>forma ALS</i>	<i>kde obtíže začaly</i>	<i>věk kdy onemocněli</i>	<i>počet let nemoci</i>
1	muž	76	končetinová	PHK	73	3
2	žena	48	končetinová	PDK	43	5
3	muž	74	končetinová	HKK	71	3
4	žena	67	končetinová	LDK	60	7
5	žena	51	končetinová	HKK	39	10
6	žena	64	končetinová	LDK	59	5
7	muž	54	končetinová	LDK	51	3
8	muž	61	končetinová	PDK	60	1
9	muž	51	končetinová	PDK	45	6
10	muž	56	bubární	bulbo-faryngeálně	54	2
11	žena	69	bubární	hypomimie	64	5
12	muž	57	končetinová	LHK + LDK	53	4
13	žena	67	trupová	pletencové svaly	64	3
14	žena	65	končetinová	PHK	59	6
15	muž	63	bubární	bulbo-faryngeálně	61	2
16	žena	67	končetinová	PDK	59	8
17	muž	50	končetinová	PHK	43	7
18	muž	78	trupová	pletencové svaly	74	4
19	muž	73	trupová	pletencové svaly + HKK	71	2
20	muž	45	končetinová	DKK	40	5

	<i>úmrť</i>	<i>užívali Rilutek</i>	<i>dominantní končetina</i>	<i>povolání - práce s chemickými látkami</i>	<i>BMI</i>
1	ne	ano	pravá	ano	28,7
2	ne	ano	pravá	ne	31,1
3	ano	ano	pravá	ne	22,6
4	ano	ano	pravá	ne	25,8
5	ne	ano	pravá	ne	26,1
6	ne	ano	pravá	ano	31,9
7	ne	ano	pravá	ano	29,4
8	ano	ano	pravá	ano	27,1
9	ne	ne	pravá	ne	30,2

10	ne	ano	pravá	ano	30,1
11	ne	ne	pravá	ne	29,7
12	ne	ne	pravá	ne	26,9
13	ano	ano	levá	ano	23,5
14	ano	ne	pravá	ne	25,5
15	ne	ne	pravá	ano	23,6
16	ano	ano	pravá	ne	23,2
17	ne	ano	pravá	ne	26,8
18	ano	ano	levá	ano	24,3
19	ano	ne	pravá	ne	26,3
20	ne	ano	pravá	ne	22,1

	<i>komunikace</i>	<i>poruchy polykání</i>	<i>poruchy dýchání</i>	<i>hybnost končetin</i>	
1	bez obtíží	ne	ne	slabé HKK	
2	bez obtíží	ne	ne	paraparéza DKK, slabé HKK	
3	problémová	ano	ano	nehybné HKK, slabé DKK	
4	problémová	ano	ano	kvadruparéza, oslabení trupu	
5	problémová	ano	ne	nehybné HKK, slabé DKK	
6	bez obtíží	občasné	ne	paraparéza DKK	
7	bez obtíží	ne	ne	kvadruparéza	
8	problémová	ano	ano	kvadruparéza, oslabení trupu	
9	problémová	občasné	ne	kvadruparéza	
10	problémová	ano	ano	nehybné HKK, oslabený trup	
11	problémová	ano	ano	oslabení HKK, trupu, DKK	
12	problémová	občasné	ne	asymetrická kvadruparéza	
13	problémová	občasné	ano	asymetrická kvadruparéza	
14	bez obtíží	ne	ano	asymetrická kvadruparéza	
15	problémová	ano	ano	oslabení HKK, trupu, DKK	
16	problémová	občasné	ne	hemiparéza l.dx., oslabení trupu	
17	problémová	ne	ne	asymetrická kvadruparéza	
18	bez obtíží	občasné	ne	kvadruparéza, oslabení trupu	
19	problémová	ano	ano	kvadruparéza, oslabení trupu	
20	problémová	ano	občasné	kvadruparéza, oslabení hlavy	

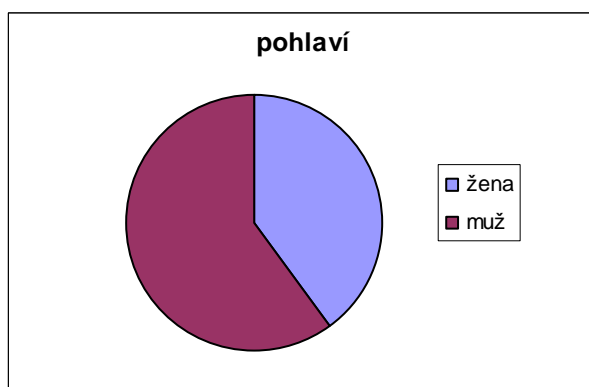
	<i>chůze</i>	<i>schopnost sebeobsluhy</i>	<i>inkontinence</i>	<i>porucha integrity kůže</i>	<i>bolesti</i>
1	dopomoc	částečná soběstačnost	není	ne	ano
2	nezvládá	nesoběstačnost	není	ne	ano
3	nezvládá	nesoběstačnost	ano	ano	ano
4	nezvládá	nesoběstačnost	není - zácpa	ano	ne
5	velká dopomoc	nesoběstačnost	není	ne	ne
6	velká dopomoc	částečná soběstačnost	není	ne	ne
7	nezvládá	nesoběstačnost	není	ne	ano
8	nezvládá	nesoběstačnost	není - zácpa	ne	ano
9	nezvládá	nesoběstačnost	není	ne	ne
10	velká dopomoc	nesoběstačnost	polakysurie, zácpa	ano	ne
11	velká dopomoc	nesoběstačnost	je	ne	ne
12	velká dopomoc	částečná soběstačnost	občasná	ano	ne
13	nezvládá	nesoběstačnost	močová cévka	ano	ano
14	nezvládá	nesoběstačnost	není	ne	ne
15	velká dopomoc	částečná soběstačnost	není	ne	ano
16	velká dopomoc	nesoběstačnost	je	ano	ano
17	nezvládá	nesoběstačnost	není	ne	ne
18	nezvládá	nesoběstačnost	není	ne	ano

19	nezvládá	nesoběstačnost	je	ano	ano
20	nezvládá	nesoběstačnost	není	ne	ne

Tabulka 6 Počet mužů a žen nemocných ALS

<i>pohlaví</i>	<i>počet pacientů</i>	<i>procenta</i>
žena	8	40%
muž	12	60%

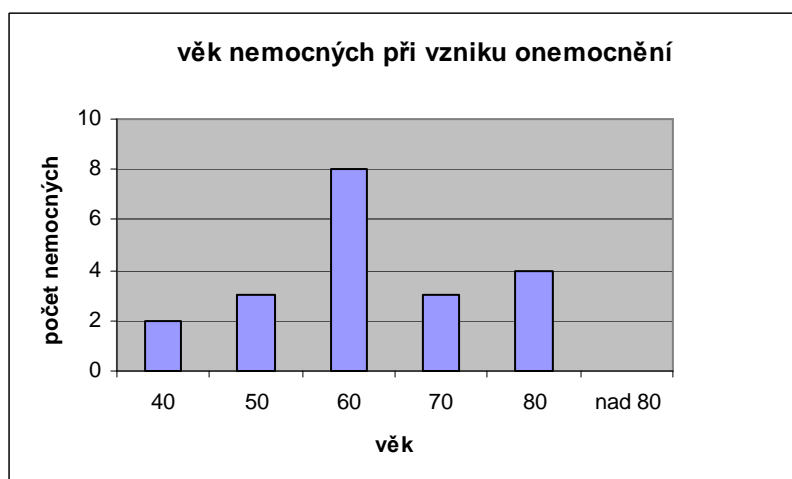
Graf 1 Poměr mužů a žen nemocných ALS



Tabulka 7 Věk nemocných při vzniku onemocnění v tabulce

<i>věk</i>	<i>četnosti</i>	<i>procenta</i>
40	2	10,00%
50	3	15,00%
60	8	40,00%
70	3	15,00%
80	4	20,00%
nad 80	0	0,00%

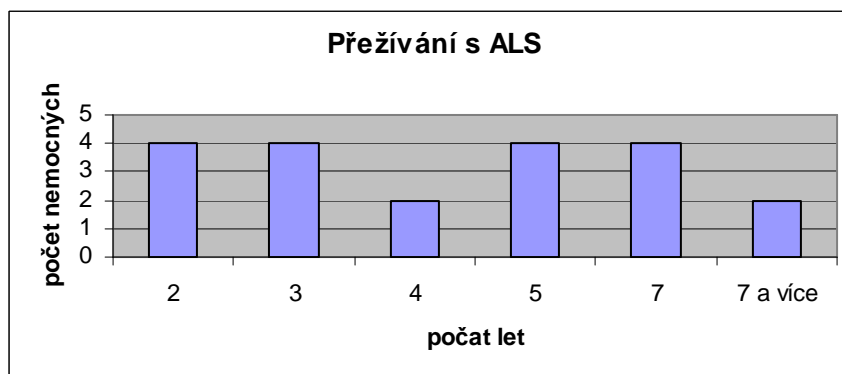
Graf 2 Věk nemocných při vzniku onemocnění



Tabulka 8a Počet let života s ALS v procentech

<i>léta nemoci</i>	<i>počet nemocných</i>	<i>procenta</i>
2	4	20,00%
3	4	20,00%
4	2	10,00%
5	4	20,00%
7	4	20,00%
7 a více	2	10,00%

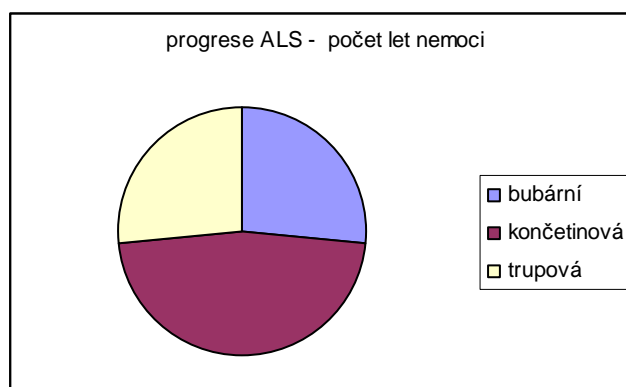
Graf 3a Počet let života s ALS v procentech - přežívání



Tabulka 8b Počet let života v závislosti na formě ALS

<i>forma</i>	<i>průměr počtu let nemoci</i>
bubární	3
končetinová	5,21
trupová	3

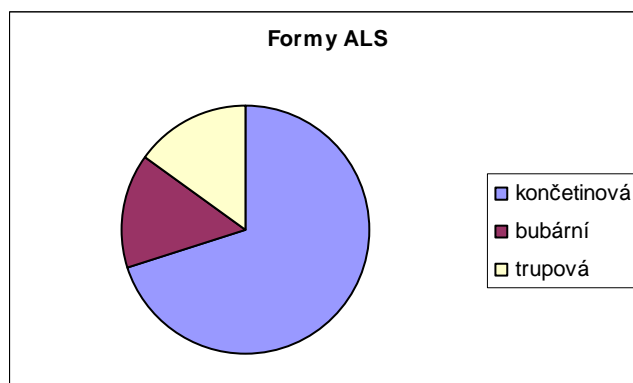
Graf 3b Počet let života v závislosti na formě ALS



Tabulka 9 Formy ALS

<i>forma</i>	<i>počet nemocných</i>	<i>procenta</i>
končetinová	14	70%
bubární	3	15%
trupová	3	15%

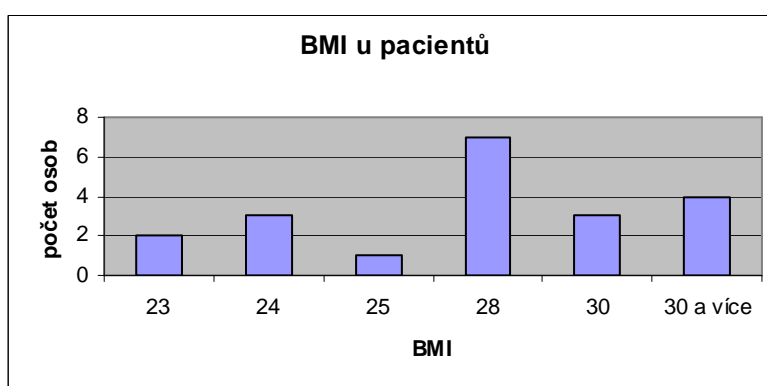
Graf 4 Formy ALS



Tabulka 10 BMI u nemocných ALS v procentech

<i>BMI</i>	<i>počet nemocných</i>	<i>procenta</i>
23	2	10,00%
24	3	15,00%
25	1	5,00%
28	7	35,00%
30	3	15,00%
30 a více	4	20,00%

Graf 5 BMI u nemocných ALS



Tabulka 11 Rizikové povolání v procentuálním zastoupení

<i>rizikové povolání</i>	<i>počet osob</i>	<i>procenta</i>
ano	8	40%
ne	12	60%

Graf 6 Rizikové povolání – práce s chemickými látkami



Tabulka 12 Končetina, na které začaly obtíže u končetinové formy ALS

<i>končetina</i>	<i>počet nemocných</i>
HKK	2
PHK	3
DKK	1
LDK	3
PDK	4
LHK + LDK	1

Graf 7 Končetina, na které začaly obtíže u končetinové formy ALS



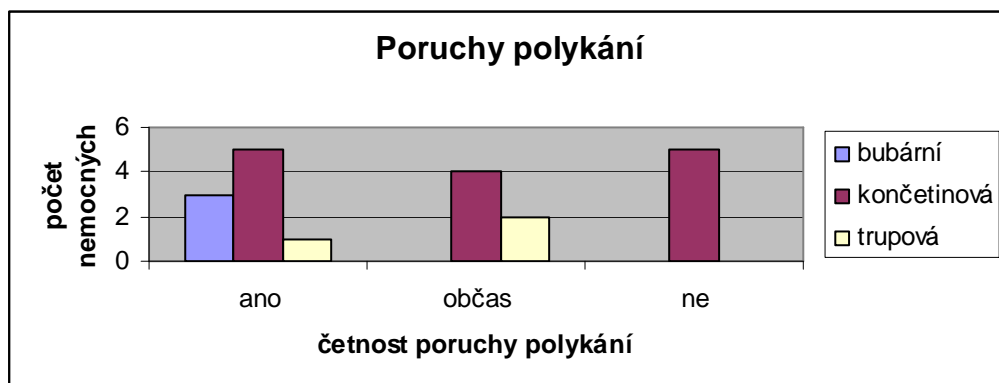
Tabulka 13 Přítomnost poruchy polykání u bulbární, končetinové a trupové formy

	<i>ano</i>	<i>občas</i>	<i>ne</i>	<i>celkem nemocných</i>
bulbární	3			3
končetinová	5	4	5	14
trupová	1	2		3

Tabulka 14 Přítomnost poruchy polykání v procentech

	<i>ano</i>	<i>občas</i>	<i>ne</i>
bulbární	100%		
končetinová	36%	29%	36%
trupová	33%	67%	

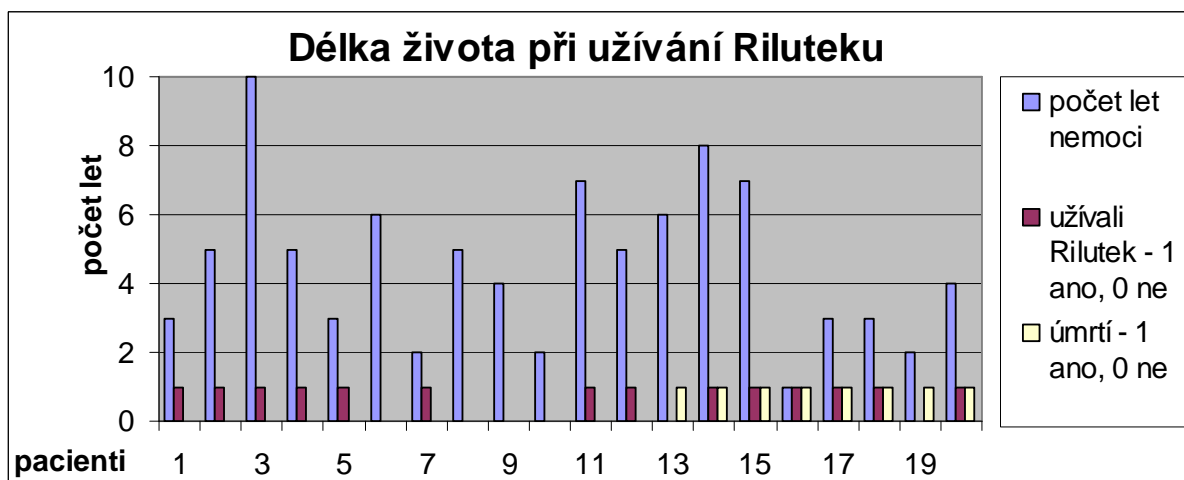
Graf 8 Počet nemocných s poruchou polykání



Tabulka 15 Doba přežívání u pacientů užívající Rilutek

<i>počet let nemoci</i>	<i>užívali Rilutek 1 ano, 0 ne</i>	<i>úmrtí 1 ano, 0 ne</i>
3	1	0
5	1	0
10	1	0
5	1	0
3	1	0
6	0	0
2	1	0
5	0	0
4	0	0
2	0	0
7	1	0
5	1	0
6	0	1
8	1	1
7	1	1
1	1	1
3	1	1
3	1	1
2	0	1
4	1	1

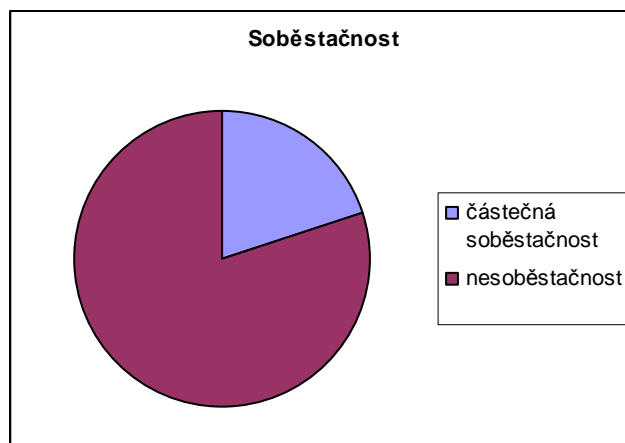
Graf 9 Doba přežívání u pacientů užívající Rilutek



Tabulka 16 Soběstačnost pacientů s ALS

<i>soběstačnost</i>	<i>počet</i>	<i>procenta</i>
částečná soběstačnost	4	20%
nesoběstačnost	16	80%

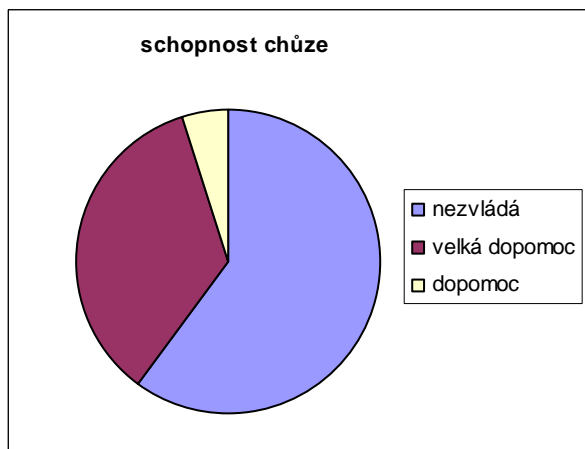
Graf 10 Stav soběstačnosti u pacientů



Tabulka 17 Schopnost chůze u pacientů s ALS

<i>chůzi</i>	<i>počet nemocných</i>	<i>procenta</i>
nezvládá velkou pomoc	12	60%
velkou pomoc	7	35%
malou pomoc	1	5%

Graf 11 Zvládání chůze u pacientů



4 Kasuistika 48-leté D.B.

Informace převzaté ze zdravotnické dokumentace a od ošetřujícího lékaře.

4.1 Identifikační údaje

Jméno: D.B.
Rok narození: 1961
Věk: 48 let
Pohlaví: ženské
Stav: vdaná
Vzdělání: vyučena
Povolání: invalidní důchodce od roku 2005
dříve pracovala jako dělnice
Národnost: česká
Vyznání: bez vyznání

4.2 Lékařská anamnéza

Osobní anamnéza:

V dětství měla běžné dětské nemoci. V únoru 2004 prodělala chřipku. Poté začala pociťovat bolesti PDK, které imitovali tromboflebitidu. Postupně se rozvinula paraparéza dolních končetin s oslabením i HKK.

Alergie: Augmentin, Penicilin.

Abúzus: 1 cigareta denně (před vznikem nemoci 30cigaret denně), alkohol nepije od zjištění diagnózy, před onemocněním příležitostně.

Farmakologická anamnéza

Trvale užívá:

Koenzym Q10 2-2-2

Vitamin B, C, E

Rilutek 50mg 1-0-0 vysazen v lednu 2008

Rodinná anamnéza:

Matka zemřela v 63letech na srdeční onemocnění, otec zemřel v 52letech na karcinom recta.

Děti má dvě – obě zdravé.

Sociální anamnéza:

Bydlí s bývalým manželem a kamarádkou, kteří se o ni starají. Zákonný manžel odjel na Kubu před 25lety a nevrátil se.

Diagnostický závěr:

Amyotrofická laterální skleróza – končetinová forma s kvadrusymptomologií.

4.3 Ošetřovatelská anamnéza a hodnocení nemocného podle Marjory Gordonové

4.3.1 Vnímání zdraví

U paní D.B. byla provedena diagnostická hospitalizace v roce 2005. Důvodem této hospitalizace byla bolest a špatná hybnost PDK a parestesie pravé ruky spíše v noci. Závěrem z diagnostického přijetí byla ALS s kvadrusymptomologií.

Paní D.B. se snaží věnovat pozornost svému onemocnění. Občas dodržuje zásady, které jí byly doporučovány zdravotníky. Nemocná nemá moc výraznou progresi onemocnění. Chápe závažnost svého onemocnění a snaží se, aby její poslední léta života byla strávena s příbuznými a co nejlépe. Chtěla by se dozvědět více informací o své chorobě a o předcházení dalším komplikacím.

Ztěžuje si na nedostatek finančních prostředků k nakoupení dalších pomůcek ulehčujících jí denní režim. Ráda by se i finančně odvděčila svým pečovatelům za jejich velkou pomoc.

4.3.2 Výživa – metabolismus

Paní D.B. měří 150 cm a váží 57 kg. Její BMI je 25,33 což odpovídá mírné nadváze.

Ráda má tradiční česká jídla.

Pije ovocné šťávy nebo čaj, nemá-li tyto tekutiny, napije se vody. Denně vypije asi 1,5 litrů tekutin.

Chuť k jídlu má stejnou jako před onemocněním, ale špatně se jí polyká – má pocit váznoucího sousta. Ráda si dá večer nebo v noci něco sladkého, prý na obalení nervů.

Obtíže ji dělá při stravování pohyb rukou do úst, který ji unavuje a vyčerpává, tudíž je převážně krmena, aby měla sílu na polykání potravy.

Alkohol nepije.

4.3.3 Vylučování

Stolici má převážně pravidelnou 1krát za 48 hod. Konzistenci stolice má prý přiměřenou podle skladby přijaté potravy a množství tekutin. Trpí občasnou inkontinencí stolice. Není schopna pozdržet defekaci do dosažení toalety, tudíž dochází k znečištění oděvu, což jí obtěžuje a zostuzuje. K pravidelnosti defekace přesto občas užívá Lactulose a snaží se dodržovat pitný režim.

Má obtíže s močením. Stěžuje si na únik moči, před dosažením toalety. Pociťuje časté nucení na močení s nutností vyprazdňování močového měchýře. Frekvenci močení má 1,5 až 2 hodiny.

4.3.4 Aktivita – cvičení

Paní D.B. má s ohledem na její zdravotní a fyzický stav velmi omezenou aktivitu. Paní D.B. se pohybuje na invalidním vozíku s dopomocí kamarádky nebo bývalého manžela. Doma má k ulehčení obsluhy a péče klozetové křeslo, polohovací postel s antidekubitární matrací.

V přesunech z postele na židli či klozet potřebuje pomoc druhé osoby.

V posteli se snaží pohybovat sama, není-li příliš unavená, pomocí hrazdičky a žebříčku. Její pohyb v lůžku je taky velmi omezený.

Není schopna chůze, samostatných přesunů a ani základní sebepěči nezvládá.

Při větší námaze pociťuje nedostatek vzduchu a zadýchává se. Trpí tachykardií a úzkostí. Občas se jí při velké zátěži objeví periferní cyanóza.

Zatěžující je pro ni i příjem potravy, takže je dokrmována.

Domu za ní dochází sestra z agentury domácí péče, která s ní provádí dechová cvičení a cvičení k prevenci kontraktur a spasticity.

4.3.5 Spánek a odpočinek

Paní D.B. spí v noci nedostatečně. Udává potřebu dospání v průběhu dne, protože v noci nespí z důvodu bolestí v zádech a brnění končetin. Chodí spát okolo dvaadvacáté hodiny. Pak usíná bez obtíží. V noci se opakovaně budí a vstává kolem sedmé hodiny ranní.

Pokud se během dne cítí unavená, pak odpočívá v posteli nebo spí.

4.3.6 Vnímání (citlivost) – poznání

Paní D.B. nosí brýle na blízko. Je s nimi spokojena. Dioptrie neví. Na kontroly k očnímu lékaři chodí nepravidelně. Obtíže se sluchem nemá.

Není spokojena s vývojem onemocnění. Byla by ráda, kdyby za ní někdo vyřešil její problémy. Obává se dalšího osudu.

Schopnost komunikace: odpovídá s problémy. Špatně se jí vyslovují slova. Řeč je pomalá, občas zadržává. Dlouho jí trvá než vyjádří, co by si přála. Při delších větách se zadýchává.

Ona i její blízcí jsou poučeni o možnosti používání komunikačních tabulek a začínají je uplatňovat při komunikaci.

Spolupracuje podle toho jak se vyspí a podle toho, jakou má náladu. Snaží se ovládat, ale občas se rozčílí, že si nezvládne nic udělat sama tak jako dřív.

Velmi často je unavená a cítí se vyčerpaně.

4.3.7 Sebepojetí – vnímání sebe sama

Myslí si, že je společenská, ale současné onemocnění jí příliš komplikuje život. Myslí si, že nevypadá dobře a že se na ni všichni dívají. Má obavy, aby nebyl cítit její defekt, který se ji vytvořil na sacru.

Neví, proč špatné věci potkaly právě jí. Mínil tím onemocnění amyotrofickou laterální sklerózou, zvláště když má toto onemocnění tak malou incidenci.

Je unavená a rozmrzelá. Přes den pospává, což snižuje její celkovou aktivitu. Je pasivní a občas to vypadá, že již nemá zájem o boj s nemocí.

4.3.8 Role – mezilidské vztahy

Paní D.B. bydlí s bývalým manželem a kamarádkou v rodinném domku. Zákonný manžel odjel na Kubu před mnoha lety a stále se ještě nevrátil.

Protože doma mají schody, je odkázána na pomoc druhé osoby k jejich skonání. Nyní má zažádáno o posuvnou plošinu, která by jí umožnila větší rozsah pohybu po domku.

Má dvě dcery se kterými si docela dobře rozumí. Přesto má pocit, že jim nevěnuje dostatečnou pozornost.

Ráda si zajede na invalidním vozíku do obchodního domu v doprovodu kamarádky. Tento výlet vnímá jako velkou událost.

Občas ji překáží závislost na druhých, i když je ráda, že se o ní starají. Je nerozhodná a váhavá vůči novým věcem a situacím.

Práce v domácnosti již několik let nezvládá. Je ráda, že ji v kuchyni pomáhá kamarádka.

4.3.9 Sexualita – reprodukční období

Paní D.B. má dvě dcery. Byla dvakrát vdaná. Líbí se jí statní muži. Se vznikem onemocnění má však spíše jiné starosti než sexuální život. I když něžné pohlazení nikdy neodmítne.

Chtěla by více soukromí a romantiky s milujícím mužem, ale není si jista, zda ji bere stále jako atraktivní ženu.

4.3.10 Stres – tolerance, zvládání

Stres zvládá většinou špatně, protože je prý rozhozena bolestí a nemocí. Před onemocněním zvládala stres dobře. S přítelem a kamarádkou má harmonické přátelství. Má v nich velkou oporu a je si toho vědoma. Výskyt komplikací u onemocnění a postup nemoci zvládá špatně.

Bojí se, že její pečovatelé již nadále nebudou zvládat péči o ni a dají ji do zdravotnického zařízení.

4.3.11 Životní hodnoty – přesvědčení, víra

Paní D.B. přehodnotila své životní hodnoty po vzniku onemocnění. Uvědomila si, že její rodiče zemřeli brzy a že ona by mohla také zemřít. Na první místo staví zdraví.

Věřící není, ale v krizových chvílích se dovolává Boha. Doufá, že se najde způsob k úplnému uzdravení z ALS dříve, než bude pro ní pozdě.

4.4 Ošetrovatelské problémy paní D.B.

Tabulka 18 Ošetrovatelské diagnózy podle NANDA domén

Ošetrovatelské domény		Oš. diagnóza	Číslo dg.	Název diagnózy
<i>1. doména: podpora zdraví</i>		aktuální	00099	Neefektivní podpora zdraví
			00098	Zhoršené udržování domácnosti
		zlepšení zdraví	00082	Efektivní léčebný režim
<i>2. doména: výživa</i>		aktuální	00103	Porušené polykání
			00001	Nadměrná výživa
		potenciální	00028	Riziko deficitu tělesných tekutin
			00160	Ochota ke zlepšení bilance tekutin
<i>3. doména: vylučování a výměna</i>	vyprazdňování moči	aktuální	00016	Porušené vyprazdňování moči
			00020	Funkční inkontinence moči
			00017	Stresová inkontinence moči
	gastrointestinální funkce	zlepšení zdraví	00166	Ochota ke zlepšení vyprazdňování moči
			aktuální	00014
		potenciální	00015	Riziko zácpy
respirační funkce	aktuální	00030	Porušená výměna plynů	
<i>4. doména: aktivita - odpočinek</i>	spánek - odpočinek	aktuální	00095	Porušený spánek
		zlepšení zdraví	00165	Ochota ke zlepšení spánku
	aktivita - pohyb	aktuální	00085	Zhoršená pohyblivost

			00091	Zhoršená pohyblivost na lůžku
			00090	Zhoršená schopnost se přemístit
			00088	Porušená chůze
		potenciální	00040	Riziko imobilizačního syndromu
	energetická rovnováha	aktuální	00050	Porušená energie
			00093	Únava
	kardiovaskulární a pulmonální odezva	aktuální	00033	Oslabené dýchání
			00032	Neefektivní dýchání
			00092	Intolerance aktivity
	sebepéče	aktuální	00109	Deficit sebepéče při oblékání a úpravě zevnějšku
			00108	Deficit sebepéče při koupání a hygieně
			00102	Deficit sebepéče při jídle
			00110	Deficit sebepéče při vyprazdňování
5. doména: vnímání – poznávání	komunikace	Aktuální	00051	Zhoršená verbální komunikace
6. doména: vnímání sebe sama	sebepojetí	aktuální	00125	Bezmocnost
			00124	Beznaděj
		potenciální	00054	Riziko osamělosti
	sebeúcta	aktuální	00119	Chronicky nízká sebeúcta
	tělesný obraz	aktuální	00118	Porušený obraz těla
7. doména: vztahy	rodinné vztahy	zlepšení zdraví	00159	Ochota ke zlepšení funkce rodiny
8. doména: sexualita		aktuální	00065	Neefektivní sexuální život
9. doména: zvládání	posttraumatická odezva	potenciální	00149	Riziko stresového syndromu po přemístění

<i>zátěže – odolnost vůči stresu</i>	reakce na zvládání zátěže	Aktuální	00148	Strach
			00146	Úzkost
			00147	Úzkost ze smrti
			00070	Oslabené přizpůsobení
			00069	Neefektivní zvládání zátěže
		zlepšení zdraví	00158	Ochota zlepšit zvládání zátěže
10. doména: životní princip		zlepšení zdraví	00068	Ochota ke zlepšení duchovní pohody
11. doména: bezpečnost ochrana	infekce	potenciální	00004	Riziko infekce
	tělesné poškození	aktuální	00046	Porušená kožní integrita
		potenciální	00155	Riziko pádů
12. doména: komfort	tělesný komfort	aktuální	00133	Chronická bolest
13. doména: růst/vývoj		Nejistila jsem aktuální ani potencionální ošetřovatelskou diagnózu		

Ošetřovatelské diagnózy převzaty z knihy J. Marečkové. (*MAREČKOVÁ 2006*)

5 Diskuse

Je vyšší výskyt končetinové formy ALS než bulbární či trupové formy.

Výzkumný cíl, který se týkal četnosti forem u ALS byl potvrzen. Profesor Ambler uvádí, že 65% nemocných je postiženo končetinovou formou ALS, 25% bulbární formou, 8% mají nemocní s PSA a 2% s PLS. Docent Keller uvádí, že 60-85% nemocných trpí končetinovou formou ALS a 15-40% bulbární formou ALS. V našem souboru jsem zjistili informaci, kterou ukazuje graf 4, že 70% nemocných trpí končetinovou formou ALS, 15% pacientů má bulbární formu a 15% trupovou formu ALS. Tyto výsledky se kloní k oběma autorům a to nejspíše proto, že měli soubor z podobných podmínek jako máme my.

Rychlejší progresy onemocnění a kratší dobu přežívání mají pacienti s bulbární formou onemocnění než pacienti s končetinovou formou ALS.

Progrese onemocnění je výrazně rychlejší u bulbární formy nemoci než u končetinové formy. Počet let života s nemocí je u bulbární formy ve sledované skupině 3 roky, u trupové formy jsou to také 3 roky. Nemocní s končetinovou formou je počet let v průměru 5,21 let. Tato skutečnost je zobrazena v grafu 3b.

Docent Keller uvádí celkovou dobu přežívání u nemocných s ALS 3-5 let a profesor Ambler 2-4,3 roku. Dále profesor Ambler uvádí 25% nemocných přežívajících 5 let a 8-10% nemocných přežívajících 10 let. Na některých internetových stránkách čerpající informace ze zahraniční literatury se uvádí, že 20% pacientů žije 5 nebo více let a až 10% přežívá déle než 10 let a 5% žije 20 let. V našem souboru má přežívá 5 let 20% nemocných a 10% nemocných žije více než 7 let. 50% nemocných v našem souboru přežívá zatím 1-5 let od prvních příznaků nemoci. V tomto případě je náš soubor asi více podobný souboru pana profesora Amblera.

Delší doba přežívání je u pacientů užívajících Rilutek.

Jelikož ve skupině zmiňovaných 20 nemocných užívali téměř všichni lék Rilutek, nemohu objektivně posoudit, zda je doba přežívání delší u nemocných užívajících tento lék.

Podle informací z klinických studií Riluteku, prodlužuje tento lék život nemocným přibližně o 18 měsíců (2-20 měsíců). Počet let přežívání je znázorněno v grafu 9.

ALS postihuje spíše muže než ženy.

ALS v této skupině nemocných postihuje ve 40% ženy a v 60% muže, jak to ukazuje graf 1. Podle literárních zdrojů postihuje muže více než ženy v poměru 1,2–1,6:1 (podle Amblera). Mohu proto říci, že tento údaj se mi potvrdil.

Velký počet pacientů je závislých na pomoci druhé osoby.

Velmi brzy po zjištění diagnózy ztrácí pacienti schopnost sebepečce. 20% nemocných je ve sledované skupině nemocných částečně soběstačných a 80% nemocných je nesoběstačných. Tato informace je znázorněna v grafu 10 (tabulka 16). Chůzi pacienti zpočátku zvládají pomocí francouzských holí či chodítka, po několika měsících končí na invalidním vozíku s potřebou asistence druhé osoby. Mezi 20 sledovanými lidmi potřebuje dopomoc pouze jeden nemocný, který k chůzi používá francouzské hole a občas potřebuje oporu druhé osoby. Sedm nemocných potřebuje velkou dopomoc. Chodí s pomocí chodítka či se opírají o invalidní vozík a ujdou jen několik kroků. Jsou plně závislí na pomoci pečovatele. Dvanáct nemocných, což je 60% nemocných ze sledované skupiny, chůzi nezvládá vůbec a ani se nepostaví na nohy. Těchto 12 nemocných je odkázáno na pečovatele či příbuzné. Samostatné přesuny na invalidní vozík nezvládají a rozsah pohybu na lůžku mají taktéž omezený odpovídající formě ALS a stádiu nemoci. Grafické znázornění schopnosti chůze je v grafu 11 (tabulka 17).

Poruchy polykání jsou častější u bulbární formy ALS.

Poruchy polykání bývají u bulbární formy ALS prvním příznakem onemocnění. V uvedené skupině nemocných je ve 100% porucha polykání přítomna u bulbární formy onemocnění. U končetinové formy je porucha polykání přítomna ve 36%, ve 29% je porucha občasná a ve 36% se u nemocných neobjevila. U trupové formy ALS je porucha polykání přítomna v 33% a v 67% je porucha občasná. Informace jsou znázorněny v grafu 8 (tabulka 13, 14).

6 Závěr

Zpracovávala jsem informace o 20 nemocných amyotrofickou laterální sklerózou. Získávání dalších informací o vývoji onemocnění u těchto pacientů bylo velmi zdlouhavé a složité. Nebyl mi umožněn přístup k informacím o pacientech v rámci ochrany práv pacienta a povinnosti mlčenlivosti zdravotnických pracovníků. Více informací jsem získala pouze u třetiny pacientů.

Z dostupných záznamů jsem dospěla k závěru, že je ve prospěch pacientů vhodná centralizace péče. Centra by měla zajišťovat komplexní péči o pacienty a jejich blízké. Poskytovat informace o příznacích, diagnostice, způsobu léčby, komplikacích a progresi onemocnění. Tato centra by měly vytvářet informační letáky, které by distribuovaly mezi veřejnost laickou i odbornou. Centra začínají již v některých státech světa fungovat.

Na péči o pacienty mají spolupracovat různí specialisté. Patří mezi ně neurolog, psycholog, praktický lékař, rehabilitační pracovník, ergoterapeut, logoped, ORL lékař, gastroenterolog, výživový specialista, pracovníci agentury domácí péče a další.

K základním potřebám nemocného patří zajištění dostatečné výživy na přechodnou dobu pomocí nasogastrické či nasojejunální sondy a nebo zavedení PEGu či PEJe k dlouhodobému živení. Tyto alternativy jsou jedinou možností příjmu potravy a tekutin enterální cestou.

Při nedostatečném dýchání se pacientům podává kyslíková terapie a to buď v nemocničním či v domácím prostředí. Domácí oxygenoterapie může probíhat prostou inhalací kyslíku pomocí brýlí z kyslíkové lahve upoutané na invalidní vozík (v příloze 2 a 3 je ukázka přístrojů umožňujících domácí oxygenoterapii). Další metodou je podávat kyslík pomocí neinvazivní pozitivní tlakové ventilační podpory nebo při vytvoření tracheostomie s možností plné umělé plicní ventilace.

Komunikace bývá v pokročilé fázi nemoci pomocí komunikačních tabulek. Při úplné neschopnosti pohybu artikulačních svalů v terminální fázi nemoci se ke komunikaci s nemocným využívají pohyby očí, což je vyčerpávající pro nemocného i pečovatele. Vyžaduje to i velkou trpělivost a dostatek času ke kontaktu s nemocným. Určitě vhodná je přítomnost osobního asistenta.

Vzhledem k malému počtu nemocných se můj průzkum vymyká celostátním tabulkám.

Nejvíce nemocných lidí je ve věkové skupině mezi 50 a 60 lety života a to ve 40%. Počet let přežívání s nemocí je závislé na formě ALS. Počet let přežívání s nemocí ve skupině, o které jsem měla informace, je 1-10 let života s ALS. Nejvíce osob je ve skupině do 3 let nemoci a poté přežívší 5 a více let.

Formou ALS vyskytující se v 70% je končetinová forma, po 15% je zastoupena forma bulbární a trupová.

Rizikovost povolání nehraje v této skupině osob roli. Onemocnělo 40% osob, kteří pracovali s chemickými látkami či hnojivy. 60% osob nebylo v kontaktu s chemikáliemi v práci ani při zájmových činnostech.

Úmrtí na toto onemocnění je v mé skupině nemocných 40%. 60% nemocných stále žije.

Většina nemocných má BMI mezi 25 a 28 a to ve 35% případů. 20% nemocných je obézních s BMI nad 30. 10% nemocných má BMI do 23.

Statisticky nevýznamná je závislost věku nemocných při vzniku onemocnění a jejich hodnoty BMI na počtu let přežívání.

V této skupině 20 nemocných převažují počtem muži nad ženami.

Mezi základní ošetrovatelské problémy patří porucha soběstačnosti a sebeobsluhy v běžných denních činnostech, při pohybu a při přijímání potravy. Plně nesoběstačných je 80% nemocných, 20% potřebuje dopomoc druhé osoby a pomůcky k usnadnění pohybu. 60% osob nezvládá chůzi, 35% potřebuje velkou dopomoc a 5% potřebuje dopomoc buď druhé osoby nebo pomůcek. Další místo zaujímá porucha komunikace, porucha polykání a porucha dýchání.

Amyotrofická laterální skleróza je jednou z nejvážnějších chorob s velmi neblahou prognózou. Tudíž je třeba usilovat o velmi včasnou diagnózu a začít s účinnou komplexní terapií.

Dále pokračuje výzkum, jehož cílem je objasnit další patogenetické děje a hledání léčebných postupů, kauzální i podpůrné léčby.

Důležitá je týmová spolupráce všech potřebných odborníků, která by měla vést ke zlepšení kvality života pacientů i v době, kdy nejsme schopni chorobný proces zastavit.

Asociace ALS/MND sdružuje pracovníky, zdravotnický personál i samotné pacienty, kteří se snaží pomáhat nemocným, pečujícím osobám i zdravotnickému personálu.

7 Soupis bibliografických citací

1. AMBLER, Z. Amyotrofická laterální skleróza. NEUROLÓGIA PRE PRAX. 2006, roč. 7, č. 1, s. 9-12. Dostupný z WWW: <http://www.solen.sk/index.php?page=pdf_view&pdf_id=1570&magazine_id=3>.
2. AMBLER, Z. Neurologie pro studenty lékařské fakulty. 5. vydání. Praha : Karolinum, 2004. ISBN 80-246-0894-4 (str.280-282).
3. AMBLER, Z. *Základy neurologie*. 6. přepracované a doplněné vydání. Praha : Galén a Karolinum, 2006. str. 240-242. ISBN 80-7262-433-4 (Galén), 80-246-1258-5 (Karolinum).
4. KÁŠ, S. a kol. *Neurologie pro praktické lékaři*. 1. vydání. Praha : Scientia medica, 1993. str. 153-154. ISBN 80-85526-20-4.
5. KELLER, O. *Amyotrofická laterální skleróza, onemocnění motoneuronu*. Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie. 2006, sv. 69/102, č. 6, s. 408-417. Dostupný z WWW: <<http://www.csnn.eu/pdf/n-06-2006.pdf>>.
6. MAREČKOVÁ, J. *Ošetrovatelské diagnózy v NANDA doménách*. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2006. ISBN 80-247-1399-3.
7. NEVŠÍMALOVÁ, S.; RŮŽIČKA, E.; TICHÝ, J. a kol. *Neurologie*. 1. vydání. Praha : Galén a Karolinum, 2002. str. 268. ISBN 80-7262-160-2 (Galén), 80-246-0502-3 (Karolinum).
8. SEIDL, Z.; OBENBERGER, J. *Neurologie pro studium a praxi*. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2004. str. 289-291. ISBN 80-247-0623-7.
9. WABERŽINEK, G.; KRAJČÍKOVÁ, D. a kol. *Základy speciální neurologie*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2006. ISBN 80-246-1020-5.

8 Seznam použitých zkratek

AHC	Arlie House kritéria
ALS	Amyotrofická laterální skleróza
BDNF	brain-derived neurotrophic factor (růstový faktor)
BiPAP	bilevel positive airway pressure – podpůrný ventilační režim v domácí péči
CIDP	chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie
CMAP	sumační svalový akční potenciál
CNTF (CNF)	ciliary neurotrophic factor (růstový faktor)
CRP	C reaktivní protein
CT	počítačová tomografie
DK	dolní končetina
DKK	dolní končetiny
DNA	deoxyribonukleová kyselina
DTI	zobrazování pomocí difuzního tenzoru
EAAT2	exprese a funkce glutamátového transportního proteinu
EEC	El Escorial kritéria
EMG	elektromyografie
HK	horní končetina
HKK	horní končetiny
IBM	myozitida s inkluzními tělísky (inclusion body myositis)
Ig	imunoglobuliny
IGF-I	insulin-like growth factor 1
IGF-I/II	insuline-like growth factor I/II (růstový faktor)
LIF	leukemia inhibitory factor

MakroEMG	elektromyografie s možností zachytit akční potenciály všech svalových vláken jedné motorické jednotky
MJ	motorické jednotky
MMN	multifokální motorická neuropatie
MND	onemocnění motoneuronu (motor neuron disease)
MR	magnetická rezonance
MT	magnetizační transfer
MUNE	odhad počtu motorických jednotek
MUP	změny potenciálů MJ
NGF	nerve growth factor
NIPPV	neinvazivní pozitivní tlaková ventilační podpora
ORL	Oto-Rhino-Laryngologie
PEG	perkutánní endoskopické gastrostomie
PEJ	perkutánní endoskopická jejunostomie
PLS	primární laterální skleróza
PSA	progresivní (spinální) svalová atrofie
SFEMG	elektromyografie z jednotlivých svalových vláken
SOD1	superoxidová dismutáza 1
SSRI	Selective serotonin reuptake inhibitor (inhibitory zpětného vychytávání serotoninu)
WFN	World Federation of Neurology (světové neurologické federace)

9 Seznam tabulek

Tabulka 1	Příčiny degenerativních změn
Tabulka 2	Čtyři oblasti možného postižení míchy a mozkového kmene a jejich příznaky centrální a periferní
Tabulka 3	Revidovaná El Escorial klasifikace onemocnění motoneuronu
Tabulka 4	Diferenciální diagnostika ALS
Tabulka 5	Souhrnné informace o nemocných pacientech
Tabulka 6	Počet mužů a žen nemocných ALS
Tabulka 7	Věk nemocných při vzniku onemocnění v tabulce
Tabulka 8a	Počet let života s ALS v procentech
Tabulka 8b	Počet let života v závislosti na formě ALS
Tabulka 9	Formy ALS
Tabulka 10	BMI u nemocných ALS v procentech
Tabulka 11	Rizikové povolání v procentuálním zastoupení
Tabulka 12	Končetina, na které začaly obtíže u končetinové formy ALS
Tabulka 13	Přítomnost poruchy polykání u bulbární, končetinové a trupové formy
Tabulka 14	Přítomnost poruchy polykání v procentech
Tabulka 15	Doba přežívání u pacientů užívající Rilutek
Tabulka 16	Soběstačnost pacientů s ALS
Tabulka 17	Schopnost chůze u pacientů s ALS
Tabulka 18	Ošetřovatelské diagnózy podle NANDA domén

10 Seznam grafů

Graf 1	Poměr mužů a žen nemocných ALS
Graf 2	Věk nemocných při vzniku onemocnění
Graf 3a	Počet let života s ALS v procentech – přežívání
Graf 3b	Počet let života v závislosti na formě ALS
Graf 4	Formy ALS
Graf 5	BMI u nemocných ALS
Graf 6	Rizikové povolání – práce s chemickými látkami
Graf 7	Končetina, na které začaly obtíže u končetinové formy ALS
Graf 8	Počet nemocných s poruchou polykání
Graf 9	Doba přežívání u pacientů užívající Rilutek
Graf 10	Stav soběstačnosti u pacientů
Graf 11	Zvládání chůze u pacientů

11 Seznam příloh

- Příloha 1 Příbalová informace – Informace pro uživatele
- Příloha 2 Domácí kyslíková terapie
- Příloha 3 Mobilní koncentrátor kyslíku

Příloha 1

Příbalová informace – Informace pro uživatele RILUTEK 50 mg potahované tablety

Riluzolum

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek užívat

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.
- Tento přípravek byl předepsán Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné příznaky jako Vy.
- Pokud se kterýkoli z nežádoucích účinků vyskytne v závažné míře, nebo pokud si všimnete jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci, prosím, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi.

V příbalové informaci naleznete:

1. Co je RILUTEK a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete RILUTEK užívat
3. Jak se RILUTEK užívá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak RILUTEK uchovávat
6. Další informace

1. CO JE RILUTEK A K ČEMU SE POUŽÍVÁ

Co je RILUTEK

Léčivou látkou v přípravku RILUTEK je riluzole, který působí na nervový systém.

K čemu se RILUTEK používá

RILUTEK se používá u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS).

ALS je forma onemocnění motorických neuronů, kdy napadení nervových buněk zodpovědných za posílání instrukcí do svalů vede ke slabosti, svalovému úbytku a ochrnutí.

Zánik nervových buněk při onemocnění motorických neuronů může být způsoben příliš vysokou hladinou glutamátu (chemická sloučenina přenášející nervové vzruchy) v mozku a v míše. RILUTEK zastavuje uvolňování glutamátu, což může pomoci při ochraně nervových buněk před zničením.

Pro více informací o ALS a o důvodu proč Vám byl přípravek předepsán prosím kontaktujte svého lékaře.

2. ČEMU MUSÍTE VĚNOVAT POZORNOST, NEŽ ZAČNETE RILUTEK POUŽÍVAT

Nepoužívejte RILUTEK

- jestliže jste **alergický/á** (přecitlivělý/á) na léčivou látku nebo na kteroukoliv další složku RILUTEKU,
- jestliže máte **onemocnění jater** nebo zvýšené hladiny některých jaterních enzymů (transamináz) v krvi,
- jestliže jste **těhotná nebo pokud kojíte**

Zvláštní opatření při použití RILUTEKu je zapotřebí

Řekněte svému lékaři:

- jestliže máte jakékoli **potíže s játry**: žloutnutí kůže nebo bělma Vašich očí (žloutenka), svědění po celém těle, pocit, že jste nemocná/ý, jste nemocná/ý
- jestliže Vaše **ledviny** nepracují spolehlivě
- jestliže máte **horečku**: může to být díky nízkému počtu bílých krvinek, což může způsobit zvýšení rizika infekce
- jestliže je Vám méně než 18 let. Použití RILUTEKu u dětí není doporučeno, protože o jeho použití u této populace není k dispozici dostatek informací.

V případě, že se na Vás některé výše uvedené příznaky vztahují, nebo si nejste jisti, sdělte to svému lékaři, který rozhodne o dalším postupu.

Vzájemné působení s dalšími léčivými přípravky

- Prosím, informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte nebo jste užíval(a) v nedávné době, a to i o lécích, které jsou dostupné bez lékařského předpisu.

Těhotenství a kojení

- **NESMÍTE UŽÍVAT RILUTEK**, pokud jste nebo si myslíte, že byste mohla být těhotná, nebo kojíte.
- Pokud si myslíte, že byste mohla být těhotná, nebo pokud zamýšlíte kojít, konzultujte to se svým lékařem před tím, než začnete RILUTEK používat.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů:

- Můžete řídit nebo používat jakékoli nástroje nebo stroje, pokud po požití tohoto přípravku nepocítíte závratě.

3. JAK SE RILUTEK POUŽÍVÁ

- Doporučená dávka je jedna tableta dvakrát denně.

- Tablety by měly být užívány ústy každých 12 hodin ve stejnou denní dobu každý den (tj. ráno a večer).

Jestliže jste užil(a) více RILUTEKU, než jste měl(a)

- Pokud užijete příliš mnoho tablet, kontaktujte ihned svého lékaře nebo nejbližší oddělení lékařské pohotovosti.

Jestliže jste zapomněl(a) užít RILUTEK

- Pokud jste si zapomněl(a) vzít svoji tabletu, úplně vynechte dávku a vezměte si další tabletu v obvyklou dobu.
- Nezdvojujte následující dávku, abyste nahradil(a) vynechanou tabletu.
- Máte-li jakékoli další otázky, týkající se užívání tohoto přípravku, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

4. MOŽNÉ NEŽÁDOUCÍ ÚČINKY

- Podobně jako všechny léky, může mít i RILUTEK nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

DŮLEŽITÉ

Ihned sdělte svému lékaři

- jestliže se u Vás vyskytne jakákoli **horečka** (zvýšení teploty), protože RILUTEK může způsobit snížení počtu bílých krvinek. Váš lékař Vám může chtít odebrat vzorek krve, aby ověřil počet bílých krvinek, které jsou důležité v obraně proti infekcím.
- jestliže se setkáte s některými z následujících příznaků: žloutnutí kůže nebo bělma Vašich očí (žloutenka), svědění po celém těle, pocit, že jste nemocná/ý, jste nemocná/ý, protože to mohou být příznaky onemocnění jater (hepatitis). Zatímco užíváte RILUTEK, Váš lékař může provádět běžné krevní testy, aby se ujistil, že tato situace nenastala.

Velmi časté nežádoucí účinky (vyskytují se u více než 1 z 10 pacientů) RILUTEKu jsou:

- únava
- pocit, že jste nemocná/ý
- zvýšené hladiny některých jaterních enzymů (transamináz).

Časté nežádoucí účinky (vyskytují se mezi 1 z 10 až 1 ze 100 pacientů) RILUTEKu jsou:

- závratě - otupělost nebo brnění v ústech - zvracení
- ospalost - zvýšení tepové frekvence srdce - průjem
- bolest hlavy - bolest břicha - bolest

Méně časté nežádoucí účinky (vyskytují se mezi 1 ze 100 až 1 z 1000 pacientů) RILUTEKu jsou:

- chudokrevnost (anémie)
- alergická reakce
- zánět slinivky břišní (pankreatitis).

Pokud se kterýkoli z nežádoucích účinků vyskytne v závažné míře, nebo pokud si všimnete jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci, prosím, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi.

5. JAK RILUTEK UCHOVÁVAT

- Uchovávejte mimo dosah a dohled dětí.
- Nepoužívejte RILUTEK po uplynutí doby použitelnosti, která je uvedena na krabičce a blistru.

6. DALŠÍ INFORMACE

Co RILUTEK obsahuje

- léčivou látkou je riluzol
- pomocnými látkami jsou:
 - Jádru: hydrogenfosforečnan vápenatý, mikrokrytalická celulóza, koloidní bezvodý oxid křemičitý, magnesium-stearát, sodná sůl kroskarmelózy.
 - Potah tablet: hypromelóza, makrogol 6000, oxid titaničitý (E 171).

Jak RILUTEK vypadá a co obsahuje toto balení

- Tablety jsou potahované, ve tvaru tobolky a bílé. Každá tableta obsahuje riluzolum 50 mg a na jedné straně tablety je vyraženo "RPR 202".
- RILUTEK je k dostání v balení s 56 tabletami (4 blistry každý se 14 tabletami) a je určen k vnitřnímu užití.

Držitel rozhodnutí o registraci

Aventis Pharma S.A., 20 Avenue Raymond Aron, F-92160 Antony Cedex, Francie

Výrobce

Sanofi Winthrop Industrie, 56, Route de Choisy au Bac, F-60205 Compiègne, Francie

Další informace o tomto přípravku získáte u místního zástupce držitele rozhodnutí o registraci.

Příloha 2

Domácí kyslíková terapie



HomeFill je kompletní domácí kyslíkový systém, který poskytuje pacientům jednoduché a bezpečné naplnění jejich vlastních přenosných tlakových lahví z koncentrátoru kyslíku.

Tento systém proto umožňuje pacientům větší nezávislost a volnost.

Systém je plně hrazen zdravotními pojišťovnami.

Výhody pro pacienta:

- plnění lahví doma
- pacient může používat koncentrátor a plnit lahve najednou
- absolutně bezpečný systém opouštění (např. automatické vypínání při plnění, když je láhev naplněna)
- nezávislost
- pacient se vrací ke svobodě a a ktivnímu životu díky své mobilitě
- zvyšuje harmonii a kvalitu života
- Výhody pro pečovatele:
 - méně dodávek tlakových lahví
 - vysoce spolehlivý systém, který nevyžaduje údržbu

Převzato z <http://www.sivak.cz/katalog/kyslikovy-system-homefill2.php>

Příloha 3

Mobilní koncentrátor kyslíku



Usnadněné dýchání pomocí mobilního koncentrátoru kyslíku MOBILAIRE 5.

Poskytuje optimální koncentraci kyslíku a tím podpoří dýchání. Je to skvělý pomocník pro domácí kyslíkovou terapii.

Tichý, nenáročný, bezpečný.

Mobilní kyslíkový koncentrátor MOBILAIRE 5 naši zákazníci nejčastěji používají jako alternativní řešení k obvyklým kyslíkovým lahvím. Budete překvapeni jeho velkou kapacitou a velmi nízkou hlučností.

MOBILAIRE 5 je nenáročný na obsluhu i na údržbu. Jeho ovládání je opravdu jednoduché. Je samozřejmostí, že jeho provoz je bezpečný a spolehlivý. Na základě svých četných kontrolních prvků se může nasadit zcela bezpečně.



Koncentrátor kyslíku je plně hrazen všemi zdravotními pojišťovnami.

← Ukázka zapojení přístroje v domácnosti.

Převzato z <http://www.sivak.cz/katalog/kyslikovy-koncentrator-mobilaire5.php>