

UNIVERZITA KARLOVA
3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA



Terezie Martinková

Průvodce pro pacienty s ALS

A Guide for ALS Patients

Bakalářská práce

Praha, 2025

Autor práce: Terezie Martinková

Studijní program: Bakalářský

Bakalářský studijní obor: Všeobecné ošetřovatelství

Vedoucí práce: Mgr. Lenka Bálková

Pracoviště vedoucího práce: Ústav ošetřovatelství 3. LF UK,

Hematologická klinika FNKV

Předpokládaný termín obhajoby: červen, 2025

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci vypracoval/a samostatně a použil/a výhradně uvedené citované prameny, literaturu a další odborné zdroje. Současně dávám svolení k tomu, aby má závěrečná práce byla používána ke studijním účelům.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému Theses.cz a Turnitin za účelem soustavné kontroly podobnosti závěrečných prací.

V Praze dne 8. května 2025

Terezie Martinková

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala své vedoucí Mgr. Lence Bálkové za vstřícnost, pohotovost a ochotu při převzetí vedení mé bakalářské práce. Moc si vážím veškerého času i veškerých rad, které mi během spolupráce poskytla.

Dále bych také chtěla poděkovat paní Mgr. Evě Bezuchové, ředitelce spolku ALSA, za možnost navázání spolupráce.

Obsah

Prohlášení.....	3
Poděkování.....	4
Obsah.....	5
Úvod.....	7
1 Teoretická část.....	8
1.1 Teoretický úvod	8
1.2 Motorický systém.....	8
1.3 Úvod do ALS	9
1.4 Etiologie a patogeneze ALS.....	11
1.5 Klasifikace ALS	12
1.6 Klinické formy ALS.....	13
1.7 Diagnostika ALS	13
1.8 Klinické příznaky ALS	16
1.9 Průběh ALS.....	18
1.10 Léčba ALS	20
1.11 Multidisciplinární tým.....	23
2 Praktická část	26
2.1 Úvod.....	26
2.2 Organizace sdružující pacienty s ALS a jejich rodiny	26
2.3 ALSFRS	28
2.4 Řeč.....	29
2.5 Slinění	31
2.6 Polykání	33
2.7 Jemná motorika, psaní.....	35
2.8 Krájení jídla a manipulace s nádobím.....	38
2.9 Oblékání a hygiena.....	40
2.10 Otáčení v posteli.....	44
2.11 Chůze a chůze do schodů	48

2.12 Dušnost (dyspnoe), ortopnoe (dechová tíseň) a dechová nedostatečnost	50
2.13 Paliativní péče	53
2.14 Zvládání symptomů ALS	57
Diskuze	62
Závěr.....	64
Seznam použitých zkratk.....	65
Seznam použité literatury	67
Seznam příloh.....	71

Úvod

Téma bakalářské práce jsem si vybrala na základě svého dlouhodobého zájmu o problematiku péče o pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou. Tato závažná neurodegenerativní nemoc výrazně ovlivňuje život pacientů, a to nejen po zdravotní, ale i po psychické a sociální stránce. S cílem lépe porozumět potřebám těchto pacientů a jejich blízkých jsem se seznámila s paní Mgr. Evou Bezuchovou, která je ředitelkou společnosti ALSA. Jedná se o podpůrný spolek sdružující pacienty trpící amyotrofickou laterální sklerózou a jejich blízké či pečující osoby.

V průběhu výzkumu jsem dospěla k závěru, že vytvoření informačního průvodce pro pacienty s ALS by mohlo významně přispět k jejich orientaci v náročné situaci, do které se náhle dostali. Tento průvodce by měl pacientům nabídnout praktické rady, jak čelit výzvám spojených s nemocí, a to nejen z hlediska zdravotní péče, ale také z pohledu psychické podpory a každodenního fungování.

Návrh na vytvoření tištěného průvodce byl pozitivně přijat společností ALSA, která již na svých webových stránkách základní informace pro pacienty nabízí, nicméně ty jsou dostupné pouze online a vyžadují registraci. V současnosti neexistuje tištěná verze tohoto materiálu, která by mohla být snadno dostupná v čekárnách u lékařů nebo pacientům poskytnuta přímo do ruky, což je problém, který bych ráda vyřešila prostřednictvím této bakalářské práce.

1 Teoretická část

1.1 Teoretický úvod

Pro pochopení problematiky ALS jsou nezbytné znalosti anatomie a fyziologie nervové soustavy.

Nervový systém se obecně dělí na centrální nervovou soustavu (CNS) a periferní nervovou soustavu (PNS). Periferní část zahrnuje 12 párů hlavových nervů a 31 párů nervů vycházejících z míchy, které dělíme na motorické a autonomní. (1) Centrální nervový systém je tvořen mozkem, míchou a mozkomíšními plenami. (4)

Pro mou práci je důležité především téma motorického systému, proto jsem se rozhodla ho zde více přiblížit.

1.2 Motorický systém

Motorické nervy ovládají kosterní svalstvo, a můžeme je tedy ovládat vůlí, vedou signál z CNS k výkonným orgánům. (1)

Díky motorickému systému jsme schopni vykonávat dva základní druhy pohybu:

- Reflexní – jedná se o rychlé stereotypní odpovědi neovladatelné vůlí, vyvolané podnětem.
- Cílená motorika – je ovládána vůlí.

V mozku se nachází dvě motorické oblasti: primární a sekundární, které můžeme najít také pod pojmy premotorická a suplementární. Neurony primární motorické korové oblasti ovládají zejména svaly obličeje a ruky, zatímco sekundární oblast se účastní programování pohybů. Z těchto dvou oblastí sestupuje kortikospinální dráha.

Motorická jednotka představuje základní funkční prvek periferní části motorického systému. Jedná se o nejmenší celek, který může být aktivovaný samostatně. Tvoří ji jeden motorický neuron spolu se všemi svalovými vlákny, která jsou tímto neuronem inervována. (4)

1.3 Úvod do ALS

1.3.1 Definice a základní charakteristika ALS

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je neurodegenerativní onemocnění, které postupně ničí motorické neurony nacházející se v mozkové kůře, mozkovém kmeni a míše. Vede k progredující muskulární slabosti a končí během 2 až 5 let smrtí způsobenou nejčastěji selháním dechové funkce. Jelikož až polovina pacientů trpí současně i frontotemporální demencí, jedná se o onemocnění s motorickými i nonmotorickými příznaky. (6)

1.3.2 Historie a název ALS

Onemocnění ALS je známe již od roku 1869, kdy jej jako první popsal a pojmenoval lékař a neurobiolog francouzského původu Jean-Martin Charcot. Díky tomu je ve Francii tato nemoc známá pod názvem Charcotova choroba nebo Charcotova skleróza. V britském prostředí se často používá zkratka MND, což vychází z anglického termínu *motor neuron disease*. V Severní Americe je onemocnění označováno jako Lou Gehrigova nemoc, podle slavného hráče baseballu z týmu New York Yankees, u kterého ALS byla diagnostikována a který na její následky zemřel ve věku 37 let, přibližně dva roky po stanovení diagnózy.

Mezi další známé osobnosti, které postihlo onemocnění ALS byl například Stephen Hawking nebo bývalý český předseda vlády Stanislav Gross.

Až teprve v průběhu dalších více než 100 let od prvního popisu nemoci se díky rozvoji molekulární biologie odhalila vrozená forma onemocnění a byly popsány různé aspekty vzniku onemocnění, avšak konkrétní hlavní patogeneze a léčba zůstávají stále neznámé. (7)

1.3.3 Epidemiologie ALS

Za rok je v Evropě asi 2,6 nově diagnostikovaných pacientů s ALS na 100 000 obyvatel. (6) Prevalence se pohybuje mezi 4 a 9 na 100 000 obyvatel (čísla se liší podle zdroje). (6, 7) ALS bývá nejčastěji diagnostikována u jedinců ve věkovém rozmezí 50 až 60 let, přičemž výskyt je vyšší u mužů než u žen. U dětí se klasická forma ALS nevyskytuje. Lidé s diagnózou ALS přežívají 2-5 let.

Většinu případů ALS tvoří sporadická forma ALS, familiární forma je popisována jen asi u 5-10 % případů. (7)

Na webu společnosti ALSA je uvedeno, že: „Většina lidí, kterým je diagnostikována ALS, je ve věku od 40 do 70 let s průměrným věkem 55 let v době stanovení diagnózy. Případy onemocnění se však objevují u osob mladších. ALS se vyskytuje o 20 % častěji u mužů než u žen. Avšak se zvyšujícím se stářím je incidence ALS rovnoměrnější u mužů a žen.“ (14)

1.3.4 Prognóza ALS

Prognóza ALS není příliš pozitivní. Jedná se o variabilní onemocnění, které nemá vždy stejný nástup, průběh, ani stejnou délku trvání. Jak již bylo zmíněno, pacienti s nemocí přežívají jen asi 2-5 let, pouze 8-16 % přežije 10 let. (3)

Faktory, ke kterým je přihlíženo u prognostických odhadů, jsou věk počátku nemoci, místo na těle, kde se onemocnění objevilo poprvé, trvání slabostí, stupeň klinického deficitu či respirační nedostatečnosti. Negativními prognostickými faktory jsou vysoký věk (mladší pacient má lepší prognózu než starší pacient, u kterého se doba dožití redukuje asi o 5-6 měsíců), výskyt bulbárních příznaků a výrazný úbytek na váze pacienta.

U žen častěji začíná nemoc bulbárně a je častěji spojována s kognitivním deficitem. U mužů nemoc prvně postihuje končetiny. Lepší prognózu mají pacienti bez bulbární symptomatologie. Asi 60 % pacientů s bulbárními nebo pseudobulbárními symptomy umírá již během prvního roku. Některé výzkumy uvádějí, že muži jsou až dvakrát náchylnější k rozvoji ALS než ženy. (7)

1.4 Etiologie a patogeneze ALS

ALS můžeme považovat za onemocnění multifaktoriální a multisystémové. Doposud existují pouze teorie o vzniku onemocnění, nebyla odhalena, popsána, a hlavně potvrzena primární příčina. (7)

1.4.1 Mechanismy poškození

Mezi hlavní mechanismy poškození se uvažuje například excitotoxicita, kterou způsobuje nahromadění glutamátu, dále zrychlená apoptóza, autoimunitní mechanismy, nedostatek trofických faktorů motoneuronů, (3) oxidační stres způsobený hromaděním volných radikálů, změny ve složení tělních tekutin, virová infekce (klíšťová encefalitida, virus dětské obrny, paramyxoviry...), poruchy axonového transportu, poškození DNA nebo RNA, poškození mitochondrií (může souviset s vlivem oxidačního stresu i excitotoxicitou glutamátu). (7)

1.4.2 Genetické a environmentální faktory

Většinou je potřeba genetická predispozice, aby spouštěcí činitel vyvolal rozvoj nemoci. (7)

Jen asi desetina případů ALS je způsobená genovou mutací, v takovém případě hovoříme o familiární formě. Bylo objeveno již mnoho mutací způsobujících rozvoj ALS, z nichž každá znamená pro pacienta jinou délku dožití i jiný klinický průběh. Nejčastěji (asi u 20 %) byla u pacientů prokázána mutace genu kódující enzym Cu/Zn neboli superoxidová dismutáza 1 (SOD1), hrající klíčovou roli v řízení volných superoxidových radikálů – metabolitu, jehož nahromadění může způsobovat poškození DNA, lipidové membrány a proteinů. (3)

„Zvýšené riziko vývoje ALS je mezi pracujícími v polnohospodářství, u nekvalifikovaných pracovníků, atletů, svářečů, pracujícími v chemickém průmyslu s plasty nebo s barvami a olovem.“ (7) Hlavními rizikovými faktory vzniku ALS jsou: mužské pohlaví, vyšší věk, dědičné dispozice, neurogenerativní onemocnění v rodinné anamnéze. Mezi další faktory, které mohou zvyšovat riziko

rozvoje ALS patří: kouření, nadváha až obezita, působení insekticidů, pesticidů, arylesterázy, kouření a cigaretový kouř, působení těžkých kovů a neurotoxinů (Pb, Mn, Ca, Fe, Al, Cu...). Faktory, které by pravděpodobně mohly snižovat riziko rozvoje ALS jsou: příjem vlákniny, diabetes mellitus (diagnostikovaný před rozvojem ALS) a dyslipidémie. (7)

1.5 Klasifikace ALS

Klasifikace a dělení ALS se liší podle zdroje. Já jsem vybrala dělení, které mi přišlo nejpřehlednější.

ALS se řadí mezi MND (z anglického *motor neuron disease*), což je označení pro skupinu onemocnění postihující horní a/nebo dolní motoneurony. Kromě ALS a dalších onemocnění, které vykazují známky poškození centrálního či periferního motorického neuronu a postupně se do skupiny zařazují, zde řadíme také primární muskulární atrofii (PMA) či progresivní bulbární paralýzu (PBA).

Podle původní definice je ALS onemocnění postihující pouze motorické neurony nedoprovázené poškozením senzitivních vláken. Avšak studie a zobrazovací metody dokazují, že u ALS dochází k poškození i nemotorických oblastí, periferních senzitivních nervů či nemotorické části CNS. V návaznosti na tuto skutečnost se ALS označuje za multisystémové onemocnění, i když nejvíce zasažený je právě motorickým systémem. (7)

ALS je obvykle rozdělena na dvě kategorie: familiární (fALS), která tvoří asi 10 % případů (8), je přenášena většinou autozomálně dominantní dědičností (7), a sporadickou (sALS), která představuje zbylých cca 90 % případů. Oba typy mohou mít podobné klinické projevy (fenotyp), přičemž u fALS jsou často přítomny známé genetické mutace jako SOD1, TDP-43, FUS a C9ORF72. (8) V některých zdrojích se můžeme setkat ještě s třetí mariánskou formou (někdy také označována jako *forma západního Pacifiku*), která je spojována s demencí a parkinsonismem. (7)

1.6 Klinické formy ALS

ALS často začíná ložiskově na specifických skupinách svalů. (3)

Onemocnění se může začít projevovat různě. Jedna z iniciálních forem je spinální forma (7) označována také jako končetinová, nejčastěji začínající právě na končetinách. Vyskytuje se přibližně v 50–60 % případů na horních končetinách a ve 25–30 % na dolních končetinách. (3) Tato forma se projevuje nejprve jednostrannou svalovou slabostí a atrofií, přičemž postupně zasahuje i další končetiny. Přibližně třetinu případů představuje bulbární varianta, která se zpočátku zaměřuje na svaly zajišťující řeč, polykání a dýchání. (7) Nejméně častým počátkem je postižení dýchacích svalů, kdy se u pacientů objevuje dyspnoe a klinické příznaky z noční hypoventilace (časté probouzení, pocit nedostatečného odpočinku po probuzení, ospalost, bolesti hlavy po probuzení). (3) Málo známou formou je Millsova varianta. (7), také Millsova nemoc, což je vzácný stav, pro který je typická spastická hemiparéza (10) nebo hemiplegie.

Podle věku počátečního rozvoje můžeme rozdělit ALS na infantilní, juvenilní a adultní. Infantilní a juvenilní formy se vyskytují převážně u familiární ALS. (7)

Známé jsou také atypické formy, u kterých je delší doba dožití, jedná se o spastické paraplegie, autoimunitní onemocnění a demyelinizační onemocnění. (8)

1.7 Diagnostika ALS

Vzhledem k podobné symptomatologii ALS s jinými nemocemi, může být náročné ji diagnostikovat v dřívějších stádiích. K diagnostice se využívá elektromyografické vyšetření (EMG), při kterém se pomocí speciálních přístrojů testuje elektrická aktivita svalu při stahu a odpočinku a rozlišuje se, jestli problém nastává ve svalech nebo v nervech. (9) Vyšetření EMG, kromě vyloučení jiného původu pacientových problémů, má za úkol potvrdit klinicky zjevné periferní poškození. (3) Společně s EMG se testuje i funkce periferních nervů za pomoci tzv. nervové kondukční studie, která měří schopnost nervů posílat signály do svalů jiné oblasti těla. (9) Vyšetření MEP (motoricky evokované potenciály) může

prokázat prolongovaný centrální indukční čas, což je také známka postižení centrálního motorického systému. (3)

Dále se využívá detailní zobrazení mozku a míchy magnetickou rezonancí, vyšetření krve a moči, lumbální punkce, biopsie svalů a nervů za účelem vyloučení jiných příčin způsobujících symptomy ALS. (9)

Nutno zmínit, že žádný symptom nalezený sám o sobě není definitivní pro diagnózu ALS a je třeba prokázat výskyt současně klinických, elektrofyzilogických či neuropatologických projevů postižení periferního motoneuronu a klinických příznaků postižení centrálního motoneuronu v jedné části těla. Postižení dolního motoneuronu se klinicky projeví atrofií a fascikulací, lze jej specificky vidět na EMG. Postižení horního motoneuronu se projevuje zvýšenými šlachookosticovými reflexy, spasticitou, pyramidovými projevy a pseudobulbárními příznaky, které jsou typické neadekvátními emočními výjevy.

Následující pomocná vyšetření a kontroly jsou indikovaná dle stavu pacienta a postupu nemoci.

Při poklesu hmotnosti pacienta o 10 a více procent, by mělo dojít k navázání spolupráce s nutričním terapeutem a s nástupem dysfagie by se měl na péči začít podílet také logoped, který pacienta vyšle na videofluoroskopické vyšetření nebo tzv. FEES (flexibilní endoskopické vyšetření polykání).

Jelikož nejčastější příčinou smrti u pacientů s ALS je selhání dechové funkce ve spánku z důvodu slabosti bránice a vyřazení pomocných dýchacích svalů v návaznosti na fyziologický pokles svalového tonu a horizontální polohu těla, je za potřebí, aby ošetřující lékař u pacienta pravidelně zjišťoval příznaky respirační insuficience či noční hypoventilace. Nejběžnějším testem pro včasný záchyt ventilačních potíží je FVC (usilovná vitální kapacita), která se může provádět ambulantně pomocí spirometru. Zjistilo se, že provádění FVC ve vodorovné poloze těla lépe odpovídá symptomům noční hypoventilace, proto by mělo patřit mezi rutinní vyšetření respirace pacienta s ALS. (6)

K diagnostice ALS se může využívat laboratorních vyšetření. V krvi pacienta můžeme prokázat zvýšené svalové enzymy a sérový kreatinin. Také se provádí vyšetření mozkomíšního moku. (2)

Fascikulace, únava, úbytek hmotnosti aj. nepatří mezi primární nýbrž mezi postupně se rozvíjející symptomy. (3)

U pacientů může docházet k rozvoji kognitivního deficitu. Klinicky se diagnostikuje podle běžně užívaných kritérií pro frontotemporální lobární degeneraci (FTLD), jelikož se průběh u pacientů potýkajících se s FTLD neliší. Nicméně hodnocení kognitivního deficitu a neuropsychologických vyšetření je u pacientů s ALS problematické. Potíže často činí symptomy jako dysartrie, dyspnoe nebo výrazné slinění. Proto v roce 2013 vznikl *Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen* (ESAC), který u pacientů hodnotí kognitivní i behaviorální postižení, určuje jeho stupeň a je možné ho provést v mluvené i psané formě. Podle typu frontotemporálního deficitu dělíme pacienty do 4 skupin. První typ ALS nenese klinické známky přítomnosti frontotemporální poruchy. Druhý typ je ALS s kognitivní poruchou, kdy byl prokázán deficit ve dvou a více neuropsychologických testech, ale pacient neplní kritéria pro FTLD. Třetí typ je ALS s behaviorální poruchou, kde je standardizovaným rozhovorem s pečující osobou potvrzeno narušení chování ve dvou nebo více oblastech. Posledním čtvrtým typem je ALS-FTLD, kdy pacient splňuje všechna kritéria pro FTLD.

Velmi ošemetné je diagnostikování pseudobulbárního afektu (PBA) a depresivní poruchy. Bohužel často dochází k záměnám, kdy jsou nepřiléhavé emoční reakce přisuzovány kognitivním nedostatkům a depresím. Přitom jen asi 10 % pacientů s ALS splňují kritéria deprese. K diagnostice PBA se využívá kritérií podle Poecka, které hodnotí adekvátnost a kontrolovatelnost emoční reakce, dále pak schopnost pacienta emoční reakci ukončit, a jestli po reakci došlo k úlevě.

S postupem nemoci u pacientů značně stoupá výskyt úzkostných symptomů. (6)

V rámci diferenciální diagnostiky ALS na pacientovi klinicky hledáme příznaky postižení centrálního motoneuronu (spasticita, tuhost a nešikovnost prstů ruky, pomalý jazyk, Babinského jev atd.) společně se známkami postižení periferního motoneuronu (atrofie, parézy, kontraktury, fascikulace, křeče...). Onemocnění má trvalý průběh, bez přestávek či remisí. Nenese známky senzitivního postižení či postižení okohybných svalů a svalových svěračů.

Jak již bylo zmíněno dříve, ALS lze snadno zaměnit s celou řadou jiných nemocí, které mají podobné příznaky. Příklady chorob, které mohou imitovat ALS, jsou cervikální stenóza, nádory mozkového kmene a míchy, různé radikulopatie a neuropatie, monomelická amyotrofie, syndrom benigních fascikulací apod., proto je diagnostika ALS poměrně náročný, komplikovaný proces.

K diagnostice ALS byla v roce 2008 ustanovena nová kritéria Awaji-shima, jež nahradila dosavadní „El Escorial kritéria“ (EEC). Awaji-shima kritéria diagnostiku zrychlila, zvýšila její senzitivitu a snížila počet falešných diagnóz. (5) EEC rozlišovala klinicky definitivní, pravděpodobnou, možnou a suspektní ALS na základě množství klinicky prokázaných lézí a symptomů. (7)

1.8 Klinické příznaky ALS

Motorické neurony nemají schopnost regenerace, proto je každé jejich poškození fatální.

U všech variant ALS se pacienti potýkají se slabostí, svalovou atrofií, zvýšením svalového tonu a hyperreflexí. (7) U více než 2/3 pacientů se ALS první manifestuje na končetinách, což bývá označováno pojmem „limb-onset“. (8) U zbylé 1/3 v bulbární oblasti (krk, jícen), minimum případů začíná postižením dýchacích svalů. Objevují se také záškuby (fascikulace) svalů včetně jazyka, silné noční křeče dolních končetin ustupující spontánně s progresí nemoci, pokles hlavy a ramen. Jak nemoc postupuje dochází k zasažení více a více motorických neuronů, čímž se rozšiřuje atrofie a rozvíjí se paralýza.

Jedním z primárních příznaků ALS je tzv. bulbární paralýza, která je způsobena poškozením hlavových nervů V, VII, IX, X a XII ovládajících funkci polykání a žvýkání. Bulbární paralýza se projevuje dysfunkcí svalů hrajících klíčovou roli v polykání, mluvení, pohyblivosti spodní čelisti, rtů a jazyka. Bulbární syndrom sebou nese tedy příznaky jako: dysartrii, dysfagii, zvýšené slinění, laryngospasmus a pseudobulbární projevy. Již mírnou bulbární paralýzu může doprovázet dysfunkce hlasivek projevující se snížením síly hlasu, chraptím, neproduktivním kašlem, stridorem, náhlými laryngospasmy či

záchvaty dušnosti. Dysfunkce hlasivek se může objevit v jakékoliv části onemocnění a může být také příčinou náhlé smrti pacienta.

Další ze závažných a nebezpečných symptomů ALS je postupné selhávání dechových funkcí. (7)

Kromě motorických symptomů může ALS také zahrnovat kognitivní a behaviorální změny, včetně frontotemporální demence (FTD). Přibližně 30 % pacientů s ALS vykazuje kognitivní poruchy podobné FTD. (8)

Více jak 35 % ALS pacientů trpí nějakou mírou kognitivního deficitu, i přes to že základní definice ALS nezahrnuje poškození paměti či intelektuální zdatnosti. Demence postihuje asi 3-5 % pacientů, ovšem i u nedementních pacientů strukturovaná zobrazovací šetření prokázala mírný, ale typický deficit frontálního laloku.

Ze stránky psychické se s postupem nemoci u pacientů prohlubují známky deprese, úzkostí, frustrace, strachu, izolace, emocionální hyperaktivita, poruchy spánku jako hypersomnie, insomnie, parasomnie a jiné poruchy cirkadiálního rytmu.

Společně s motorickým deficitem se vyvíjí i poškození autonomní, týkající se kardiovaskulárních funkcí, gastrointestinálního traktu, vylučování potu, slin či slz. Často pacienti udávají sníženou potivost dlaní, chlad, otok či změnu barvy kůže a prstů u nohou. Dále se může objevovat ortostatická hypotenze, polohové závratě, tachykardie, záchvatovitá hypertenze. U pacientů s takovými příznaky hrozí riziko cirkulačního kolapsu, pacientům na podpůrné ventilaci hrozí náhlé úmrtí.

ALS nezpůsobuje senzorický deficit, poruchu sfinkterů a svalů močového měchýře (pacient běžně netrpí inkontinencí moče ani stolice), a také nebývají poškozené svaly očí.

Existuje mnoho metod pro hodnocení a sledování postupu amyotrofické laterální sklerózy. Kromě nejvíce akceptované a používané ALSFRS (*ALS functional rating scale*) je také Norrisova škála, Appelova škála nebo ALSSS. (7) ALSFRS je nástroj pro hodnocení funkčního poškození u pacientů s ALS, který nachází využití ve výzkumu a klinické praxi. Umožňuje sledovat progresi nemoci a předpovídat přežití pacientů. Tato původní škála ovšem obsahovala nedostatky

v popisu a klasifikaci jednotlivých položek, což vedlo k variabilitě ve výsledcích, byly také zaznamenány rozdíly v aplikaci mezi jednotlivými hodnotiteli. Došlo tedy k revizi a vznikla ALSFRS-R, která byla znovu revidována a opravena až vznikla verze ALSFRS-R-SE, jež sjednotila a zpřesnila terminologii. Výhody této nové verze jsou: širší využití zdravotnickým personálem i pacientem, zlepšení srozumitelnosti a přesnosti hodnocení, přizpůsobení digitálním nástrojům pro vzdálené sledování pacientů a snižuje variabilitu výsledků mezi hodnotiteli. (11)

1.9 Průběh ALS

Lékař Louis A. Cona ve svém článku *7 Stages of ALS: Disease Progression (2024)*, který vyšel na webu DVC Stem rozdělil průběh ALS do 7 fází, přičemž každá představuje jiný stupeň postižení a potřebu ošetrovatelské péče.

1. Počáteční fáze

Iniciální příznaky ALS bývají nenápadné a snadno přehlédnutelné. Zahrnují svalovou slabost, záškuby, křeče nebo ztuhlost zejména v končetinách, ramenou či jazyku.

2. Fáze progredující slabosti

V důsledku úbytku motorických neuronů dochází k rozšíření svalové atrofie a slabosti. Každodenní činnosti, jako je chůze, mluvení, polykání a dýchání, se stávají obtížnějšími.

3. Pokročilé stadium nemoci

Většina svalů je v této fázi již výrazně oslabena, což vede k významné invaliditě. Pacienti potřebují obvykle pomoc při osobní hygieně a ztrácí schopnost samostatně chodit nebo stát. Dochází také ke zhoršení polykání a dýchání.

4. Fáze rychlého úbytku funkcí

Paralýza se rozšiřuje na trup i končetiny, zhoršujíc se dýchací a polykací potíže. Pacienti začínají vyžadovat neustálou péči.

5. Terminální fáze

Dochází k úplné paralýze většiny svalů, včetně těch potřebných pro řeč a polykání. Dýchání je vážně narušeno, což často vyžaduje umělou plicní ventilaci a zavedení výživové sondy.

6. Koncová fáze ALS

Pacienti jsou zcela ochrnutí s výjimkou pohybu očí. Trvalá umělá plicní ventilace je nezbytná a komunikace téměř nemožná.

7. Smrt

Poslední fáze ALS končí smrtí, nejčastěji v důsledku respiračního selhání. Od stanovení diagnózy se průměrná délka života pacientů obvykle pohybuje v rozmezí tří až pěti let.

Raná a střední fáze ALS

V časných stádiích ALS se mohou objevit obtíže s běžnými činnostmi, jako je chůze, zvedání předmětů či mluvení. U bulbárního typu ALS dochází dříve ke zhoršení řeči a polykání. Ve středním stádiu se příznaky zhoršují, svalová atrofie a slabost se rozšiřují na větší oblasti těla. Mobilita je značně omezena, což vede k nutnosti používání chodítek nebo vozíků. Komunikace se ztěžuje a pacienti mohou vyžadovat alternativní metody dorozumívání.

Pozdní fáze ALS

V pozdním stádiu jsou téměř všechny svaly ochrnuté, včetně těch, které řídí dýchání. Pacienti vyžadují mechanickou ventilaci a většinu času tráví na lůžku. Péče se soustředí na zachování kvality života, prevenci dekubitů a zvládání bolesti.

Konečná fáze a paliativní péče

V posledních stádiích se péče zaměřuje na zmírnění symptomů a zajištění komfortu pacienta. Hospicová péče hraje klíčovou roli v řízení bolesti a podpory pacienta i jeho rodiny. Nejčastější příčinou úmrtí u pacientů s ALS je selhání dechové funkce, proto je zásadní pravidelně monitorovat respirační funkce a zajistit odpovídající paliativní péči. (12)

1.10 Léčba ALS

1.10.1 Farmakologická léčba

Léčba, která by dokázala progres nemoci zastavit nebo dokonce zvrátit, je stále předmětem výzkumu pro vědce a pacienti na ni bohužel stále čekají. Momentálně je možné pouze zpomalit postup symptomů, zabránit či zmírnit komplikace a zajistit určitou míru komfortu a soběstačnosti. (9)

Jednou z farmakologických strategií jsou antagonisté glutamátových receptorů. (7) Jsou známé a schválené dva léky na ALS: Riluzol a Edaravone.

U Riluzolu, známého pod obchodními názvy Rilutek, Exservan nebo Tiglutik, se předpokládá, že může prodloužit život až o 25 %, ale také může způsobovat vedlejší nežádoucí účinky jako závratě, zažívací obtíže a problémy s játry. Je proto vhodné pravidelně chodit na odběry krve pro kontrolu funkce jater.

Edaravone, obchodně také Radicava, zpomaluje úpadek soběstačnosti a běžného žití. Není zatím známo, jestli ovlivňuje délku života pacienta. (9)

Další teoretické strategie pro farmakologickou léčbu ALS jsou antioxidační léky, které se bohužel neprokázaly jako účinné již během 40. let 20. století a doporučují se jen jako podpůrná profylaxe u pacientů s ALS v rodinné anamnéze. Stejně tak selhaly pokusy s imunoterapií, antivirotickou, hormonální léčbou či snahy o podporu funkce mitochondrií. (7)

1.10.2 Symptomatologická léčba

Doporučuje se také doplňková symptomatologická léčba zaměřena na aktuální potíže, kterými mohou být svalové křeče, zácpa, únava, slinění a zahlenění, bolest, deprese apod. (9)

Zmírňování symptomů a komplikací, management výživy a dýchání, prevence aspirace, bronchopneumonie, urologických a nozokomiálních infekcí a sledování postupu nemoci (hypomobilita, dysfagie, dysartrie...) vyžaduje péči odborného multidisciplinárního týmu, (7) který je neodmyslitelnou součástí terapie a podpory pro pacienty. Terapie zahrnují dýchací, fyzioterapeutické,

ergoterapeutické, logopedické a výživové služby, stejně jako psychologickou a sociální pomoc. (9)

Neméně důležitý v rámci péče o pacienta s ALS by měl být rozhovor se samotným pacientem a jeho rodinou. Vše by mělo být vysvětleno důkladně a zároveň citlivě, jelikož se přeci jen jedná o velmi závažnou diagnózu. Je třeba nabídnout veškeré možnosti prodlužující život, aby si pacient mohl vybrat a autonomně se rozhodnout, jestli je využije, případně které z nich. Jedná se o zejména invazivní intervence – gastrostomie, tracheostomie, ale také o paliativní péči v závěru života.

Dysfagie

Multidisciplinární tým kolem pacienta s ALS by měl disponovat dietním poradcem, který průběžně monitoruje stav pacienta, navrhuje změny stravování a předepisuje proteinové a energetické doplňky výživy. Pacient i pečující okolí, by mělo dostat řádnou instruktáž ohledně podávání stravy a prevenci aspirace. V rámci prevence aspirace by se měl pacient vyhýbat drobným a drobivým potravinám (ořechy, chipsy...), doporučuje se změna konzistence stravy. V pokročilých stádiích nemoci je možno přistoupit k jiným enterálním přístupům, jakými jsou nasogastrická sonda, perkutánní endoskopická gastrostomie (PEG) nebo ezofagostomie.

Slinění

Sialorea (nadměrná akumulace slin) je pro pacienty kromě komfortního také sociálním limitem. Je naštěstí řešitelná mnoha způsoby: odsáváním dle potřeby, farmakologicky anticholinergiky (botulotoxin A, Amytriptylin, Glycopyrrolat...), chirurgicky, podvázáním slinných žláz, neurektomií *chorda tympani*, odstraněním jedné/více slinných žláz, laserovou fotokoagulací vývodu příušní žlázy (*gl. parotis*), nebo radiačně ozářením *glandula parotis*.

Respirace

Dysfunkce dýchání má nejčastěji obraz dyspnoe, která může vyplynout z mnoha příčin, a především ty reversibilní by se měly včas podchytit farmakologicky. Dyspnoe navazující na průběh ALS se projevuje často v REM fázi spánku, kdy si pacienti stěžují na neklidné spaní, zlé sny, záchvaty úzkost apod., těchto příznaků se zbavíme zaléčením anxiety např. lorazepamem.

Při respiračních potížích způsobených únavou respiračních svalů, je možné použít lék teofylin a při prodlužujícím se bezdeší je vhodné použití opiátů (morfin). U pacientů s ALS je třeba dbát na toaletu dutiny ústní pro prevenci respiračních infekcí. S plicím lékařem se nejčastěji mukolytikami řeší bronchiální sekrece. Po vyhodnocení symptomů a odsouhlasení pacienta je možné přistoupit k mechanické ventilační podpoře, s využitím neinvazivní ventilace ke zmírnění noční hypoventilace a celkového zlepšení kvality života. Jestliže dojde k selhání neinvazivní ventilační podpory, přistupuje se k invazivní mechanické podpoře dýchání za vyvedení tracheostomie. Tento přístup je třeba řádně prokonzultovat s pacientem a příbuznými.

Spasticita

K léčbě spasticity kromě farmakologických přípravků (baclofen, diazepam, gabapentin apod.) je možné také využít různé fyzikální přístupy (hydroterapie, aplikace tepla/chladu, ultrazvuk, elektrická stimulace...), ve výjimečných případech lze také přistoupit k zásahu chirurgickému.

Bolest

Bolest se v klinickém obrazu ALS může objevovat až v pokročilejších stádiích jako následek svalových křečí, kloubních změn nebo například dekubitů. Léčba se řeší individuálně analgetiky.

Dysartrie a dysfonie

Na řešení problémů s mluvením, způsobených slabostí svalů podílejících se na tvorbě řeči, se podílí logoped. U pacientů s mírnou poruchou řeči je vhodné řeč procvičovat a znovu učit. U pacientů s pokročilými potížemi je možné využít alternativní systémy pro komunikaci: psaní, elektronické komunikace a klávesnice, jestliže jsou zachované funkce rukou, dále gestikulace, výraz tváře, oční kontakt apod.

Psychické příznaky

Deprese, úzkost, insomnie, emocionální labilita nevycházející z bulbárního nebo pseudobulbárního syndromu. Přistupuje se k podávání antidepresiv, jejichž nejčastěji využívanými zástupci jsou: sertralín, fluoxetin, bupropion a další. V paliativním přístupu lze využít také neuroleptik.

Rehabilitace

Rehabilitací u pacientů s ALS nedosáhneme zlepšení svalové síly, ale pasivní a nevyčerpávající aktivita může ulevit od bolestivých svalových křečí, předcházet svalovému i kloubnímu poškození nebo také hluboké žilní trombóze.

Fyzikální léčba

Fyzikální terapie by měla být nastavena u každého pacienta individuálně. Pro prevenci svalových kontraktur a ztuhlosti kloubů se doporučují masáže, hydroterapie, cvičení s fyzioterapeutem, manuální strečink, akupunktura nebo chiropraxe. Také je možné využít různé kompenzační pomůcky – ortézy hlavy, trupu, krční páteře, ruky, různé typy chodítek a vozíků. Pomůcky lze také vytvořit individuálně ve spolupráci s ortoprotetickým pracovištěm. (7)

1.10.3 Genetická léčba

Novou naději v léčbě ALS představuje genová terapie, která by měla cílit na mutaci genu SOD1. Zatím je tento způsob léčby ve stavu zkoumání. Léčba se aplikuje do páteřního kanálu injekčně a mohla by zlepšovat klinický stav pacienta, možná i obnovit některé ztracené funkce. (13)

1.11 Multidisciplinární tým

Multidisciplinární přístup zajišťuje pacientovi a jeho rodině maximální možnou kvalitu života v průběhu celé nemoci. Hlavními cíli multidisciplinární péče jsou: zajištění symptomatické úlevy, podpora soběstačnosti a autonomie pacienta, psychosociální podpora pacientovi i jeho rodině, koordinace léčby a plánování pokročilé péče. Zásadní schopností týmu je individuálně reagovat na měnící se potřeby pacienta a minimalizace důsledků nemoci v každodenním životě.

Profese, které nacházejí uplatnění v multidisciplinárním týmu pacienta s ALS:

Neurolog

Vedoucí člen týmu, který stanovuje diagnózu, monitoruje progresi onemocnění a řídí farmakoterapii. Neurolog koordinuje péči a doporučuje vhodné odborníky podle potřeb pacienta.

Praktický lékař

Zajišťuje péči o další zdravotní obtíže (např. hypertenze, diabetes), poskytuje základní zdravotní dohled a slouží jako spojka s dalšími specialisty mimo ALS tým.

Sestra

Pomáhá s každodenními potřebami pacienta, poskytuje edukaci, telefonické poradenství a podporu při zvládnání symptomů. Také pomáhá pečovatелům v orientaci v systému péče.

Fyzioterapeut

Dohlíží na mobilitu pacienta, doporučuje cvičení pro udržení svalové síly, učí techniky pro prevenci kontraktur a pádů, navrhuje kompenzační pomůcky.

Ergoterapeut

Pomáhá pacientům přizpůsobit domácí prostředí a aktivity běžného dne (oblékání, osobní hygiena, jídlo) jejich aktuálním schopnostem. Zajišťuje ergoterapeutické pomůcky a asistenční technologie.

Logoped

Specialista na poruchy řeči a polykání. Pomáhá pacientům vyrovnat se s dysartrií a dysfagií, doporučuje strategie pro efektivní komunikaci i prevenci aspirace.

Nutriční terapeut

Dohlíží na hmotnost pacienta, sestavuje energeticky bohatý jídelníček a doporučuje nutriční doplňky. V případě potřeby řeší podání enterální výživy přes PEG.

Respirační terapeut

Sleduje dýchací funkce a doporučuje dechová cvičení, pomůcky pro odkašlávání a neinvazivní nebo invazivní ventilaci.

Psycholog / Psychiatr

Zajišťuje péči o duševní zdraví pacienta i jeho rodiny. Pomáhá řešit úzkost, depresi, změny chování (např. v důsledku frontotemporální demence).

Sociální pracovník

Pomáhá s orientací v systému zdravotní a sociální péče, asistuje při vyřizování příspěvků, poskytuje psychickou podporu a pomoc pečovatелům.

Genetický poradce

V případě podezření na familiární ALS nabízí genetické testování a konzultaci ohledně rizika pro příbuzné. (26)

2 Praktická část

2.1 Úvod

Cílem této práce je vytvořit tištěný materiál, který má pomoci pacientovi s amyotrofickou laterální sklerózou se zorientovat ve své nemoci. Pacient by zde měl najít stručné informace o svém onemocnění, symptomech a jejich progresi, možnostech a způsobech, jak si poradit s nástrahami této nemoci, podpořit informovanost, soběstačnost a kvalitu života nemocných a zároveň může posloužit jako pomůcka pro všeobecné sestry při edukaci.

Materiál vzniká ve spolupráci s organizací ALSA, která sdružuje pacienty a pečující o osoby s ALS a pomáhá jim najít tu nejlepší cestu životem. Základem pro vznik průvodce pro pacienty s ALS je test ALSFRS, který společnost ALSA využívá pro zhodnocení stavu pacienta a jeho potřeb, které je třeba individuálně zaopatřit. Další informace jsou čerpány z ověřených důvěryhodných českých i zahraničních zdrojů, jež obsahovaly odborné články a informace z webů zaměřených na problematiku ALS.

2.2 Organizace sdružující pacienty s ALS a jejich rodiny

Vzhledem k povaze této nemoci a její progresivnímu charakteru je důležité, aby pacienti a jejich blízcí měli přístup k podpůrným organizacím, které jim poskytují nejen informace, ale i emocionální a praktickou pomoc. V této kapitole se zaměřím na organizace jak v České republice, tak na mezinárodní úrovni, které se specializují na podporu pacientů s ALS a jejich rodin.

2.2.1 Česká organizace – ALSA

V České republice existuje několik organizací, které se zaměřují na pomoc pacientům s ALS. Nejvýznamnější z nich je ALSA (Asociace pacientů s ALS), která byla založena s cílem poskytovat podporu lidem s ALS a jejich rodinám. Organizace se zaměřuje na osvětu o ALS, poskytování psychologické podpory,

organizování setkání pro pacienty a jejich rodiny a podporu v otázkách financování léčby a rehabilitace. ALSA také spolupracuje s odborníky na výzkumu a poskytování informací o nových možnostech léčby a výzkumu.

ALSA také usiluje o zlepšení kvality života pacientů, organizuje různé osvětové akce a pomáhá zajišťovat potřeby pacientů, jako je například přístup k domácí péči nebo specialistům.

Cíl a náplň činnosti společnosti ALSA se zaměřuje na zajištění podpory pacientům s ALS ve všech fázích onemocnění. Kromě psychosociální pomoci zajišťuje také poradenství ohledně práv pacientů a jejich právních nároků, a to jak na státní, tak na regionální úrovni. Dále se ALSA podílí na organizaci veřejných sbírek na podporu výzkumu ALS a zajištění dostupnosti nových terapií pro pacienty. (15)

2.2.2 Mezinárodní organizace

Kromě národních organizací existuje i řada významných mezinárodních organizací, které podporují pacienty s ALS na globální úrovni.

The ALS Association (USA)

Jednou z nejvýznamnějších organizací zaměřených na ALS je The ALS Association (USA). Tato organizace poskytuje komplexní služby pacientům a jejich rodinám a podporuje výzkum ALS. Mezi její klíčové aktivity patří poskytování grantů na výzkum ALS, organizování vzdělávacích akcí a poskytování poradenství jak pro pacienty, tak pro odborníky. The ALS Association také organizuje charitativní akce, jako je Ice Bucket Challenge, která výrazně přispěla k financování výzkumu. (16)

MND Association (UK)

Motor Neurone Disease Association (MND Association) je britská organizace zaměřená na pomoc pacientům s ALS, které ve Velké Británii označují jako Motor Neurone Disease (MND). Tato organizace podporuje pacienty a jejich rodiny prostřednictvím poradenství, pomoci s financováním a organizování podpůrných skupin. MND Association má také silnou roli v advokacii a zajišťování lepší dostupnosti zdravotní péče pro pacienty. (17)

European Organisation for Professional and People with ALS (EUpALS)

EUpALS je celoevropská organizace, která sdružuje národní organizace pacientů s ALS. Zaměřuje se na podporu výzkumu a zajištění rovných příležitostí pro pacienty s ALS v rámci Evropské unie. Organizace aktivně spolupracuje s politickými a zdravotnickými institucemi, aby zlepšila životní podmínky pacientů s ALS po celé Evropě. (18)

2.3 ALSFRS

Pro objektivní hodnocení funkčního stavu pacientů s ALS byla vyvinuta funkční hodnotící škála ALSFRS (*Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale*). Jedná se o nástroj určený k hodnocení funkčního postižení u pacientů s ALS. Škála zahrnuje 12 položek, které hodnotí různé aspekty denních aktivit, jako jsou řeč, polykání, psaní, chůze a další. Každá položka je hodnocena na stupnici od 0 do 4, kde 4 značí normální funkci a 0 úplnou ztrátu schopnosti danou činnost vykonávat. Celkové skóre se pohybuje od 0 do 48 bodů, přičemž vyšší skóre indikuje lepší funkční stav pacienta.

ALSFRS je široce používána v klinické praxi i výzkumu k monitorování progresu onemocnění a hodnocení účinnosti terapeutických intervencí. Její validita a spolehlivost byly potvrzeny v několika studiích, které ukazují, že skóre ALSFRS koreluje s dalšími měřeními, jako je svalová síla a plicní funkce. (20)

2.4 Řeč

Dysartrie, tedy porucha artikulace a srozumitelnosti řeči, je jedním z nejvýraznějších příznaků ALS. Porucha řeči se projevuje různými způsoby, jako je pomalá, zadržávaná a těžko srozumitelná řeč, problémy s ovládním výšky, tónu a rytmu hlasu, oslabený nebo napjatý hlas, potíže s vyslovováním slov a souhlásek, nosní tón hlasu, chrapot a snížený rozsah a hlasitost. Tyto příznaky jsou důsledkem poškození bulbárních neuronů, které přenášejí signály z dolních částí mozku do svalů rtů, jazyka, měkkého patra, čelisti a hlasivek. Jak svaly slábnou a tuhnou, omezuje se pohyb jazyka, rtů a čelisti, což ztěžuje mluvení. Je důležité vyhledat logopeda nebo specialistu na řečovou terapii, který má zkušenosti s ALS, co nejdříve po diagnóze. (21) Výzkumy ukazují, že až 95 % pacientů s ALS zažije během nemoci poruchy řeči. (22)

2.4.1 Hodnocení podle ALSFRS

V rámci ALSFRS je sekce věnovaná řeči hodnocena na základě schopnosti pacienta plynule a srozumitelně komunikovat. Hodnocení je prováděno do pěti úrovní:

- **ALSFRS 4** – Normální řeč bez nápadností.
- **ALSFRS 3** – Lehká porucha řeči.
- **ALSFRS 2** – Srozumitelná řeč s občasnou nutností opakování slov.
- **ALSFRS 1** – Řeč kombinovaná s alternativními formami komunikací (tablet, tabulka, psaní).
- **ALSFRS 0** – Ztráta řeči. (14)

2.4.2 Alternativní komunikační technologie

Doporučuje se být připraven a včas si zvolit alternativní způsoby komunikace (např. psaní, tabulky, nahrávání hlasu), aby byla komunikace co nejméně stresující. Pro procvičování svalů potřebných k mluvení je možné využívat cvičení zvané faciokineze. (14)

Alternativní komunikační nástroje zahrnují různé elektronické zařízení, která umožňují pacientům komunikovat prostřednictvím textu nebo pomocí

pohybů očí a zbytkových pohybů rukou. Existují aplikace do chytrých telefonů a jiných zařízení, které umí převádět psaný text do mluvené formy. Je možné využít tzv. message nebo voice banking. Message banking znamená nahrávání často používaných frází a výrazů, jako jsou oblíbené fráze nebo pozdravy. Voice banking zahrnuje nahrávání vlastního hlasu umožňující vytvoření syntetizovaného hlasu založeného na vzorcích z vašeho mluvení. (21) Pokud se pacient rozhodne pro nahrávání, měl by si zaznamenat často používaná slova, osobní fráze nebo emocionálně důležitá sdělení, a to s důrazem na jejich srozumitelnost. (14)

AAC z anglického *alternative and augmentative communication* nabízí využití vhodných technologií pro podporu a náhradu mluvené řeči. Rozdělují se na:

- **Nízkotechnologické pomůcky** – jednoduché, papírové nebo plastové pomůcky, často využívané jako první volba pro trénink nebo jako záložní forma komunikace při poruše elektronického zařízení.
 - Komunikační tabulky a knihy – obsahují obrázky, symboly, piktogramy nebo slova, na které uživatel ukazuje prstem nebo pohledem.
 - Abecední tabulky – jsou užitečné pro osoby, které umí hláskovat, ale nemohou mluvit.
- **Vysokotechnologické pomůcky** – elektronická zařízení umožňující generování hlasu nebo jinou aktivní podporu verbální komunikace.
 - Systémy pro syntézu řeči – aplikace umožňující zadaný text převést do mluvené formy.
 - Systémy ovládané očima – za využití kamery a softwaru sledující pohyby očí, čímž pacienti mohou ovládat kurzor na obrazovce. Taková zařízení zlepšují kvalitu života lidí, kteří už nemohou používat ruce nebo jiné části těla pro komunikaci. (23)

Důležitou roli hraje správný výběr komunikační pomůcky dle individuálních potřeb a zdravotního stavu pacienta. Je vhodné poradit se s odborníkem, např. klinickým logopedem, který pomůže zvolit odpovídající zařízení i s ohledem na budoucí vývoj onemocnění. Komunikační zařízení lze zapůjčit nebo pořídit za pomoci příspěvku na zvláštní pomůcku.

I přes technologické možnosti je třeba počítat s tím, že alternativní komunikace je časově náročnější. Je důležité, aby okolí bylo trpělivé a vnímavé, a aby byl pacient aktivně zapojen do komunikace i běžného života. Trénink a včasné přizpůsobení se komunikačním pomůckám výrazně zvyšuje jejich efektivitu v pozdějších stádiích nemoci. Včasné plánování komunikační podpory, včetně zapojení rodiny a vyjádření pacientových přání, je klíčem k zachování autonomie a kvality života. (14)

2.5 Slinění

Slinění (sialorea) představuje u pacientů s ALS častý a výrazně zatěžující problém. Je způsobeno především narušením schopnosti efektivního polykání, nikoliv nadměrnou tvorbou slin. (24)

2.5.1 Hodnocení podle ALSFRS

Stupeň postižení slinění se hodnotí v rámci ALSFRS do těchto úrovní:

- **ALSFRS 4** – Normální.
- **ALSFRS 3** – Mírný, ale znatelný přebytek slin v ústech, zvýšené slinění v noci (občas mokrá polštář).
- **ALSFRS 2** – Nadměrné slinění, sliny občas vytékají z úst.
- **ALSFRS 1** – Výrazný přebytek slin, sliny vytékají z dutiny ústní.
- **ALSFRS 0** – Výrazné slinění, konstantní používání kapesníků k otírání slin. (14)

2.5.2 Intervence a řešení

Neinvazivní podpůrná opatření

Patří sem časté utírání, použití absorpčních pomůcek, zajištění správné polohy těla pro zlepšení odtoku slin z ústní dutiny. (24) Také je možné dle potřeby používat přístroj na odsávání slin tzv. odsávačku. K polykání se doporučuje strategie předklonění hlavy (brada směřuje k trupu) bez nahrbení zad. K vybavení polykacího reflexu je možné během dne cucat kostky zamražené citronové šťávy. (14)

Farmakologická léčba

Pro snížení produkce slin se využívají anticholinergika nebo botulotoxinové injekce do slinných žláz. Výsledky studií ukazují, že botulotoxin je efektivní a má méně systémových nežádoucích účinků než perorální léčiva. (25) Mezi nejčastěji využívané léky patří: glykopyrolát, propantelin, amitriptylin, skopolamin a další. (24)

Rehabilitace a logopedie

Orální motorický trénink cílí na normalizaci svalového tonu, stabilizaci polohy hlavy, podpora stability čelisti a uzavření rtů, podporu polykání. Ergoterapeuti mohou doporučit polohovací pomůcky a kompenzační techniky.

Invazivní metody

U těžkých případů, které nereagují na konzervativní léčbu, lze zvážit radioterapii slinných žláz nebo chirurgické odstranění slinných žláz. Tyto postupy nesou rizika a jsou indikovány jen výjimečně. (25)

2.5.3 Další problémy a jejich řešení

Suchost v ústech

U ALS dochází k oslabení svalů, které udržují zavřená ústa, díky čemuž můžeme dýchat nosem. Stane se tak, že funkci hlavního dýchacího otvoru přeberou ústa, čímž se začnou vysoušet. Tento problém lze řešit zvýšením pitného režimu.

Suchost v ústech může způsobovat také dehydratace z nízkého příjmu tekutin.

Sekrece hustých slin

Husté sliny představují pro pacienty s ALS častý problém, který může komplikovat polykání a dýchání. Účinná léčba kombinuje dostatečný příjem tekutin, farmakologické prostředky a podpůrné pomůcky. Klíčovým prvkem je prevence dehydratace – pacienti často snáze přijímají zahuštěné tekutiny nebo tekutiny ve formě želé a ledu.

Z léčiv se osvědčuje guaifenesin (volně prodejný expektorans), dále papain (enzym z papáji), který pomáhá ředit sekrety. Pro hluboko uložené sekrety jsou vhodná mukolytika, která usnadňují jejich odstranění.

Při výrazném oslabení dýchacích svalů a nedostatečné schopnosti vykašlat hlen se využívá přístroj zvaný mechanický insuflátor-exsuflátor (CoughAssist). Tento přístroj napodobuje přirozený kašel pomocí řízeného přetlaku a podtlaku, čímž pomáhá odstranit hlen z dýchacích cest. (14)

2.6 Polykání

Poruchy polykání (dysfagie) postihují přibližně 85 % pacientů s ALS během průběhu onemocnění a mohou vést k závažným komplikacím, jako je aspirace, podvýživa a dehydratace. Oslabení svalů zodpovědných za polykání může ovlivnit různé fáze polykacího procesu:

- **Orální fáze** – oslabení jazyka a rtů může ztížit manipulaci s potravou v ústech.
- **Faryngeální fáze** – oslabení hltanových svalů může způsobit zpožděné nebo neúplné polykání, což zvyšuje riziko aspirace.
- **Ezofageální fáze** – oslabení svalů jícnu může vést k obtížnému transportu potravy do žaludku. (27)

2.6.1 Hodnocení podle škály ALSFRS

Polykání je hodnoceno dle ALSFRS, která sleduje míru postižení této funkce, takto:

- **ALSFRS 4** – Bez obtíží.
- **ALSFRS 3** – Občasné obtíže.
- **ALSFRS 2** – Je za potřebí upravená strava.
- **ALSFRS 1** – Využívá se náhradních forem výživy.
- **ALSFRS 0** – Je zavedena enterální nebo parenterální výživa.

2.6.2 Problémy při polykání

Mezi příznaky, které naznačují potíže s polykáním patří: kašel nebo dušen při polykání, vlhký nebo bublavý hlas bezprostředně po spolknutí, obtížné žvýkání, prodloužená doba jezení, únik potravy či tekutin ústy během žvýkání, dušnost při jídle apod. Pacient během kousání může mít pocit těžkého jazyka a může pro něj být obtížná manipulace se soustem v ústech. Může se objevovat pocit uvíznutí

sousta v krku, pokašlávání nebo návrat stravy z jícnu do dutiny ústní a pálení žáhy.

Vážnou komplikací při poruše polykání je aspirace, kdy potrava vstoupí do dýchacích cest, kde může způsobit tzv. aspirační pneumonii. U některých pacientů s dysfagií může dojít k situaci, kdy nevnímají, že jim jídlo nebo tekutina pronikla do dýchacích cest, a proto nedochází k typickému obrannému reflexu, jako je kašláni či pokašlávání. Tento jev se označuje jako tichá aspirace. (14)

2.6.3 Intervence a řešení

Logopedická a nutriční terapie

Stejně jako u řeči nebo slinění i zde hraje klíčovou roli logoped, který s pacientem vyhodnotí míru poruchy polykání. S pacientem trénuje strategie polykání, kompenzační přístupy, kterými je například změna polohy hlavy při polykání, čímž se snižuje míra rizika aspirace. (29)

Pro zajištění bezpečného polykání mohou být doporučeny následující strategie: změna polohy hlavy během polykání (např. sklopení brady), pomalé a pečlivé polykání menších soust, použití hustších tekutin nebo zahuštěných nápojů, vyhýbání se polykání, když se pacientovi obtížně dýchá.

Nutriční terapeut pomáhá při sestavování vhodného jídelníčku, který zajistí dostatečný příjem živin a kalorií. (27)

Pro zvýšení energetické hodnoty jídla, abychom udrželi hmotnost pacienta, se doporučuje: přidávat extra panenský olivový olej na hotové pokrmy či jiné oleje a tuky, sýry, lučina, smetana, ořechové pasty, sladovit, sušené mléko, avokádo, a také dodržovat pitný režim. (14)

Nutriční podpora

V případě závažné dysfagie může být indikováno zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG) pro enterální výživu. Jeho včasné zavedení zajišťuje udržení výživy a hydratace, což může mít kladný dopad na prognózu pacienta. Několik studií dokumentovalo, že pacienti s ALS, kteří podstoupili zavedení PEG, žijí v průměru o čtyři měsíce déle než ti, kteří tento zákrok nepodstoupili. Je však důležité vždy respektovat individuální rozhodnutí pacientů, která mohou být ovlivněna kulturními, náboženskými a osobními hodnotami. (28)

V péči o PEG se zaměřujeme hlavně na důkladnou hygienu dutiny ústní, podávání řádně připravené stravy pro PEG a pravidelné proplachování a tekutinou či Coca-Colou při ucpání. (14)

Prevence zácpy

U pacientů s ALS může být zácpa častým problémem, zejména v důsledku omezené fyzické aktivity a snížené mobility, která zároveň může komplikovat samostatnost při vyprazdňování. Někteří pacienti omezují příjem tekutin, aby snížili frekvenci návštěv toalety, což však může přispět k dehydrataci a následně i k zácpě. Pravidelný a dostatečný příjem tekutin je proto klíčový.

Důležitou roli v prevenci zácpy hraje i strava bohatá na vlákninu (ovoce, zelenina a celozrnné produkty). Přisun vlákniny však musí být vždy doprovázen odpovídajícím množstvím tekutin. Při nedostatečném zavodnění může vláknina ve střevě ztuhnout a zácpu naopak zhoršit. V pozdějších stádiích onemocnění může být u některých pacientů vhodnější snížit množství vlákniny a preferovat látky, které zadržují vodu ve střevě, jako je například laktulóza. (14)

2.7 Jemná motorika, psaní

Poruchy jemné motoriky a postupná ztráta síly a šikovnosti rukou patří mezi první příznaky, se kterými se můžou pacienti setkat. Projevují se slabostí a ztrátou svalové hmoty rukou, což vede k obtížím při každodenních činnostech, jako je psaní, zapínání knoflíků, manipulace s drobnými předměty, zesláblým úchopem, limitovaným rejstříkem pohybů apod. Často se ještě před zjevným úbytkem svalstva objevují křeče a mimovolní záškuby svalů (tzv. fascikulace) v oblasti ruky. (30)

2.7.1 Hodnocení jemné motoriky podle ALSFRS

- **ALSFRS 4:** Normální hybnost.
- **ALSFRS 3:** Pomalé nebo nedbalé pohyby, všechny slova čitelná.
- **ALSFRS 2:** Nedaří se čitelně psát všechna slova.
- **ALSFRS 1:** Pacient je schopen úchytu pera/tužky, ale neschopen psaní.
- **ALSFRS 0:** Pacient je neschopen držet pero/tužku. (14)

2.7.2 Intervence a přístupy

S postupným oslabením jemné motoriky a svalové síly rukou, se stávají běžné činnosti jako oblékání, hygiena nebo stravování náročnějšími, což může mít negativní dopad na autonomii a psychické pohodlí pacienta. Díky vhodným pomůckám a úpravám je možné i přes tato omezení pokračovat v aktivním zapojení do každodenních činností. (30)

Ergoterapie

Ergoterapeut je zdravotnický odborník, který se zaměřuje na podporu soběstačnosti a zlepšení kvality života prostřednictvím náviku běžných denních činností. Jeho hlavním cílem je umožnit pacientovi co největší míru nezávislosti při aktivitách každodenního života. (14)

Ergoterapeut může doporučit jednoduché cviky pro zachování zbytkové funkce ruky a nacvičit alternativní způsoby provádění běžných úkonů, jako je psaní, oblékání nebo manipulace s předměty. V rámci ergoterapeutických sezení je také vhodné zařadit trénink jemné motoriky pro zvýšení obratnosti a přesnosti pohybů – sbírání drobných předmětů, navlékání korálek apod.

Úprava prostředí

Ve spolupráci s ergoterapeuty a pacientem je možné přizpůsobit domácí prostředí jeho schopnostem a potřebám. Mezi užitečné úpravy patří využití klik s pákovým mechanismem, ovládání dotykem (například baterie) či hlasem (například osvětlení).

Kompenzační pomůcky

Opět s ergoterapeutem je možné vybrat kompenzační pomůcky pro ulehčení běžných denních činností. Mezi běžně užívané kompenzační pomůcky patří:

- Ergonomické psací potřeby

Psací nástroje se zvětšeným, měkčím úchopem snižují nároky na uchopení a usnadňují psaní bez přílišného zatížení oslabených svalů.

- Nástavce na klíče a úchopy na kliky

Patří zde pomůcky využívající pákový mechanismus k manipulaci s klíči či otevírání dveří.

- Upravené příbory

Příbory se zesílenou či zahnutou rukojetí umožňují pacientům samostatné stravování i při omezené funkci rukou.

- Pomůcky pro oblékání

Háčky na knoflíky a zipy pomáhají při oblékání a svlékání, čímž snižují závislost na pomoci druhé osoby při osobní hygieně.

- Držáky knih a obraceče stránek

Tyto pomůcky umožňují čtení bez nutnosti udržování sevření knihy a manuálního otáčení stránek.

- Přizpůsobené silikonové úchopy

Flexibilní úchopové pomůcky lze navléct na různé běžné předměty (např. hrnky, hřebeny, nástroje) a usnadnit jejich držení.

- Hlasově ovládaná technologie

Domácí zařízení (světla, televize, telefon) ovládaná hlasem umožňují pacientům interagovat s prostředím bez nutnosti manuálních úkonů, čímž zvyšují jejich samostatnost.

Fyzioterapie a rehabilitace

Cvičení zaměřené na ruce představuje důležitý nástroj pro zpomalení progresu ALS a podporu samostatnosti pacienta. V rámci takového cvičení se doporučuje:

- Procvičování rozsahu pohybu prstů a zápěstí, což pomáhá udržovat pohyblivost kloub, předcházet ztuhlostem a bolestem a zlepšovat cirkulaci a elasticitu tkání.
- Šetrné posilování se zbytkovou svalovou silou s cílem posílit úchopovou sílu a zlepšení koordinace pohybů – mačkání měkkých předmětů, cvičení s odporovými pásy.
- Návčik adaptačních technik pro běžné činnosti – alternativní pohybové vzorce, využívání rukou nebo jiných částí těla.

Ve spolupráci s ergoterapeutem se podílí na návčiku využití kompenzačních pomůcek. (30)

Při oslabení svalstva horních končetin, ztrátě svalové kontroly nebo nesprávném postavení kloubů mohou být velmi užitečné různé ortézy a dlahy, které pomáhají zpevnit a stabilizovat klouby, snižovat bolest způsobené svalovou nerovnováhou, předcházet vzniku deformit a zkracování měkkých tkání. Tyto pomůcky přispívají k udržení fyziologického postavení končetin a zároveň mohou omezit přetěžování oslabených svalových skupin. Ortézu se doporučuje využívat především během aktivních částí dne. Specifickou skupinou pomůcek jsou tzv. progresivní dlahy, které slouží k postupnému protahování zkrácených svalů zejména u pacientů se spasticitou. Tyto dlahy se aplikují obvykle 2–3× denně na 15–20 minut a postupně se zvyšuje úhel protažení. Tento typ dlah je zpravidla hrazen zdravotní pojišťovnou, ale jejich předepsání podléhá schválení revizním lékařem.

Pro co nejdélší zachování funkce ruky je nutné, aby byla cvičení prováděna důsledně a pravidelně aspoň 1x denně. Pokud se pacient cítí unavený, měl by si dopřát odpočinek. (14)

2.8 Krájení jídla a manipulace s nádobím

Krájení jídla a manipulace s nádobím úzce souvisí s předchozí kapitolou o jemné motorice a psaní, zaměřím se tedy hlavně na kompenzační pomůcky a terapeutické přístupy.

2.8.1 Hodnocení podle škály ALSFRS

Skóre pro tuto oblast se hodnotí následovně:

- **ALSFRS 4:** Bez obtíží.
- **ALSFRS 3:** Občas jím pomaleji a nemotorně, ale nepotřebuji pomoc druhé osoby.
- **ALSFRS 2:** Mohu ukrojit většinu jídla, nemotorně, pomaleji, občas potřebuji pomoc.
- **ALSFRS 1:** Stravu mi musí někdo nakrájet, ale najím se sám,
- **ALSFRS 0:** Musím být krměn

2.8.2 Intervence a přístupy

Kompenzační pomůcky

- Nástroje s rozšířenou rukojetí – lehké příbory s velkou rukojetí jsou snazší k uchopení.
- Pěnové nástavce.
- Houpací nůž – zakřivený nůž, kterým krájíme jídlo houpavým pohybem jednou rukou.
- Tvarované příbory – ergonomické, lehké příbory se zakřivením do úhlu.
- Univerzální manžeta s páskem – umožňuje uchycení příboru bez potřeby úchopu ruky.
- Univerzální manžeta s plastovým úchopem – pomůže stabilizovat příbor.
- Univerzální silikonové nástavce.
- Talíř s prohloubeným okrajem – gumové dno a zakřivený okraj usnadňují nabírání.
- Ochranný okraj na talíř – připevňuje se na talíř, zabraňuje vylití.
- Dlahy na zápěstí – drží příbor.
- Mobilní podpěra paže – podpora pro paži a loket.
- Prkénko na krájení pro jednu ruku – přísavky, vyvýšené okraje a hroty pomáhají při přípravě jídla.
- Otvíráky lahví – plastové i elektrické, na lahve všech druhů.
- Elektrické kráječe a mixéry. (31)

Ergoterapie

Ergoterapeut pomůže s výběrem patřičného vybavení pro udržení soběstačnosti pacienta. Také může doporučit specifické techniky nebo cvičení na zlepšení síly rukou a koordinace, které pacientovi pomohou lépe manipulovat s nádobím, případně využít alternativní metody k přípravě jídla (například mixování potravin nebo používání elektrických nástrojů). (14)

2.9 Oblékání a hygiena

Také oblékání a provádění každodenní hygienické péče se stává pacientům postupně větší a větší výzvou. Opět úzce souvisí se ztrátou jemné motoriky, která byla popsána ve dřívější kapitole. Znovu se tedy zaměřím především na specifické kompenzační pomůcky v této oblasti.

2.9.1 Hodnocení podle škály ALSFRS

- **ALSFR 4** – Nemám obtíže.
- **ALSFR 3** – Jsem schopen se o sebe postarat s menším úsilím a sníženou účinností.
- **ALSFR 2** – Občas potřebuji pomoci nebo používám pomůcky.
- **ALSFR 1** – Vždy potřebuji pomoci se samoobsluhou.
- **ALSFR 0** – Jsem plně závislý na pomoci.

2.9.2 Intervence a přístupy

Ergoterapie

Ergoterapeut navrhuje vhodné pomůcky a úpravy prostředí, poskytuje edukaci a podporuje zachování aktivního životního stylu.

Fyzioterapeut

Fyzioterapeut se zaměřuje na fyzické schopnosti pacienta a pomáhá co nejdéle zachovat mobilitu. Kromě doporučení vhodného cvičení také navrhuje úpravy domácího prostředí a výběr kompenzačních pomůcek, čímž přispívá ke zvýšení bezpečnosti a samostatnosti pacienta.

Rozvržení energie a plánování

Změna způsobu vykonávání každodenních aktivit může lidem s ALS pomoci šetřit energii. Je důležité plánování, přizpůsobení rutiny a využívání kompenzačních pomůcek, které činnosti usnadní a zamezí zbytečnému fyzickému zatížení. Také je potřeba přehodnotit denní rutiny a zaměřit se pouze na nezbytné činnosti. Včasné zapojení pomoci okolí může významně přispět k šetření energie a zajištění kvalitnějšího života. Pro předcházení vyčerpání a zajištění udržitelnějšího fungování v každodenním životě se doporučuje plánovat a

rovnoměrně střídat aktivity s odpočinkem. Pro šetření energie je možné si sednout k běžným denním aktivitám jako je například vaření.

Tipy a kompenzační pomůcky pro oblékání

- Suché zipy
- Co nejméně zapínání – úpletová trička, kalhoty na gumu apod.
- Gumičky místo manžetových knoflíků
- Nazouvací obuv – bez potřeby šněrování
- Dlouhá lžice na boty
- Fleecové ponožky – zahřejí při snížené pohyblivosti a špatném prokrvení.
- Adaptivní oblečení – oděvy navržené pro osoby se sníženou pohyblivostí, které mají například magnety místo knoflíků apod.
- Kapesní „oblékač“ („pocket dresser“) – multifunkční nástroj pro zapínání knoflíků, zipů nebo zavazování tkaniček. (32)

Hygienická péče

Je třeba dbát na bezpečnost, kterou můžou zabezpečit protiskluzové podložky a madla pro udržení rovnováhy. Další úpravy koupelny a hygienické rutiny lze konzultovat s ergoterapeuty nebo fyzioterapeuty.

Pro samostatné koupání se doporučuje využití sprchovací židle pro šetření sil a minimalizaci rizika pádu, ruční sprcha, mycí houby s dlouhou rukojetí. Koupání s dopomocí pečující osoby je možné využít při omezené mobilitě pacienta pojízdnou sprchovací židli. Provádění hygienické péče mimo koupelnu lze pomocí přenosné sprchy nebo nafukovací vany na lůžku. Vlasy je možné umýt pomocí speciálního lavoru nebo na invalidním vozíku u umyvadla. (33)

Pomůcky pro ústní hygienu

- Pěnové nástavce – na zubní kartáček.
- Dávkovač na zubní pastu.
- Jednorázové štětičky na čištění dutiny ústní.
- Elektrický zubní kartáček – s rotující hlavicí.
- Ústní sprcha.
- Elektrický čistič jazyka.

Pomůcky ke koupeli

- Odnímatelná ruční sprcha.
- Dávkovače na šampon/mýdlo.
- Nástěnné dávkovače.
- Speciální lavor na mytí vlasů mimo sprchu.
- Mycí houba s dlouhou rukojetí.
- Hřeben na mytí vlasů s dlouhou rukojetí.
- Sprchovací křeslo – na kolečkách s brzdami, mohou mít polohovatelné jednotlivé části.
- Sprchovací židle do vany.
- Přenosné koupací lavice na vanu.
- Madla, rukojetí – upevňuje se na stěnu sprchy pro bezpečnost a podporu při vstupu a výstupu z vany.

Tipy a pomůcky pro toaletu

- Vlhčené ubrousky.
- Přenosná ruční sprška nebo elektronické bidetové sedátko.
- „Toilet buddy“ nebo speciální kleště – pro samostatnou očistu po vykonání potřeby.
- Nočníky a podložní mísy – pro osoby s ALS s omezenou mobilitou nebo upoutané na lůžko, umožňují vykonávat potřebu přímo na lůžku, čímž snižují nutnost častých a vyčerpávajících přesunů.
- Nástavec na toaletu – při potížích se snížením nebo vstáváním z běžné toalety.
- Toaletní křeslo – může být alternativou ke klasické toaletě, je možné ji umístit přímo nad toaletu jako vyvýšené sedátko, nebo jako samostatná přenosná toaleta. Využít ho lze také jako koupací židli. (32)

2.9.3 Kdo hradí kompenzační pomůcky a jak je získat?

Žádost o pomůcky je třeba vyřizovat s předstihem, jelikož proces schvalování může trvat i půl roku.

Pomůcky předepisuje lékař (neurolog, praktický lékař, rehabilitační lékař...), ale schválení musí projít také revizním lékařem. Všechny informace o úhradě jsou uvedeny v katalogu zdravotnických potřeb a seznam hrazených pomůcek je dostupný na webových stránkách Všeobecné zdravotní pojišťovny.

Pomůcky nehrazené pojišťovnou si pacient hradí sám nebo může zažádat o příspěvek na zvláštní pomůcku u Úřadu práce nebo finanční dar od nadací. Pomůcky je možné také zapůjčit v půjčovnách zdravotnických potřeb, u prodejních firem, charitativních a pečovatelských organizací (např. Charita, Diakonie).

Žádost o příspěvek Úřadu práce (ÚP) se podává přes pracovníka ÚP, který má daného klienta na starost. K žádosti je vhodné přiložit dvě konkurenční nabídky a zdůvodnění výběru konkrétní pomůcky. ÚP hradí až 90 % ceny pomůcky, max. 350 000 Kč na jednu pomůcku (běžně), 400 000 Kč na schodišťové plošiny nebo výtahy a 200 000 Kč na automobil (na 7 let). Příspěvky se obnovují po 5 letech (výjimka – automobil po 7 letech). (14)

2.10 Otáčení v posteli

Jedním z běžných problémů, kterým pacienti čelí, je obtížnost při otáčení v posteli, což může ovlivnit kvalitu spánku a celkovou pohodu. (35) Svalová slabost, zejména v oblasti trupu a končetin, vede k obtížím při změně polohy v posteli. Tato slabost může být asymetrická a postupně se zhoršovat, což ztěžuje samostatné otáčení a úpravu polohy během spánku. (34)

2.10.1 Hodnocení podle škály ALSFRS

- **ALSFRS 4** – Bez obtíží.
- **ALSFRS 3** – Občas se otáčím pomaleji a nemotorně, ale nepotřebuji pomoc.
- **ALSFRS 2** – Otočím se sám a urovnám si lůžkoviny, ale je to pro mě náročné.
- **ALSFRS 1** – Potřebuji s otočením pomoci i s úpravou peřiny a polštáře, ale dokážu iniciovat pohyb.
- **ALSFRS 0** – Nemohu se sám pohybovat na lůžku. (14)

2.10.2 Intervence a pomůcky

Polohování

Správné polohování je důležité pro zajištění komfortu, prevenci bolesti, a především pro zabránění vzniku dekubitů. Každá poloha by měla být pohodlná, bezbolestná a měla by respektovat přirozené postavení kloubů i páteře. Důležitou součástí péče je pravidelné střídání poloh a tzv. mikropolohování, tedy drobné změny postavení jednotlivých končetin.

Při každém přemístění je nezbytné kontrolovat rizikové oblasti těla, které jsou náchylné k tvorbě proleženin, jako je křížová oblast, paty, kotníky, vnější hrany chodidel, kolena a kyčelní klouby. Prvním varovným signálem mohou být změny barvy kůže.

Důležité je zachovat možnost zbytkového pohybu a dbát na to, aby záda zůstávala v přirozené ose. Polohování by mělo být vždy přizpůsobeno

individuálním potřebám pacienta, ideálně po konzultaci s fyzioterapeutem nebo ergoterapeutem. (14)

V případě, že pacient není schopen se během noci samostatně otočit, je nutné zajistit pravidelné změny polohy. Ideálně by k přetočení mělo docházet každé dvě až čtyři hodiny.

Existuje řada pomůcek, které napomáhají ke zvýšení komfortu a redukci tlaku. Patří mezi ně například pěnové či gelové podložky na matraci, které lze volit podle osobních preferencí pacienta. U paměťové pěny je však třeba počítat s tím, že snižuje schopnost volného pohybu. Pro lepší dýchání a pohodlí lze využít také podpurné klíny, velké tělové polštáře či polštáře pod nohy. Pacienti s částečně zachovanou silou horních končetin mohou k přemístění využívat lůžková madla nebo tzv. lůžkový žebřík. (35)

Poloha na zádech patří mezi často využívané a pacienty dobře snášené polohy. Přesto je třeba pamatovat na určitá rizika, jako je vznik dekubitů v oblasti křížové kosti a pat, nebo vyšší pravděpodobnost rozvoje zápalu plic. Při polohování na záda je důležité dodržet několik zásad:

- Hlava by měla být podložena malým polštářem tak, aby zůstala v ose těla, tedy v přirozeném prodloužení páteře.
- Horní končetiny jsou lehce rozpažené s mírnou vnější rotací v ramenu, loket mírně pokrčené. Předloktí střídá polohu – dlaní vzhůru a dlaní dolů.
- Ruce by měly být podepřeny do tzv. kulového úchopu, přičemž palec je postaven do opozice vůči prstům.
- Dolní končetiny jsou nastaveny do přirozené střední pozice, kolena jsou mírně ohnutá a kotníky podepřené tak, aby paty nevytvářely tlak na podložku.
- Chodidla by měla být v přibližně 90° úhlu vůči bérům, případně je možné použít antidekubitní botičky k jejich podpoře.

Poloha na boku se využívá zejména pro její antispastický efekt a příznivý vliv na odvodnění dýchacích cest. Současně napomáhá prevenci dekubitů v oblasti kříže. Zásady správného polohování na bok zahrnují:

- Pod hlavu se vkládá měkký, nízký polštář, aby byla zachována přirozená osa krční páteře.

- Zadní část trupu se fixuje například polštářem nebo srolovanou dekou.
- Spodní horní končetina je položena vedle hlavy, rameno je v pravém úhlu k trupu, loket lehce ohnutý a dlaň směřuje vzhůru.
- Horní ruka je umístěna před tělem, případně krátkodobě za zády, přičemž dlaň směřuje dolů.
- Spodní dolní končetina může být natažená nebo lehce pokrčená.
- Horní dolní končetina je pokrčena v kyčli i koleni zhruba do pravého úhlu a je podepřena podložkou před tělem.
- Kotník by měl být stabilizován v neutrální poloze. (14)

Volba lůžka

Pokud běžné podpurné pomůcky jako polštáře či klíny neposkytují dostatečnou oporu, může být vhodné zvážit pořízení nemocničního, polohovacího nebo zdravotnického lůžka. Tato lůžka napomáhají lepšímu polohování, zajišťují lepší cirkulaci krve a usnadňují vstávání i ulehání.

Mnoho pacientů tráví během dne čas v polohovatelných elektrických invalidních vozících, které umožňují snadné měnění polohy a sklápění pro snížení tlaku. Přesto se nedoporučuje v nich spát přes noc – tělo potřebuje změnu prostředí a polohy.

Pokud pacient upřednostňuje spánek v elektrickém vozíku nebo v polohovacím křesle, měl by o možnostech polohování a odlehčování tlaku diskutovat se svým terapeutem. Možným řešením může být i pořízení polohovací postele nebo nemocničního lůžka. (35)

Ne každý pacient má automatický nárok na polohovací lůžko hrazené zdravotní pojišťovnou. Nárok vzniká pouze v případě, že je pacient trvale upoután na lůžko a je u něj zvýšené riziko vzniku proleženin. O přidělení lůžka žádá ošetřující lékař (nejčastěji neurolog) a konečné schválení provádí revizní lékař. Po schválení vystaví lékař poukaz s platností 90 dnů, který je třeba uplatnit u dodavatele. Pacient si zajišťuje dopravu lůžka na vlastní náklady. Lůžko není majetkem pacienta – zůstává vlastnictvím pojišťovny a je pacientovi zapůjčeno na dobu 10 let. Doporučuje se zvolit elektricky polohovatelné lůžko pro větší komfort. K lůžku je vhodné pořídit antidekubitní matraci, nedoporučuje se nafukovací typ. (14)

Zvedání a ulehání

U pacientů se zachovanou silou horní části těla mohou být užitečné pomůcky jako postelové madlo, hrazdy nad postel nebo opěrný sloup. Pokud je problémem manipulace s dolními končetinami, lze využít pomůcky na zvedání nohou (lze použít také například šátek, který zahákneme o chodidlo) nebo požádat o asistenci pečující osobu. Správné nastavení výšky a polohy lůžka může celý proces výrazně usnadnit.

V případě, že pečující osoba nemá dostatečné podmínky pro bezpečný přesun, a to ani za použití pomůcek, jako jsou přemísťovací pásy nebo podložky, je možné využít mechanický zvedák (např. Hoyerův zvedák).

Asistenční zařízení

Každý pacient by měl mít vytvořený systém pro přivolání pomoci, který odpovídá jeho fyzickým možnostem a současnému stavu, přičemž je třeba počítat s jeho případnou úpravou v průběhu času.

Pacienti, kteří mohou používat ruce, mohou mít k dispozici jednoduché technologie (mobilní telefon, bezdrátový zvonek, ruční zvonek). Pouhý hlas nemusí být v domácnosti vždy slyšitelný, lze tedy využít reproduktory s hlasovým ovládním, jako jsou zařízení typu Alexa nebo asistent Google.

Další možnosti jsou tlačítka či spínače, které lze ovládat rukou, hlavou či nohou v závislosti na individuálních schopnostech pacienta. (35)

2.11 Chůze a chůze do schodů

V hodnotící ALSFRS škále se hodnotí zvláště chůze a chůze do schodů. Pokyny, rady a kompenzační pomůcky se však téměř zcela překrývají. Rozhodla jsem se proto v rámci své práce tyto dvě části propojit.

Chůze, pohyb po schodech, vstávání, vykonávání každodenních aktivit, cvičení. Pro osoby s ALS se tyto činnosti často stávají obtížnými až nemožnými.
(34)

2.11.1 Hodnocení podle škály ALSFRS – chůze

- **ALSFRS 4** – Nemám obtíže.
- **ALSFRS 3** – Občasné problémy s pohyblivostí.
- **ALSFRS 2** – K chůzi potřebuji asistenci.
- **ALSFRS 1** – Používám pomůcky, nemůžu chodit.
- **ALSFRS 0** – Již nemám zachovaný žádný pohyb na nohou.

2.11.2 Hodnocení podle škály ALSFRS – chůze do schodů

- **ALSFRS 4** – Nemám obtíže.
- **ALSFRS 3** – Pomalé stoupaní do schodů.
- **ALSFRS 2** – Při chůzi do schodů cítíuji lehkou nestabilitu a slabost.
- **ALSFRS 1** – Nemůžu chodit, do schod potřebuji dopomoc.
- **ALSFRS 0** – Nemohu chodit do schodů. (14)

2.11.3 Intervence a pomůcky

Fyzioterapie a ergoterapie

Jedním z nejdůležitějších kroků pro udržení nebo zlepšení mobility je pravidelná fyzioterapie. Fyzioterapeut doporučuje cvičení a léčebné metody, napomáhající k udržení síly a flexibility či předcházení bolesti nebo diskomfortu.
(36) Do fyzioterapie je také možné zapojit pečující osoby, které je třeba řádně

poučit o tom, jak bezpečně provádět cviky v rámci domácího cvičebního programu. (34)

V rámci cvičení se doporučuje aktivní i pasivní protahování zlepšující flexibilitu a vyrovňavající svalové a šlachové dysbalance, dále také například vodní terapie a cvičení v bazénu. (36)

Pacienti by neměli žádné aktivity vykonávat do úplné únavy. Měly by být zachovány pohybové aktivity, na které byl organismus pacienta zvyklý. Pokud pacient není aktivní sportovec, doporučuje se, aby si našel aktivitu, která jej bude bavit (rychlá chůze, rotoped, jízda na kole, plavání, jóga...). (14)

Kompenzační pomůcky

V průběhu onemocnění je žádoucí používat různé ortézy a dlahy stabilizují oslabené části těla – například kotníkové ortézy, dlahy na ruce, bederní pásy nebo opěrky krku. (36)

Časem se použití hole nebo chodítka může stát nezbytným pro podporu chůze v důsledku změn v rovnováze a síle. Změny v držení těla zvyšují riziko pádů. Chodítka může v těchto případech poskytnout podporu těla a snížit úsilí potřebné k udržení vzpřímené polohy. (34) Při počínajících problémech s chůzí lze využít i hole na tzv. nordic-walking. (14)

S postupem nemoci většina pacientů potřebuje invalidní vozík – nejen pro každodenní přesuny, ale i pro delší cesty nebo při únavě. Výběr vozíku by měl reflektovat specifické potřeby pacienta – například sklopná zádová opěrka, opěrka hlavy, polohovatelné opěrky nohou, nebo elektronické ovládání u elektrických modelů. (36)

Pro překonání schodů lze využít například výtah, schodolez nebo speciálně přizpůsobenou plošinu. (14)

2.12 Dušnost (dyspnoe), ortopnoe (dechová tíseň) a dechová nedostatečnost

V hodnotící ALSFRS škále se hodnotí zvláště dušnost a dechová nedostatečnost. Pokyny, rady a kompenzační pomůcky se však téměř zcela překrývají. Rozhodla jsem se proto v rámci své práce tyto dvě části propojit.

Respirační selhání je nejčastější příčinou úmrtí pacientů s ALS. S postupující slabostí dýchacích svalů dochází k rozvoji příznaků, které často zůstávají v počátcích nediodagnostikovány. Typické jsou poruchy spánku, ranní bolesti hlavy, denní ospalost, ortopnoe, slabý kašel a zhoršená ventilace při běžných činnostech. (37) Prvotními příznaky dechové dysfunkce patří zadýchávání se i při malé námaze nebo mluvení, neschopnost ležet ve vodorovné poloze nebo nemožnost si efektivně odkašlat. (14) Ve fázi pokročilé insuficience se objevuje dušnost v klidu, zrychlené dýchání a paradoxní dýchací pohyby, což signalizuje bezprostřední ohrožení života.

Diagnostika respirační funkce by měla být zahájena co nejdříve, přičemž se vyšetření spirometrie, měření SNIP (*sniff nasal inspiratory pressure*), pulzní oxymetrie, krevní plyny a polysomnografie. (37)

2.12.1 Hodnocení podle škály ALSFRS – dušnost (dyspnoe)

- **ALSFRS 4** – Bez obtíží.
- **ALSFRS 3** – Občasné používání přístroje BIPAP.
- **ALSFRS 2** – Kontinuální používání přístroje BIPAP během noci.
- **ALSFRS 1** – Kontinuální používání přístroje BIPAP během dne i noci.
- **ALSFRS 0** – Mám invazivní ventilační podporu nebo tracheostomii.

2.12.2 Hodnocení podle škály ALSFRS – dechová nedostatečnost

- **ALSFRS 4** – Bez obtíží.
- **ALSFRS 3** – Obtíže při chůzi.
- **ALSFRS 2** – Obtíže se objevují při jedné či více aktivitách: koupání, oblékání, stravování.
- **ALSFRS 1** – Obtíže se objevují v klidu, špatně se mi dýchá, když sedím nebo ležím.
- **ALSFRS 0** – Objevují se značné obtíže, i s používáním podpůrného dechového přístroje.

2.12.3 Hodnocení podle škály ALSFRS – ortopnoe (dechová tíseň)

- **ALSFRS 4** – Bez obtíží.
- **ALSFRS 3** – Pacient občas pocítuje obtíže v noci, má pocit zkráceného dechu. Není to pravidlem, ale občas má při spánku 2 polštáře pod hlavou.
- **ALSFRS 2** – Aby pacient mohl usnout používá při spánku více než 2 polštáře pod hlavou.
- **ALSFRS 1** – Pacient může spát pouze v sedě.
- **ALSFRS 0** – Pacient nemůže vůbec spát. (14)

2.12.4 Intervence a pomůcky

Fyzioterapie – dechová rehabilitace

U počátečních fází je důležité maximalizovat funkci plic, k čemuž se využívá dechových cvičení, kterými by měl pacienta provést fyzioterapeut. Doporučuje se například metoda Threshold s dechovými ventily. (14)

Neinvazivní plicní ventilace (NIV)

NIV je základní terapeutickou metodou při dechové nedostatečnosti u ALS. Zlepšuje kvalitu života, prodlužuje přežití a snižuje potřebu hospitalizací. (19) Zahájení NIV je doporučeno při výskytu příznaků respirační insuficience,

jako je dušnost, ranní bolesti hlavy, denní ospalost nebo pokles usilovné vitální kapacity (FVC) pod 80 % predikované hodnoty. (38)

Typy NIV:

- CPAP (*Continuous Positive Airway Pressure*) – udržuje konstantní pozitivní tlak v dýchacích cestách.
- BiPAP (*Bilevel Positive Airway Pressure*) – poskytuje různé tlaky při nádechu a výdechu, vhodné při hypoventilaci.
- APAP (*Auto-adjusting Positive Airway Pressure*) – automaticky upravuje tlak podle potřeb pacienta. (19)

Invazivní ventilace

Mechanická ventilace skrze tracheostomii je možná, avšak obvykle se váže na zvýšené riziko komplikací, potřebu intenzivní péče a psychickou zátěž rodiny. V případech, kdy pacient ventilaci odmítá, je důležité zajistit komfortní symptomatickou léčbu (opiáty na dušnost, anxiolytika ke zmírnění úzkosti a anticholinergika k redukci sekrece). (37)

Variantou pro invazivní ventilaci je i domácí umělá plicní ventilace (DUPV). Před jejím zavedením je důležité si zodpovědět otázky typu:

- Má se o vás doma kdo starat a poskytovat mi péči 24 hodin denně?
- Pokud to bude rodina, budou v pohodě s tím, že budou ovládat DUPV, odsávat vás a čistit přístroj? Má zajištěnou fyzickou a psychickou podporu, která pomůže jim, aby mohli pomáhat oni vám?
- Máte dostatek financí na péči, asistenty, zdravotní pomůcky apod. a vystačím s nimi dostatečně dlouhou dobu? Pokryje váš příspěvek na péči náklady?
- Máte uzpůsobený domov a pokoj pro DUPV a všechny materiály?
- Je váš domov lehce přístupný pro ZZS a lékařskou pomoc? Za jak dlouho je u vás sanita?

Pokud se zjistí, že domov pacienta není přizpůsoben všem jeho potřebám, nebo pacient není dostatečně finančně zabezpečen, může se obrátit na oddělení chronické intenzivní péče (OCHRIP) nebo využít některou z dostupných sociálních služeb.

Pacient se také může rozhodnout odmítnout ventilační podporu. Vhodným řešením této situace je kontaktování paliativního týmu a zvážení přijetí hospicové péče, která může být poskytována jak v nemocnici, tak v domácím prostředí.

Přijetí hospicové péče není znamením vzdání se, ale spíše akceptování života a procesu umírání jako přirozené součásti existence. Tento krok neznamená urychlování smrti ani její odmítání. (14)

2.13 Paliativní péče

Paliativní péče (PP) je klíčovým aspektem péče o pacienty s ALS, jelikož dostupné léčebné možnosti onemocnění pouze mírně zpomalují jeho progresi, ale nejsou kurativní. Paliativní péče usiluje o zvýšení životní pohody nemocných a jejich blízkých prostřednictvím včasné identifikace, hodnocení a léčby fyzických, psychických, sociálních a spirituálních obtíží.

PP se zaměřuje na celého člověka v kontextu jeho sociálního prostředí, především rodiny. Tento přístup je vhodný už od okamžiku vyšetřování podezření na ALS, tedy ještě před potvrzením diagnózy, a pokračuje během celé progresi nemoci. Neurychluje ani neoddaluje smrt, ale vnímá umírání jako přirozený děj. Zaměřuje se na zmírnění bolesti a dalších obtěžujících symptomů. Zahrnuje psychologickou a spirituální podporu. Nabízí podporu rodině jak během nemoci, tak i v období pozůstalosti. Využívá týmový přístup, často multidisciplinární. Může mít pozitivní vliv na průběh onemocnění i kvalitu života.

Dřívější názory oddělovaly kurativní a paliativní péči, kdy paliativní byla zahajována až v pozdní fázi. Dnes se však upřednostňuje integrovaný přístup, který kombinuje obě formy péče. Výzkum ukazuje, že včasné zapojení paliativních služeb může nejen zlepšit kvalitu života, ale i prodloužit přežití.

Lékaři často nejsou dostatečně školeni v poskytování špatných zpráv, což může vést k tomu, že pacienti i jejich rodiny mají nerealistická očekávání a jsou připraveni o důležité informace. Tím může dojít ke zhoršené péči a opožděnému zvládnutí symptomů.

2.13.1 Rozhodování

Etické principy beneficence (prospěch pacienta), non-maleficence (neškodit), autonomii (respekt k volbě pacienta) a spravedlnost (rovný přístup ke zdravotní péči) tvoří základ pro sdílené rozhodování mezi lékařem a pacientem. Vyzdvihuje se potřeba respektovat přání pacientů a vyhýbat se paternalismu (prosazování názorů lékaře bez ohledu na preference nemocného).

Osoby s ALS mají právo na samostatné rozhodování, pokud mají rozhodovací způsobilost. Tato schopnost zahrnuje schopnost porozumět informacím, posoudit jejich důsledky a činit logická rozhodnutí. Pokud pacient tuto schopnost ztrácí (např. kvůli demenci nebo depresím), může rozhodovací pravomoci formálně delegovat na zástupce. Zástupce by měl jednat v souladu s hodnotami pacienta, nikoliv podle vlastních názorů.

ALS může být spojena s frontotemporální demencí (FTD), která výrazně ovlivňuje rozhodovací schopnosti pacienta. Přítomnost deprese, delirantních stavů nebo kognitivního úpadku může vést k nesprávnému posouzení reality a omezuje schopnost činit informovaná rozhodnutí. Proto je nutné s pacientem důležité otázky diskutovat co nejdříve, dokud je k tomu způsobilý.

Důležitou součástí je také plánování péče. Pacient může stanovit předběžné pokyny, které pomáhají definovat jeho preference týkající se léčebných zásahů v případě ztráty schopnosti rozhodování. Plán péče by měl být personalizovaný, specifický pro ALS, a měl by zahrnovat preferovaný způsob péče, případně i místo úmrtí (např. doma).

2.13.2 Dříve vyslovená přání

Dříve vyslovená přání (DVP) představují nástroj pro zajištění autonomie pacientů nejen s ALS, a to zejména v pozdějších fázích nemoci, kdy může dojít ke ztrátě komunikačních schopností nebo rozhodovací způsobilosti.

Plánování rozhodnutí na konci života a DVP můžeme rozdělit do několika okruhů:

- Formální právní dokumenty
 - Určení zákonného zástupce.
 - Vytvoření vlastního dokumentu s uvedením preferencí pro různé scénáře.
- Zdravotnická rozhodnutí
 - Přání ohledně umělé výživy (PEG), umělé plicní ventilace (NIV, IV), kardiopulmonální resuscitace.
 - Rozhodnutí o místě péče (domácí péče, hospic).
- Psychosociální a spirituální aspekty
 - Přání týkající se podpory rodiny, zapojení psychologa, duchovní péče.
 - Zajištění péče o děti a blízké.
- Finanční a praktické záležitosti
 - Správa majetku a financí.
 - Plánování pohřbu a poslední vůle.
- Komunikační strategie
 - Otevřená a pravidelná diskuse s rodinou a zdravotnickým týmem.
 - Zajištění přístupu všech zúčastněných osob k dokumentům o DVP.

2.13.3 Péče v závěru života

Závěrečné stádium ALS vyžaduje zvláštní pozornost, důsledné plánování a koordinaci péče mezi pacientem, rodinou a profesionálním týmem. Klíčovými prvky jsou včasné rozpoznání přechodu do terminální fáze, proaktivní plánování péče, dostupnost symptomatické léčby a otevřená komunikace mezi všemi zúčastněnými.

Velká část pacientů s ALS se obává umírání v utrpení. Nicméně, při odpovídající paliativní péči je možné zajistit klidný a důstojný odchod bez výrazného diskomfortu. Náhlé zhoršení stavu je většinou spojeno zejména s akutním respiračním selháním. Na tento stav je důležité řádně připravit rodinu.

Specifické klinické spouštěče pro zahájení terminální péče zahrnují zhoršení dušnosti, respirační selhání, dysfagii, úbytek hmotnosti, infekce, kognitivní úpadek nebo žádost samotného pacienta či rodiny. Včasná identifikace těchto znaků umožňuje plánovat péči s důrazem na pohodlí a kvalitu zbývajících života. (37)

2.14 Zvládání symptomů ALS

Jako poslední kapitolu jsem se rozhodla přidat kapitolu, ve které v bodech shrnu jednotlivé příznaky ALS i jiné ošetrovatelské překážky, se kterými se můžou pacienti setkat, a jejich řešení a terapeutické přístupy.

2.14.1 Svalové křeče a záškuby (fascikulace)

ALS je charakterizována přítomností bolestivých svalových křečí a mimovolných záškubů svalů (fascikulací).

Doporučená léčba

- Gabapentin a baclofen – tlumí neuromuskulární dráždění.
- Mexiletin – vhodný u častých fascikulací.

2.14.2 Spasticita a ztuhlost

Ztuhlost končetin vzniká v důsledku poškození horních motorických neuronů a bývá často spojena s bolestivostí.

Terapie

- Baclofen, tizanidin, případně benzodiazepiny nebo dantrolen v těžších případech.

2.14.3 Poruchy močení

U pokročilých pacientů se objevují i vegetativní poruchy, kterými jsou například potíže s udržením moči a její inkontinence.

Řešení

- Oxybutyninem nebo tolterodinem. (26)

2.14.4 Zácpa a průjem

Zácpa patří mezi časté a nepříjemné trávicí obtíže, zatímco průjem se vyskytuje méně často. Oba stavy však mohou významně ovlivnit kvalitu života pacienta.

Mezi faktory způsobující zácpu patří: snížený příjem vlákniny, omezená pohyblivost, nedostatečný příjem tekutin, vedlejší účinky některých léků.

Možnosti léčby

- Nefarmakologické přístupy – zvýšení příjmu tekutin, úprava jídelníčku, případně použití osvědčených domácích receptur (např. tzv. „černý zázrak“ – směs otrub, jablečného pyré a švestkové šťávy).
- Farmakologická léčba – laxativa, která lze rozdělit do několika skupin:
 - Změkčující: lactulosa, glycerinové čípky, Yal.
 - Stimulační: senna, bisacodyl, pikosíran sodný – vhodné užívat večer, s účinkem do 12 hodin.
 - Osmotická: makrogol, hořečnaté soli – podporují nasávání vody do stolice a usnadňují její průchod.
 - Další přípravky: např. Motilium nebo Fortrans dle individuální potřeby. (14)

2.14.5 Bolest

Ačkoli ALS samotná není považována za bolestivé onemocnění, pacienti mohou trpět sekundární bolestí způsobenou ztuhlostí, tlakem či nepohodlím při imobilitě.

Postupy

- Nesteroidní antiflogistika (např. ibuprofen).
- U těžších stavů opioidy (např. morfin).

2.14.6 Duševní obtíže: deprese a úzkost

Psychický dopad nemoci je zásadní, zejména v pozdějších stadiích.

Farmakoterapie

- SSRI antidepressiva (např. sertralin, citalopram).
- Amitriptylin – výhodný při současném výskytu nespavosti a slinění.
- Benzodiazepiny (např. lorazepam) pro úlevu od úzkosti.

2.14.7 Poruchy spánku

Nespavost může být důsledkem úzkosti, dechových obtíží nebo celkového nepohodlí.

Možnosti řešení

- Dodržování spánkové hygieny.
- Užití melatoninu, případně trazodonu či amitriptylinu

2.14.8 Obtíže s polykáním léků

Dysfagie omezuje možnost podávání perorálních léků. Důležité je přizpůsobit formu léku pacientově stavu.

Doporučení

- Tekuté formy léčiv, případně podání přes PEG sondu.
- U některých léků lze zvážit drcení (pozor na modifikované formy). (26)

2.14.9 Proleženiny

Proleženiny (dekubity) představují závažné kožní léze vznikající dlouhodobým tlakem, případně třením, které narušuje prokrvení tkání. Nejčastěji vznikají v místech s minimálním podkožním tukem, jako je křížová oblast, paty, boky nebo lopatky. U pacientů s ALS jsou tyto léze méně časté, nicméně s postupující imobilitou se jejich riziko zvyšuje.

Proleženiny se obvykle vyvíjejí ve čtyřech fázích – od zarudnutí a otoku (I. stupeň) až po hluboké ulcerace zasahující do svalové a kostní tkáně (IV. stupeň). Jejich prevence a včasné rozpoznání jsou proto zásadní součástí péče.

Prevence

- Změna polohy – Pravidelné polohování při ležení i sezení je nezbytné pro minimalizaci trvalého tlaku na exponované oblasti. Doporučuje se měnit polohu alespoň každé dvě hodiny.
- Antidekubitní pomůcky – Využití antidekubitních matrací a podsedáků výrazně snižuje riziko vzniku dekubitů díky rovnoměrnějšímu rozložení tlaku.

- Hygiena kůže – Kůže by měla být udržována v suchém a čistém stavu. Vlhkost a kontaminace (např. močí) zvyšují riziko poškození.
- Ochranné prostředky – Lokality náchylné ke vzniku dekubitů (např. třísla, podpaží, sakrální oblast) je vhodné preventivně chránit. Používají se zinkové masti nebo ochranné filmy jako Cavilon, který vytváří ochrannou vrstvu na kůži.
- Výživa – Dostatečný příjem energie, bílkovin a vitamínu C je důležitý pro hojení ran a zachování integrity kůže. U pacientů s dysfagií je doporučena enterální výživa přes PEG – například přípravek Cubison. Cubitan je vhodný jako sipping (přímé popíjení) u pacientů s lehčí dysfagií nebo jako doplňková výživa s vysokým obsahem bílkovin a mikronutrientů podporujících hojení.

2.14.10 Kandidóza

Kandidóza dutiny ústní je kvasinková infekce způsobená přemnožením *Candida albicans*. U pacientů s ALS může vznikat v důsledku dýchání ústy a suchosti sliznic. Projevuje se bílým povlakem na jazyku a sliznicích, pocitem sucha („ústa plná bavlny“) a někdy i bolestí při polykání.

Léčba

- Lokální aplikaci antimykotik.
- Používání borglycerinových tyčinek k vytírání úst.
- Pravidelné hygieně ústní dutiny včetně čištění zubní pastou.

2.14.11 Syndrom zadní rýmy, ucpaný nos

Rinitida (zánět nosní sliznice) je běžným jevem, který se může vyskytovat i u pacientů s ALS, zejména v důsledku suchého vzduchu, nedostatečné mobility nebo dráždivých podnětů. Projevuje se ucpaným nosem, rýmou, kýcháním, svěděním nebo pocitem tlaku v nose. Rinitidu lze rozdělit na alergickou (vyvolanou alergeny) a nealergickou, způsobenou např. změnami počasí, kouřem nebo parfémem.

Možnosti léčby

- **Nosní hygiena** – pravidelné proplachování nosní dutiny solnými roztoky (např. mořská voda, nosní konvička).
- **Léčiva**
 - Dekongestanty a nosní kortikosteroidy pro zmírnění otoku sliznice.
 - Lokální antihistaminika (např. ipratropium-bromid ve spreji) mohou být účinná zejména při syndromu zadní rýmy.
 - Perorální antihistaminika (např. cetirizin) lze použít s opatrností kvůli možnému sedativnímu účinku. (14)

Diskuze

Cílem této bakalářské práce bylo vytvořit tištěného průvodce pro pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS), který by jim i jejich blízkým usnadnil orientaci v onemocnění a poskytl praktické rady týkající se každodenních situací. Průvodce byl navržen na základě struktury škály ALSFRS, která zahrnuje celkem 12 položek hodnotících funkční schopnosti pacienta, jako je řeč, slinění, polykání, jemná motorika, oblékání, hygiena, mobilita a dýchání.

Při psaní praktické části jsem vycházela z oblastí hodnocených škálou ALSFRS a snažila se každou z nich zpracovat co nejjasněji a nejkonkrétněji, aby si v ní každý našel něco, co mu pomůže. Témata jsem rozebírala s ohledem na běžné denní situace. U každého tématu jsem zpracovala doporučení a návrhy možných pomůcek či opatření, které mohou pacientovi pomoci při zvládnání konkrétní obtíže. Věřím, že průvodce může být pro pacienty i jejich blízké užitečným pomocníkem.

Jako významný přínos této práce vnímám skutečnost, že jsem se jednotlivé kapitoly snažila sestavit přehledně, srozumitelně a prakticky. Každé téma jsem zpracovala samostatně, což umožňuje pacientovi si vybrat pouze tu část, která odpovídá jeho aktuální potřebě.

S odstupem vidím, co bych mohla udělat lépe. Společnost ALSA a Mgr. Bezuchová dostaly mnou zpracovaný průvodce. Při předávání brožury jsme se s Mgr. Bezuchovou shodly, že můj průvodce není takto možné brát za kompletní. Bylo by příhodné průvodce doplnit o názorné obrázky nebo piktogramy, které by ho udělaly ještě přístupnějším. V rámci pokračující spolupráce se společností ALSA, jsme se domluvily na použití mnou zpracovaných informací a sama společnost zadá zpracování průvodce profesionální grafické společnosti a průvodce bude vytisknut v brožované verzi s hojnou obrazovou přílohou, kterou má společnost ALSA.

Také bych příště více zapojila spolupráci se samotnými pacienty a celou práci doplnila například o rozhovory, které by mi jistě pomohly vystihnout konkrétní situace a věci, které pacienty trápily nebo stále trápí, se kterými se musí

potýkat, se kterými si nevěděli rady, co jim pomohlo, co je naopak štvalo, co jim v péči chybělo apod.

Kdyby se průvodce skutečně dostal do praxe, určitě bych chtěla slyšet, co by v něm pacienti změnili, co jim chybí a co naopak oceňují. Zpětná vazba by byla určitě velkým přínosem a pomohla by mi některé věci zpřesnit či upravit.

Závěr

Amyotrofická laterální skleróza je velmi závažné neurodegenerativní onemocnění, které vede k postupné ztrátě soběstačnosti. Cílem této bakalářské práce bylo vytvořit praktického průvodce, který bude dostupný v tištěné podobě a pomůže pacientům lépe zvládat jednotlivé fáze onemocnění.

Na základě struktury škály ALSFRS jsem zpracovala hlavní oblasti, mezi které patří řeč, slinění, polykání, jemná motorika, oblékání a hygiena, chůze, dušnost. Navíc jsem přidala také kapitolu paliativní péče, jelikož k ALS není kurativních přístupů a již od počátků nemoci se vždy bavíme především o zachování co největšího komfortu a nejdelším zachování celkové funkčnosti pacienta. V každé oblasti jsou uvedeny praktické rady, možnosti kompenzace nebo podpůrných pomůcek. Průvodce jsem se snažila navrhnout tak, aby byl jednoduchým, přehledným, a především snadno použitelným materiálem, který může být k dispozici nejen pacientům, ale třeba i jejich rodinám a zdravotnickému personálu.

Během tvorby této práce jsem si uvědomila, jak náročná je péče o pacienta s ALS a jak důležitá je kvalitní mezioborová spolupráce, ale také lidský přístup. Věřím, že tento průvodce by mohl být pro pacienty s ALS oporou a přispět ke zlepšení jejich kvality života.

Od začátku této tvorby jsem věděla, že chci vytvořit něco, co bude mít reálný dopad. Inspirací mi byla spolupráce se spolkem ALSA, a především příběhy lidí, kteří s ALS žijí každý den.

Chtěla jsem vytvořit průvodce, který nebude odbornou bichlí, ale spíš lidským pomocníkem. Něčím, co si pacient nebo jeho blízký může vzít do ruky, když si neví rady. Nečekám, že tenhle materiál vyřeší všechno, ale kdyby pomohl aspoň jednomu člověku cítit se o něco jistější, mělo to smysl.

Seznam použitých zkratk

AAC – *Alternative and augmentative communication*

Al – Hliník

ALS – Amyotrofická laterální skleróza

ALSFRS – *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale*

ALSFRS-R – *Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale*

ALSFRS-R-SE – *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised – self-explanatory*

ALSSS – *Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale*

Ca – Vápník

CNS – Centrální nervová soustava

Cu – Měď

DNA – Deoxyribonukleová kyselina (*Deoxyribonucleic acid*)

DUPV – Domácí umělá plicní ventilace

DVP – Dříve vyslovené přání

EEC – El Escorial kritéria (*El Escorial criteria*)

EMG – Elektromyografie

ESAC – *Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen*

fALS – Familiární amyotrofická laterální skleróza

Fe – Železo

FEES – Flexibilní endoskopické vyšetření polykání (*Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing*)

FTD – Frontotemporální demence

FTLD – Frontotemporální lobární degenerace

FVC – Usilovná vitální kapacita

Mn – Mangan

MEP – Motoricky evokované potenciály

MND – Nemoci motoneuronu (*Motor neuron disease*)

OCHRIP – Oddělení chronické intenzivní péče

Pb – Olovo

PBA – Pseudobulbární paralýza (*Pseudobulbar affect*)

PEG – Perkutánní gastrostomie
PMA – Primární muskulární atrofie
PNS – Periferní nervová soustava
PP – Paliativní péče
RNA – Ribonukleová kyselina (*Ribonucleic acid*)
sALS – Sporadická amyotrofická laterální skleróza
SNIP – *Sniff nasal inspiratory pressure*
UK – Velká Británie
USA – Spojené státy americké
ÚP – Úřad práce
Zn – Zinek
ZZS – Zdravotnická záchranná služba

Seznam použité literatury

- (1) **KOČÁREK, Eduard.** *Biologie člověka I.* Praha: Nakladatelství Scientia, spol. s r. o., 2010. ISBN 978-80-86960-47-0.
- (2) **LÁVIČKOVÁ, Jana.** Amyotrofická laterální skleróza. *Diagnóza v ošetrovatelství*, 2009, **5**(4), s. 12–14. ISSN 1801-1349.
- (3) **AMBLER, Zdeněk, Josef BEDNAŘÍK a Evžen RŮŽIČKA.** *Klinická neurologie: část speciální. II.* Praha: Stanislav Juhaňák – Triton, 2010. ISBN 978-80-7387-389-9.
- (4) **AMBLER, Zdeněk.** *Základy neurologie.* 7. vyd. Praha: Galén, 2011. ISBN 978-80-7262-794-3.
- (5) **CEPKOVÁ, Jana, Aleš KOPAL, Leoš UNGERMANN a Edvard EHLER.** Diferenciální diagnostika amyotrofické laterální sklerózy. *Neurologie pro praxi*, 2020, **21**(5), s. 384–389. ISSN 1213-1814. Dostupné také z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/archiv.php>
- (6) **MARKOVÁ, Lucia a Jana MILEROVÁ.** Amyotrofická laterální skleróza. In: *Neuropsychiatrie.* Praha: Galén, 2020, s. 630–639. ISBN 978-80-7345-619-1.
- (7) **KORENKO, Viliam.** *Amyotrofická laterálna skleróza.* Martin: Osveta, [2018]. ISBN 978-80-8063-467-4.
- (8) **GRAD, L. I., G. A. ROULEAU, J. RAVITS a N. R. CASHMAN.** Clinical spectrum of amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*, 2017, **7**(8), a024117. DOI: 10.1101/cshperspect.a024117.
- (9) **MAYO CLINIC.** Amyotrofická laterální skleróza (ALS). *Mayo Clinic* [online]. 2024, 10. dubna 2024 [cit. 2025-03-04]. Dostupné z: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/amyotrophic-lateral-sclerosis/diagnosis-treatment/drc-20354027>.
- (10) **MOUSSALLEM, Rasha, Omar JAWDAT, Duaa JABARI, Mamatha PASNOOR, Mazen DIMACHKIE a Jeffery STATLAND.** Mills' Disease Variant (P3-8.012). *Neurology Journals*, 2023, **100**(17), s. 1.

- (11) **MAIER, A., M. BOENTER, P. REILICH a kol.** ALSFRS-R-SE: an adapted, annotated, and self-explanatory version of the revised amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale. *Neurology Research and Practice*, 2022, **4**, s. 60. DOI: [10.1186/s42466-022-00224-6](https://doi.org/10.1186/s42466-022-00224-6).
- (12) **CONA, Luis A.** 7 stages of ALS: Disease progression (2024). *DVCSTEM* [online]. 2024, 5. června 2024, s. 1 [cit. 2025-03-20]. Dostupné z: <https://www.dvcstem.com/post/7-stages-of-als>
- (13) **VRTIŠKOVÁ NEJEZCHLEBOVÁ, Lenka.** Genová terapie ALS: jsme na začátku naděje. *VESMÍR*, 2024, **103**(154), s. 1. ISSN 1214-4029.
- (14) **ALSA.** [online]. ©2025 [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: <https://alspruvodce.cz/>
- (15) **ALSA.** [online]. 2023 [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: <https://zsalsa.cz/>
- (16) **ALS ASSOCIATION** [online]. ©2025 [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.als.org/>
- (17) **The MND Association** [online]. ©2025 [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.mndassociation.org/>
- (18) **EUpALS** [online]. ©2025 [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: <https://als.eu/>
- (19) **LEADER, Deborah.** *The Use of Noninvasive Positive Pressure Ventilation (NPPV)* [online]. Verywell Health, 20. července 2022 [cit. 22. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.verywellhealth.com/noninvasive-positive-pressure-ventilation-914909>
- (20) **CEDARBAUM, Jeffrey M. a STAMBLER, Norman.** *Performance of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS) in multicenter clinical trials.* *Journal of the Neurological Sciences* [online]. 1997, vol. 152, suppl. 1, s. S1–S9. ISSN 0022-510X. Dostupné z: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022510X97002372>
- (21) **TARGET ALS.** *How ALS affects speech.* *Target ALS*, 28. března 2022. Dostupné z: <https://www.targetals.org/2022/03/28/how-als-affects-speech/>

- (22) **MALHAS, Ashraf.** *Augmentative and alternative communication is key to treat speech disorders in ALS patients, study shows.* ALS News Today, 8. října 2018. Dostupné z: <https://alsnewstoday.com/news/augmentative-and-alternative-communication-is-key-to-treat-speech-disorders-in-als-patients-study-shows>
- (23) **BEUKELMAN, David R.** a **LIGHT, Janice C.** *Augmentative and Alternative Communication: Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs.* 5. vyd. Baltimore: Paul H. Brookes Publishing Co., 2020. ISBN 978-1-68125-303-3.
- (24) **ALS ASSOCIATION.** *FYI: Managing Excessive Saliva.* ALS Association [online]. 10. června 2020 [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.als.org/navigating-als/resources/fyi-managing-excessive-saliva>
- (25) **Drooling (Sialorrhea) Treatment & Management.** Medscape [online]. 23. března 2022 [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: <https://emedicine.medscape.com/article/879271-treatment?form=fpf#d9>
- (26) **BROMBERG, Mark B.** a **BANKS-BROMBERG, Diane.** *Navigating life with amyotrophic lateral sclerosis.* New York: Oxford University Press, 2017. Neurology Now Books. ISBN 978-0-19-024162-9.
- (27) **Northeast ALS Consortium.** *Swallowing Changes in ALS* [online]. [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: https://neals.org/uploads/pages/doc/Swallowing_Changes_in_ALS.pdf
- (28) **PLOWMAN, E.** *Nutrition and feeding tube placement for people with ALS: Best practice in clinical decision making.* Dysphagia Café, 23. října 2014. Dostupné z: <https://dysphagiacafe.com/nutrition-and-feeding-tube-placement-for-people-with-als-best-practice-in-clinical-decision-making/>
- (29) **The Adult Speech Therapy Workbook.** *ALS Dysphagia Treatment Strategies* [online]. [cit. 16. 4. 2025]. Dostupné z: <https://theadultspeechtherapyworkbook.com/als-dysphagia-treatment/>
- (30) **ALS Hand Atrophy: Understanding the Impact and Management Strategies.** *ALS Curtis Vance Foundation. ALS Disease Facts and Information* [online]. 7. března 2024 [cit. 18. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.als-curtisvancefoundation.org/als-hand-atrophy/>

- (31) **YOUR ALS GUIDE.** *Eating Devices for ALS. Your ALS Guide* [online]. ©2025 [cit. 18. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.youralsguide.com/eating-devices.html>
- (32) **How ALS may affect your daily activities.** *The Les Turner ALS Foundation* [online]. ©2025 [cit. 18. 4. 2025]. Dostupné z: <https://lesturnerals.org/als-activities-of-daily-living-guide/>
- (33) **Bathing and ALS.** *ALS Network* [online]. ©2024 [cit. 18. 4. 2025]. Dostupné z: <https://alsnetwork.org/navigating-als/living-with-als/resource-guides-for-daily-living/als-home-and-daily-living-guide/bathing-and-als/>
- (34) **MCKUNE, Jennifer.** *FYI: Mobility and ALS. The ALS Association* [online]. červen 2016 [cit. 22. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.als.org/navigating-als/resources/fyi-mobility-and-als>
- (35) **ALS and Sleep.** *Your ALS Guide* [online]. ©2025 [cit. 22. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.youralsguide.com/als-and-sleep.html>
- (36) **Mobility and ALS.** *The ALS Association* [online]. ©2025 [cit. 22. 4. 2025]. Dostupné z: <https://www.als.org/navigating-als/living-with-als/therapies-care/mobility-als>
- (37) **OLIVER, David, BORASIO, Gian Domenico a JOHNSTON, Wendy.** *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: From Diagnosis to Bereavement.* 3. vyd. Oxford: Oxford University Press, 2014. 337 s. ISBN 978-0-19-968602-5.
- (38) **FIorentino, Giuseppe, ANNUNZIATA, Anna, GAETA, Anna Michela, LANZA, Maurizia a ESQUINAS, Antonio.** *Continuous noninvasive ventilation for respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current perspectives.* *Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease*, 2018, 2018(8), s. 7.

Seznam příloh

Příloha č. 1: Průvodce pro pacienty s ALS