

Univerzita Karlova

1. lékařská fakulta

Studijní program: Specializace ve zdravotnictví

Studijní obor: Ergoterapie



Jana Štrihavková

Ergoterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Occupational Therapy in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Bakalářská práce

Vedoucí závěrečné práce: Mgr. Bc. Jitka Sýkorová

Praha, 2021

PODĚKOVÁNÍ

Chtěla bych poděkovat vedoucí bakalářské práce, paní Mgr. Bc. Jitce Sýkorové za vedení, cenné poznámky, odborné připomínky a podněty.

Dále bych ráda poděkovala ergoterapeutce Dis. Pavle Koškové a fyzioterapeutovi Bc. Tomášovi Slovjakovi, kteří mi umožnili absolvovat odbornou praxi na pracovištích v Rehabilitační Nemocnici Beroun a ve Státních léčebných lázních Jánské Lázně a své znalosti si prakticky ověřit.

ČESTNÉ PROHLÁŠENÍ

Prohlašuji, že jsem závěrečnou práci zpracovala samostatně a že jsem řádně uvedla a citovala všechny použité literární zdroje. Současně prohlašuji, že práce nebyla využita k získání jiného nebo stejného titulu.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací.

V Praze, 22. 4. 2021

.....

Jana Stříhavková

IDENTIFIKAČNÍ ZÁZNAM

Stříhavková, Jana. *Ergoterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou. [Occupational Therapy in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis]*. Praha, 2021. 117 s., 6 příloh.

Bakalářská práce (Bc.). Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, Klinika rehabilitačního lékařství. Vedoucí závěrečné práce Mgr. Bc. Jitka Sýkorová

ABSTRAKT BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Jméno, příjmení: Jana Stříhavková

Vedoucí práce: Mgr. Bc. Jitka Sýkorová

Název bakalářské práce: Ergoterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Abstrakt bakalářské práce:

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní, neurodegenerativní, nevléčitelné onemocnění, při kterém dochází k postupnému oslabování svalů až k jejich atrofii. Stav pacienta se postupně zhoršuje a dochází ke snížení jeho soběstačnosti až úplné závislosti na druhé osobě. V terminální části onemocnění dochází nejčastěji k insuficienci dýchacího svalstva a pacient umírá. Pro osoby trpící ALS je velmi důležitá komplexní rehabilitační péče.

Tato bakalářská práce poukazuje na důležitost role ergoterapeuta při péči o pacienty s ALS. Popisuje možnosti ergoterapeutických intervencí a také jejich rozdílnost vzhledem k tomu, v jakém stádiu onemocnění se pacient nachází. Práce je také zaměřena na možnosti využití vhodných kompenzačních pomůcek a strategií v oblastech všedních denních činností, práce a volného času. Při vyšetření byla využita hodnotící stupnice ALSFRS-R, která hodnotí funkční stav pacientů s ALS.

Klíčová slova: amyotrofická laterální skleróza, ergoterapie, rehabilitace, všední denní činnosti, kompenzační pomůcky

BACHELOR THESIS ABSTRACT

Name, Surname: Jana Stříhaková

Supervisor: Mgr. Bc. Jitka Sýkorová

Title: Occupational Therapy in Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Abstract:

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive, neurodegenerative and untreatable illness, which causes slow weakening of muscles leading to their atrophy. Condition of the patient is slowly deteriorating and it can lead from lowering self-sufficiency to complete dependency on personal care. Terminal stage of this disease leads most commonly to insufficiency of breathing muscles causing death of patient. For patients suffering from ALS is complex rehabilitation care is extremely important.

This bachelor thesis shows the important role of an occupational therapist during care for the patients with ALS. It describes possibilities of occupational therapy interventions and their differences considering, in which stage of the illness the patient is situated. This thesis is also specializing on the possibilities of using applicable assistive technologies and strategies in areas of activities of daily living, in a job or during leisure time activities. During the examination was used an evaluative scale ALSFRS-R, which evaluates functional condition of patients with ALS.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis, occupational therapy, rehabilitation, activities of daily living, assistive technology

OBSAH

ÚVOD	1
1. TEORETICKÁ ČÁST	2
1.1 Amyotrofická laterální skleróza	2
1.1.1 Etiologie a patogeneze	2
1.1.2 Formy ALS dle klinických projevů.....	3
1.1.3 Formy ALS dle výskytu	4
1.1.4 Klinické projevy	5
1.1.5 Stádia onemocnění	6
1.1.6 Diagnostika.....	9
1.1.7 Prognóza.....	10
1.1.8 Terapie.....	11
1.2. Multidisciplinární tým	12
1.3. Ergoterapie	14
1.3.1 Ergoterapeutický proces	14
1.3.2 Ergoterapie u pacientů s ALS.....	15
1.3.2.1 Všední denní činnosti (ADL)	16
1.3.2.2 Kompenzační strategie	17
1.3.2.3 Kompenzační pomůcky	18
1.3.2.3 Úpravy domácího prostředí	25
2. PRAKTICKÁ ČÁST	27
2.1 Cíle práce	27
2.2 Metody zpracování bakalářské práce	27
2.3 Kazuistiky	28

2.3.1 Kazuistika č.1 – Pacient A	28
2.3.2 Kazuistika č.2 – Pacient B.....	41
2.3.3 Kazuistika č.3 – Pacient C (viz Příloha)	51
2.4 Výsledky	54
3. DISKUZE	57
4. ZÁVĚR	64
5. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY	65
6. SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK	72
7. SEZNAM OBRÁZKŮ A TABULEK	73
8. SEZNAM PŘÍLOH	74
9. PŘÍLOHY	75

ÚVOD

Tématem mé bakalářské práce je „Ergoterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou“. Toto téma jsem si zvolila z toho důvodu, že ergoterapie není u těchto pacientů v České republice vždy samozřejmostí, přitom je velmi důležitou součástí rehabilitační léčby. Touto prací bych chtěla poukázat na důležitost a přínos ergoterapie u pacientů s ALS.

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní neurodegenerativní onemocnění, při kterém dochází ke ztrátě centrálních a periferních motoneuronů. Tato ztráta je ireverzibilní. Jde o nevléčitelné onemocnění, při kterém dochází k postupnému oslabování svalů až k jejich atrofii. Stav pacienta se postupně zhoršuje a dochází ke snížení jeho soběstačnosti až úplné závislosti na druhé osobě. Pacienti s tímto onemocněním mají velmi nepříznivou prognózu. V terminální části onemocnění dochází nejčastěji k insuficienci dýchacího svalstva a pacient umírá.

Vzhledem k narůstajícím klinickým obtížím pacientů je nezbytná komplexní rehabilitační péče, mezi jejíž nedílnou součást patří i ergoterapie.

Ergoterapie je profese, která usiluje o zlepšení celkové kvality života pacientů. Proto je mým hlavním cílem zmapovat možnosti a využití ergoterapeutických intervencí u osob s ALS v jednotlivých stádiích onemocnění a představení konkrétních kompenzačních pomůcek a strategií v oblastech výkonu zaměstnávání v různých fázích onemocnění.

Práce je rozdělena do dvou částí, teoretické a praktické. Teoretická část se věnuje základním informacím o ALS, jejími klinickými projevy a průběhem, možnostem a benefitům multidisciplinárního týmu, a především zahrnuje i pohled ergoterapeuta na pacienty s tímto onemocněním, možnosti ergoterapeutických intervencí, přehled kompenzačních pomůcek a strategií a úprav domácího prostředí. V praktické části jsou uvedeny kazuistiky tří pacientů s různým průběhem onemocnění, se kterými jsem měla možnost spolupracovat. V kazuistikách jsou popsány ergoterapeutické intervence, které jsem při terapiích využila, a také doporučené kompenzační pomůcky a strategie, které mohou těmto pacientům zlepšit kvalitu jejich života.

1. TEORETICKÁ ČÁST

1.1 Amyotrofická laterální skleróza

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní, neurodegenerativní onemocnění, které je charakterizováno ztrátou mozkových a spinálních motoneuronů (Ambler, 2013).

Název nemoc motoneuronu (motor neuron disease, MND) je širší označení pro ALS. Toto označení se často používá jako synonymum pro ALS a časté je i současné používání obou názvů ve zkratce ALS/MND. (Ambler, 2013)

ALS je nejčastější degenerativní onemocnění systému motorických neuronů dospělých. Z dosud neznámých důvodů postihuje MND častěji muže než ženy, přičemž poměr mužů a žen je přibližně 1,6 / 1,2. Obvykle se projevuje ohniskem nástupu slabosti nebo motorickou dysfunkcí. Ve své charakteristické formě ALS ovlivňuje jak dolní motorické neurony, tak horní motorické neurony, což vede ke ztrátě svalové hmoty a ztuhlosti. U pacientů můžeme vidět i kognitivní abnormality od narušení frontálních exekutivních funkcí až po plně vyjádřenou frontotemporální demenci. (Ambler et al. 2010; Vlčková, 2016)

Dolní neboli periferní motorické neurony, jsou neurony, které se nacházejí v míše nebo v mozgovém kmeni a ovlivňují končetinové a bulbární svaly. Pokud dojde k jejich lézi, převažuje svalová atrofie. Motorické neurony horní neboli centrální, se nacházejí v precentrálním gyru mozkové kůry. Jsou připojeny přímo k dolním motorickým neuronům a pokud dojde k jejich poruše, je hlavním projevem spasticita. Obě tyto léze postupně způsobují progredující slabost kosterních svalů. (Bedlack a Mitsumoto, 2013; Ridzoň a Mazanec, 2010)

1.1.1 Etiologie a patogeneze

Předpoklady etiologie jsou do značné míry geneticky podmíněné. V současnosti známe více než 20 genů, u kterých může dojít k mutacím a ty mohou vést k rozvoji ALS. Jejich počet aktuálně rychle narůstá. Tyto genetické mutace jsou prokazovány u pacientů s familiární ALS, ale i u části jedinců se sporadickou formou onemocnění. (Vlčková, 2016)

O možné etiologii ALS bylo vysloveno mnoho různých hypotéz (virová infekce, porucha imunitního systému, vliv exotoxinů, hormonální porucha), žádná ale nemá přesvědčivé důkazy o tom, že by byla hlavní příčinou ALS. Nejvíce podporovaná teorie poukazuje na to, že patogeneze ALS se selektivní lézí motoneuronů je multifaktoriální – je způsobena komplexem řetězce různých mechanismů, do kterých řadíme excitační toxiny, oxidativní stres, dysfunkci

neurofilament, poruchu kalciové homeostázy, mitochondriální dysfunkci, zvýšenou apoptózu motoneuronů a prozánětlivé cytokiny. Existují také důkazy o tom, že konečný proces smrti motorických neuronů pravděpodobně nastane cestou programované buněčné smrti závislé na kaspázách, připomínající apoptózu. (Ambler, 2006; Shaw, 2005; Štětkářová et al., 2018)

Hlavní mechanismy vzniku choroby dle Ambler (2006):

- Genetické faktory: 5–10 % případů nemocných s ALS je familiárních. U 20 % jedinců s familiární ALS byla prokázána mutace genu, který kóduje enzym měď/zinek superoxidová dismutáza 1 (SOD1). U zbylých 80 % familiárních případů zůstává genetický základ neznámý.
- Excitotoxicita: glutamát je nejpočetnější excitační neurotransmitter v nervovém systému a je nezbytný pro správnou funkci. Pokud dojde k defektu v metabolismu, transportu nebo uchování glutamátu má excitotoxický účinek na neurony. U ALS je narušena exprese a funkce glutamátového transportního proteinu EAAT2, který může vést ke sníženému odstranění glutamátu, a poté může dojít až k poškození excitotoxické kaskády. Stále ale není potvrzeno, zda je ztráta EAAT2 glutamátového transportního proteinu primárním patologickým mechanismem nebo až sekundárním následkem ztráty motorických neuronů.
- Autoimunitní mechanismus a nedostatek růstových faktorů motoneuronů.

1.1.2 Formy ALS dle klinických projevů

Ambler et al. (2010) ve své knize uvádějí klasifikaci ALS/MND do několika podskupin dle Světové neurologické federace:

Klasická forma ALS

Je nejčastější formou, která postihuje generalizovaně centrální i periferní motoneurony a představuje asi 65 % případů (Ambler et al, 2010; Vlčková, 2016).

Progresivní bulbární paralýza (PBP)

Jedná se o druhou nejčastější formu, která se vyskytuje téměř u 25 % pacientů s ALS. Iniciálně dochází k výhradnímu či dominantnímu postižení bulbárních svalů při lézi periferních motoneuronů (případně při kombinovaném centrálním a periferním postižení v této distribuci). Mezi její příznaky patří potíže s polykáním, ztráta řeči, slabost a atrofie svalů na obličeji

a jazyku. Má velmi pomalý nástup a obecně postihuje pacienty ve věku nad 50 let. (Vlčková, 2016; Morris, 2015; Bertorini, 2011).

Progresivní svalová atrofie

Jde o vzácnější formu, kdy dochází především k postižení periferních motoneuronů. Vyskytuje se u 8 % nemocných obvykle s časnějším nástupem než u jiných onemocnění motorických neuronů. (Ambler et al, 2013; Morris, 2015)

Primární laterální skleróza

Extrémně vzácná forma (u cca 2 % nemocných). Její charakteristikou je postižení pouze centrálních motorických neuronů. Nástup nemoci je postupný a asymetrický. (Ambler et al, 2010; Vlčková, 2016; Štětkářová, 2018)

Další variantou je monomelická spinální muskulární atrofie, která zůstává lokalizována pouze na končetinách (Ambler et al, 2010).

1.1.3 Formy ALS dle výskytu

Sporadická forma ALS

Sporadická forma ALS je nejčastější a tvoří asi 90–95 % všech forem ALS (Ambler, 2006). Příčina vzniku je neznámá. Vyskytuje se bez jakékoliv příčiny a není prokázána souvislost s rodinnou anamnézou ani s guamskou formou ALS. Mezi sporadickou a familiární formou nejsou klinické rozdíly. Bylo ale popsáno několik zajímavých rozdílů, jako například rozdíl v průměrném věku při nástupu onemocnění, kdy u familiárních případů je nástup onemocnění průměrně ve 46 letech, zatímco u sporadické ALS je to o 10 let více. (Frei, 2017; Ambler, 2006)

Familiární forma ALS

Familiární forma ALS se vyskytuje přibližně u 5–10 % případů. U této formy se vznik přisuzuje známým nebo předpokládaným mutacím genů. Bylo popsáno 60 různých bodových mutací. U většiny případů familiární ALS je dědičnost autosomálně dominantní. Méně častěji pak recesivní a vzácně pak gonozomálně dědičná. V těchto rodinách existuje 50% pravděpodobnost, že potomek zdědí genovou mutaci a může se u něj rozvinout onemocnění. (Bedlack a Mitsumoto, 2013; Turner et al., 2012; ALS Association, 2021)

Guamská forma ALS

Tuto formu můžeme nalézt ve třech lokacích. Poprvé byla popsána u domorodého obyvatelstva ostrova Guam, dále na poloostrově Kii v Japonsku a na západě Nové Guieny. Po druhé světové válce byl výskyt a úmrtí této formy ALS na ostrově Guam 50krát až 100krát vyšší než v jiných částech světa. V určité době byla ALS nejčastější příčinou mortality. V posledních letech se počet nových případů snižuje. Hlavní hypotézou o výskytu této formy je expozice lokálnímu toxinu, který vyvrcholil během druhé světové války. Hlavním kandidátem na zdroj exogenního toxinu bylo semeno palmy falešného sága, *Cycas circinalis*. (Bedlack a Mitsumoto, 2013; Frei, 2017)

1.1.4 Klinické projevy

Dle Amblera et al. (2010) má amyotrofická laterální skleróza tři hlavní typy začátku onemocnění: končetinový, bulbární a respirační.

Končetinový začátek je nejčastější. Na horních končetinách se projevuje v 50-60 % a dochází k převaze motorického deficitu většinou distálně. Nemocný si stěžuje na neobratnost, obtíže při odemykání, zapínání knoflíků atd. Na dolních končetinách dochází především k oslabení dorsální flexe nohy. (Ambler et al. 2010)

Bulbární začátek se vyskytuje přibližně ve 20–30 % případů. Obvykle bývá prvním příznakem dysartrie, dále může docházet k atrofii, fascikulaci jazyka (samovolné záškuby vláken) a dysfagii (porucha polykání). (Ambler et al. 2010)

Respirační začátek je nejméně častým typem, který postihuje respirační svaly. Vyskytuje se pouze u 1–2 % nemocných. Mezi projevy patří dyspnoe, dále klinické příznaky vyplývající z noční hypoventilace (časté probuzení, zvýšená ospalost, ranní bolesti hlavy). I přes to, že ze začátku mají pacienti malé objektivní příznaky ALS, mohou trpět i výraznou respirační insuficiencí. (Ambler et al. 2010)

U žádného z těchto typů nejsou poškozeny okohybné svaly ani sfinktery (Ambler et al. 2010).

Mezi další příznaky, které se postupně vyvinou u většiny nemocných patří fascikulace, svalové křeče (krampy), které se u pacientů s ALS vyskytují nejen v lýtkách, ale i v ostatních svalech (svaly stehna, krku, břicha, horních končetin, jazyka). Častým příznakem je také únava, úbytek hmotnosti a poruchy spánku. Kromě motorických příznaků se u pacientů s ALS mohou

vyvinout kognitivní dysfunkce, od zhoršení frontálních exekutivních funkcí (20–40 % pacientů), které jsou způsobeny dysfunkcí prefrontálních neuronů, až po frontotemporální demenci v 5 % případů. (Ambler et al. 2010; Vlčková, 2016; Gaiani et al., 2017)

Chiò et al. (2009) uvádějí, že v několika posledních letech prudce stoupl počet pacientů na 5-10 %, u kterých se rozvinula právě výše zmiňovaná frontotemporální lobární demence a pravděpodobně dochází k lehkému postižení temporálních a frontálních kognitivních funkcí u více než poloviny pacientů.

1.1.5 Stádia onemocnění

Roche et al. (2012) uvádějí, že ačkoli existují různé výzkumné diagnostické klasifikační systémy a bylo vytvořeno několik prognostických modelů, zatím stále neexistuje žádný systém stanovující stádia amyotrofické laterální sklerózy. Na základě své studie navrhuje tento částečně validovaný systém stanovující milníky stádia ALS:

- Fáze 1: Nástup příznaků (postižení první oblasti).
- Fáze 2A: Diagnóza.
- Fáze 2B: Zapojení druhé oblasti.
- Fáze 3: Zapojení třetí oblasti.
- Fáze 4A: Potřeba perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG).
- Fáze 4B: Potřeba podpory dýchání (neinvazivní ventilace).

Z angl. dle Roche et al. (2012, s. 850):

- „*Stage 1: Symptom onset (involvement of first region).*“
- *Stage 2A: Diagnosis.*
- *Stage 2B: Involvement of a second region.*
- *Stage 3: Involvement of a third region.*
- *Stage 4A: Need for gastrostomy.*
- *Stage 4B: Need for respiratory support (non-invasive ventilation).“*

Milníky byly definovány jako: nástup příznaků – funkční postižení jedné oblasti centrálního nervového systému definované jako bulbární oblast, horní končetina, dolní končetina nebo bránice (slabost, chřadnutí, spasticita, dysartrie nebo dysfagie), diagnóza, funkční postižení druhé oblasti, funkční postižení třetí oblasti, potřeba gastrostomie a neinvazivní ventilace.

Dále zmiňují, že tento systém stanovující stádia onemocnění je snadno použitelný, protože odpovídá jak informacím získaných od neurologa, tak symptomům hlášených pacientem (Roche et al, 2012).

Chió et al. (2014) vytvořili další hodnocení stupňů stádií průběhu ALS s názvem ALS Milano-Torino Staging (ALS-MITOS). To je založeno na hodnocení čtyř funkčních domén testovaných pomocí hodnotící škály Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised (ALSFRS-R), ve kterých dochází ke ztrátě nezávislé funkce. (Tramacere et al, 2015; Al-Chalabi et al, 2021). Součet ztracených funkcí určuje stupeň ALS-MITOS, který zahrnuje šest stupňů, od 0 do 5. Stupně byly dle Chió et al. (2014) definovány následovně:

- Fáze 0: funkční zapojení, ale žádná ztráta nezávislosti v jakékoli doméně
- Fáze 1–4: počet domén, ve kterých došlo ke ztrátě nezávislosti
- Fáze 5: smrt

Z angličtiny dle Chió et al. (2014, s.3):

- „*Stage 0: functional involvement but no loss of independence on any domain*
- *Stages 1–4: number of domains in which independence was lost*
- *Stage 5: death*“

Silnou stránkou tohoto systému určující stádium je skutečnost, že je založen na ALSFRS / ALSFRS-R, což je nástroj, který je již většině lékařům známý a je široce používán v klinických studiích (Chió et al, 2014).

Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R) je validovaná dotazníková stupnice, která hodnotí schopnost pacientů s ALS vykonávat fyzické úkoly ve čtyřech hlavních oblastech: jemná motorika, hrubá motorika, bulbární funkce a respirační funkce. Stupnice byla navržena jako klinický hodnotící nástroj, který lze snadno poskytovat pro sledování progresu pacientů v rutinní klinické praxi a zároveň sloužit jako měřítko výsledku v klinických studiích. (Castrollo-Viguera, 2010; Lee a McCambridge, 2018)

Stupnice má 12 jednotlivých položek a každá z nich se hodnotí pěti možnými odpověďmi (0 = neschopnost provést úkol – 4 = normální funkce). Těchto 12 položek se zabývá každodenními životními aktivitami: řeč, slinění, polykání, psaní, příprava jídla, oblékání, mobilita na lůžku, chůze, chůze do schodů, dušnost, ortopnoe a respirační insuficience. Obvykle se přidávají body jednotlivým položkám, čímž se získá kombinované skóre mezi 0 a 48 body. (Lee a McCambridge, 2018)

Dle celkového skóre jsou pacienti rozděleni do 4 skupin: úroveň 1 (ALSFRS 0–12), úroveň 2 (ALSFRS 13–24), úroveň 3 (ALSFRS 25–36) a úroveň 4 (ALSFRS 37–48). Nižší skóre znamená více disability. Škála byla přeložena do více jazyků (například španělštiny, italštiny, turečtiny, japonštiny a korejštiny) s ověřením reliability. (Časopis lékařů českých, 2018)

ALSFRS–R je nejčastěji používaným nástrojem hodnocení funkční způsobilosti v klinické praxi a klinických studiích. Kromě toho byl přizpůsoben pro pacienty prostřednictvím internetu, pro pacienty a pečovatele prostřednictvím telefonu a pro vlastní užití – vyplnění přímo respondentem. (Bakker, 2017, Lee a McCambridge, 2018)

Dle Gordona et al. (2009) je ALSFRS-R vynikajícím primárním měřítkem výsledků hodnocení funkčního stavu. Dotazníková stupnice ALSFRS-R se snadno administruje, je levná, citlivá, klinicky smysluplná a spolehlivá. Uvádí funkční schopnosti pacientů a koreluje s fyziologickými měřítky progresu a přežitím. Spolehlivost byla prokázána v několika velkých multicentrických klinických studiích.

Další, ale odlišné rozdělení stádií onemocnění uvádějí autoři McHugh a Schultz-Krohn (2006). Ve své knize představují tabulku, která poskytuje seznam funkčních deficitů v různých stádiích onemocnění. Rozlišují tři fáze a šest stupňů onemocnění viz tabulka č. 1.1.5.1.

Tab. č. 1.1.5.1 *Tabulka funkčních deficitů v různých stádiích onemocnění dle McHugh a Schultz-Krohn (2006)*

1.FÁZE – nezávislý	Stupeň I	Mírná slabost, zhoršená motorika, zachována funkční pohyblivost dolních končetin, nezávislost v ADL
	Stupeň II	Mírná, selektivní slabost, lehká závislost v ADL (například: obtížné stoupání po schodech, obtížné zvedání paží nebo zapínání oblečení)
	Stupeň III	Těžká slabost kotníků, zápěstí a rukou. Lehká závislost v ADL. Tendence snadno se unavit dlouhodobou pohyblivostí. Zřetelně zvýšená dechová námaha.

FÁZE II – částečně závislý	Stupeň IV	Syndrom visícího ramene („ <i>hanging-arm syndrome</i> “) s bolestmi ramen a někdy s otoky na ruce. Závislost na invalidním vozíku. Těžká slabost dolních končetin (se spasticitou nebo bez ní). Je schopen provádět některé ADL, ale snadno se unaví.
	Stupeň V	Těžká slabost dolních končetin. Střední až silná slabost horních končetin. Závislost na invalidním vozíku. Stále více závislý při vykonávání ADL. Riziko defektu kůže způsobené špatnou mobilitou.
FÁZE III – Závislý	Stupeň VI	Závislý ve všech polohách v posteli nebo na invalidním vozíku. Zcela závislý při vykonávání ADL. Extrémní únava.

1.1.6 Diagnostika

Začátek onemocnění má velmi variabilní klinické projevy, a proto je jeho diagnostika velice obtížná. Diagnostika je založená na průkazu progredující čistě motorické symptomatiky, která poukazuje na postižení centrálního a periferního motoneuronu. Neexistuje žádný patognomonický test a i elektromyografie (EMG) může jen potvrdit diagnózu v korelaci s klinikou. (Ambler et al. 2010; Vlčková, 2016)

Diagnostická kritéria ALS jsou jak pozitivní, tak negativní. Mezi pozitivní zařazujeme: postižení periferního motoneuronu (klinicky, elektrofyziologicky event. i neuropatologicky); postižení centrálního motoneuronu (klinicky); progresse symptomatiky. (Ambler et al. 2010)

Při negativních diagnostických kritériích nejsou přítomny elektrofyziologické, zobrazovací (CT, MR) nebo patologické známky jiné choroby, které by daný proces vysvětlily. Dále sem patří nepřítomnost sfinkterových poruch, poruch pohybů očí a kognitivního deficitu. (Ambler et al. 2010)

V současnosti se k diagnostice používají revidovaná El Escorial kritéria, která rozdělují 4 stádia onemocnění ALS na klinicky definitivní, klinicky pravděpodobné, klinicky

pravděpodobné laboratorně podpořené (EMG) a možné (Štětkářová et al, 2018; Pharma news, 2015).

Stanovení diagnózy ALS je důležitá informace, a proto musí být náležitě podložena elektrofyziologicky. Objektivní průkaz léze periferního motoneuronu v předních rozích míšních nám prokáže EMG, která je v diagnostice ALS stále klíčová. Patologický nález, který prokáže elektromyogram (EMG), svědčí o zániku motorických jednotek. Ostatní nálezy jsou normální. (Štětkářová, 2018; Pfeiffer, 2007) EMG by mělo být vždy ve shodě s klinickým nálezem a mělo by vyloučit další onemocnění, která mohou napodobovat příznaky ALS, jako jsou chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie, myasthenia gravis, nebo multifokální motorická neuropatie (Eisen a Swash, 200).

Součástí diagnostického procesu je i laboratorní vyšetření, které slouží k vyloučení jiných onemocnění, která mohou ALS napodobovat (Štětkářová, 2018; Brown et al., 2017).

1.1.7 Prognóza

ALS je progresivní onemocnění, pro které nejsou v současné době k dispozici žádné léky k vyléčení ani zastavení progresu (Edge et al., 2019; Lewisová a Rushanan, 2007; Arbesman a Sheard, 2014).

Ambler et al. (2013) uvádějí, že se podle epidemiologických studií průměrné trvání ALS pohybuje kolem 2 - 4,3 let. Asi 25 % nemocných přežije 5 let a 8–16 % 10 let. Podle Lewisové a Rushanana (2007) se průměrná délka života u pacientů s ALS od počátku onemocnění do smrti nebo do doby, kdy je pacient závislý na ventilátoru pohybuje od dvou do čtyř let.

Délka života pacientů s ALS závisí na pohlaví, věku, geografických a demografických faktorech, sociálním a ekonomickém postavení a přístupu ke zdravotní péči (Chió et al., 2009). Příznivější prognózu mají primární laterální skleróza (PLS), progresivní spinální svalová atrofie (PMA) a pseudobulbární forma (Ambler et al., 2013).

Studie s názvem *Use of clinical staging in amyotrophic lateral sclerosis for phase 3 clinical trials*, která zkoumala progresi onemocnění v jednotlivých stádiích onemocnění ALS, které uvádí Roche et al. (2012) ukázala, že progresu ALS je křivočará, přičemž nejrychlejší progresu se vyskytuje v časném a pozdním stadiu onemocnění (Balendra et al, 2014).

Onemocnění postupně vede až k respiračnímu selhání a ke smrti (Edge et al., 2019; Lewis a Rushanan 2007; Vucic et. al, 2014).

1.1.8 Terapie

Před zahájením léčby je důležité, aby byl pacient o své chorobě informován. Je vhodné, pokud je u pohovoru přítomen blízký člen rodiny (Ambler, 2006).

Jeden z léků, který se používá ke zpomalení progresu onemocnění, je riluzol (Rilutek, Sclefic) a funguje jako antagonist glutamátu (Vlčková, 2016). Chia et al. (2018) uvádějí, že tento lék může prodloužit délku života až o 2–3 měsíce, pouze ale s malým účinkem na kvalitu života. Dle některých studií dochází k prodloužení života pacienta o dva měsíce. Jiné studie uvádějí prodloužení života naopak až o dvacet měsíců. Tento lék je doporučován pouze pacientům, u kterých uplynulo od diagnostikování ALS méně jak 5 let a u kterých neklesla kapacita plicní ventilace pod 60 %. (Pharma news, 2015) Nejsou ale důkazy o zlepšení motorických nebo plicních funkcí a neprokázala se účinnost v pozdních stádiích nemoci (Štětkařová, 2018).

Dalším nyní používaným lékem je edaravon. Tento lék je registrován pouze v Japonsku, Jižní Korei a v USA. U vybrané subpopulace nemocných s ALS zpomaluje progresi hybných funkcí o 30 % při jeho 2letém užívání (Štětkařová, 2018).

Velký význam má také symptomatická terapie (Ambler, 2006).

Péče o pacienty s ALS je v současnosti založena na multidisciplinárním přístupu a na zapojení paliativní medicíny. Komplexní péče je směřována především k zachování co nejlepší kvality života a schopnosti sebeobsluhy (Vlčková, 2016).

1.2. Multidisciplinární tým

Vzhledem k tomu, že pacienti s ALS potřebují komplexní péči, je důležité, aby léčbu onemocnění vedl multidisciplinární tým specialistů, kteří poskytnou včasnou diagnózu se soucitem a citlivostí, následovanou holistickou péčí, která pokračuje po celou dobu onemocnění. (Hobson a McDermott, 2016)

Multidisciplinární rehabilitační tým se skládá ze skupiny klinických odborníků se znalostmi v oblasti ALS, které řídí lékař a kteří pracují jako integrovaná jednotka zajišťující bezproblémovou péči zaměřenou na pacienta (Ng a Khan, 2012).

V multidisciplinárním týmu hrají důležitou roli specializované sestry seznámené s řešením neuromuskulárních problémů, fyzioterapeuti, ergoterapeuti, logoped, dietolog, psycholog a následně také sociální pracovník (Ambler, 2010; Pharma news, 2015). Terminální stadium může být obvykle předvídáno. Můžeme naplánovat pomoc a podporu pacientovi i rodině. Časté jsou obavy a strach a je důležité znovu ujistit pacienty a jejich rodiny, že je možné zvládat i terminální příznaky. (Ambler, 2010)

Arbesman a Sheard (2014) zjistili, že lidé, o které pečuje multidisciplinární tým, mají vyšší procento vhodných kompenzačních pomůcek, technických prostředků, lepší kvalitu života a žijí déle než ti, kde mezioborová spolupráce chybí.

Hobson a McDermott (2016) také uvádějí, že účast multidisciplinárního týmu je spojena s delším dožitím pacientů s ALS, nezávisle na použití neinvazivní ventilace, riluzolu a gastrostomické výživy.

Hlavním cílem **fyzioterapie** a **ergoterapie** je udržovat nezávislost a funkční mobilitu při vykonávání běžných denních činností (ADL). Sekundární cíle zahrnují posuzování potřeb, vybavení a modifikace, edukace pacientů a rodiny, zvažování vhodného cvičení, prevence komplikací zapříčiněné imobilitou a minimalizaci nebo prevenci bolesti. Dosažení těchto cílů prostřednictvím kompenzačních strategií a pomůcek může zlepšit kvalitu života. (Lewis a Rushnan, 2007)

Logoped může pacienta naučit zpomalit rychlost řeči, zlepšit artikulaci a respirační účinnost pomocí frázování. Dále může vyhodnotit stupeň dysfágie pomocí vyšetření na lůžku a dalšího zobrazování (např. videofluoroskopie). Mírnou dysfágií lze zvládnout pomocí speciálních intervencí, jako je změna konzistence jídla, vhodná poloha hlavy a postoj, malá velikost sousta, měkký límec na slabé extenzory krku a tzv. chin-tuck manévr, při kterém osoba

při polykání zasune bradu k přední stěně hrudníku, tím se sníží pravděpodobnost aspirace potravy. (Ertekin et. al, 2001; Ng a Khan, 2012)

Dietologové sledují stav výživy pomocí tělesné hmotnosti, procentního úbytku hmotnosti a indexu tělesné hmotnosti. Mezi běžné rady patří vysoko kalorické diety, úpravy konzistence potravy a předpis doplňků výživy. (Ng a Khan, 2012)

Psychologové

Pagnini et al. (2017) poukazuje na to, že studie zkoumající psychologické intervence na podporu duševní pohody u lidí s amyotrofickou laterální sklerózou chybí.

Marconi et al. (2017) ve své studii, která zkoumá psychologickou péči v různých podmínkách (nemocnice, domov, podpůrné skupiny) uvádí, že psychologové pracující v nemocnicích pomáhají pacientům čelit obtížím hospitalizace a pomáhají pečovatелům nést břemeno tíhy pomoci. Psychologové, kteří pracují v domácím prostředí pacienta, poskytují pomoc celé rodině. V podpůrných skupinách (z angl. Help groups) psycholog působí jako zprostředkovatel komunikace, který zapojuje pacienty, pečovatele a rodiny. Skupiny představují okamžik setkání a způsob, jak čelit problémům a utrpení související s nemocí a jsou založeny na aktivní účasti lidí, kteří jsou zároveň dodavateli i příjemci pomoci.

1.3. Ergoterapie

Česká asociace ergoterapeutů (2008) definuje ergoterapii jako „*profesi, která prostřednictvím smysluplného zaměstnávání usiluje o zachování a využívání schopností jedince potřebných pro zvládnutí běžných denních, pracovních, zájmových a rekreačních činností u osob jakéhokoli věku s různým typem postižení (fyzickým, smyslovým, psychickým, mentálním nebo sociálním znevýhodněním). Podporuje maximálně možnou participaci jedince v běžném životě, přičemž respektuje plně jeho osobnost a možnosti.*“

1.3.1 Ergoterapeutický proces

Mezi hlavní stádia ergoterapeutického procesu Krivošíková (2011) zařazuje příjem, hodnocení, stanovení plánu léčby, vlastní terapie včetně opakovaného hodnocení a propuštění.

„**Příjem** – navázání prvního kontaktu s klientem, rozhovor s klientem, počátek vztahu klient – terapeut, kdy ergoterapeut informuje pacienta o náplni oboru. V této fázi terapeut získá základní informace o pacientovi (z dokumentace, od ostatních odborníků), indikaci lékaře, rozhodování o dalším vyšetření pacienta.“ (Švestková a Svěcená, 2013, s.21) Cílem příjmu je určení vhodnosti ergoterapie pro klienta a prvotní identifikace základních problémových oblastí (Švestková a Svěcená, 2013).

Hodnocení se provádí na základě vstupního vyšetření. Ergoterapeut zjišťuje problémové oblasti, schopnosti pacienta a jeho možnosti (rodinné zázemí, sociální situace, přátelé). (Krivošíková, 2011). „*Tato fáze je základem pro další intervenci, vede k určení konkrétních cílů a očekávaných výstupů terapie a k volbě správného postupu, metody.*“ (Švestková a Svěcená, 2013, s. 21)

Plán je sled naplánovaných metod pro terapii, kdy se ergoterapeut na základě hodnocení rozhodne, jaké metody, techniky a prostředky využije k dosažení stanovených cílů. Terapeut určí očekávanou změnu, kterou chce společně s pacientem dosáhnout. Dále ergoterapeut určí na základě problémových oblastí pacienta krátkodobé a dlouhodobé cíle a plány. Cíle by měly být konkrétní, srozumitelné, měřitelné a dosažitelné a časově ohraničené. (Krivošíková, 2011)

Terapie je čtvrtou fází ergoterapeutického procesu. (Krivošíková, 2011) „*Součástí této fáze je příprava místnosti a pomůcek, provedení terapie, průběžné hodnocení stavu pacienta v předem stanovených oblastech a záznam do dokumentace.*“ (Krivošíková, 2011, s. 269-270)

Je možné plán i terapie upravit podle vývoje zdravotního stavu pacienta nebo při zjištění nových zkušeností, které by mohly terapie ovlivnit. (Krivošíková, 2011)

Propuštění je fáze, ve které probíhá závěrečná kontrola, zhodnocení cílů terapie a nastalých změn a doporučuje se další postup. Terapeut provádí instruktáž pacienta a jeho rodiny ohledně používání naučených kompenzačních strategií a pomůcek a domácího cvičení, nebo může být doporučeno pokračování v terapiích (Krivošíková, 2011; Švestková a Svěcená, 2013).

1.3.2 Ergoterapie u pacientů s ALS

Ergoterapeuti pracují s lidmi v průběhu ALS s cílem rozvíjet intervence zaměřené na klienta ve všech oblastech zaměstnání, včetně personálních a instrumentálních všedních denních činností (ADL), práce, vzdělávání, sociální interakce, volného času, odpočinku a spánku (Arbesman a Sheard, 2014).

Arbesman a Sheard (2014) uvádějí, že ergoterapeuti mohou poskytovat služby lidem s ALS a jejich pečovatelům v jakémkoli léčebném prostředí, ve kterém jsou poskytovány služby ergoterapie, včetně nemocnic pro akutní péči, kvalifikovaných ošetrovatelských zařízení a multidisciplinárních klinik ALS nebo prostřednictvím domácích zdravotnických nebo hospicových služeb. Ergoterapeuti kromě toho využívají své odborné znalosti při práci s lidmi s ALS a s jejich pečovateli k řešení problémů na konci života, jako je polohování pro prevenci kontraktur a školení rodin a pečovatelů.

Ergoterapeut může pomoci zvládnout progresivní změny, které onemocnění ALS způsobuje. Další důležitou náplní práce ergoterapeuta je navržení kompenzačních pomůcek, které umožní pacientům nadále fungovat a zachovat jejich nezávislost a mobilitu. Také může navrhnout způsoby, jak přizpůsobit prostředí novým potřebám osob s ALS, např.: správné umístění nábytku a nádobí nebo změnu způsobu provádění určité činnosti, jako je posouvání předmětu namísto jeho zvedání nebo přenášení. (Mitsumoto, 2009)

Podle Muscular Dystrophy Association Inc., (2010) ergoterapeuti také používají různá cvičení a terapeutické intervence, aby umožnily lidem s ALS být samostatnější a zlepšili kvalitu života. Vzdělávání pacientů a jejich pečovatelů je další důležitou součástí služeb této profese.

1.3.2.1 Všední denní činnosti (ADL)

Ergoterapeuti, kteří pracují s pacienty s ALS se mimo jiné zaměřují také na schopnosti pacienta zvládat všední denní činnosti (z angl. Activities of Daily Living, ADL) (Arbesman a Sheard, 2014).

ADL je soubor činností související se soběstačností člověka, které provádí každodenně a pravidelně nebo pouze pravidelně a jsou pro něho univerzální. Dělí se na základní nebo personální ADL (z angl. basic, personal ADL) a instrumentální nebo domácí a komunitní ADL. (Krivošíková, 2011; AOTA, 2014)

Dle Krivošíkové (2011) zařazujeme do personálních ADL péči o sebe (příjem jídla, osobní hygiena, použití WC, koupání, oblékání) a funkční mobilitu (mobilita na lůžku, přesuny, chůze, pohyblivost na mechanickém/elektrickém vozíku).

Nejnámějším hodnocením personálních ADL, které se používá v rehabilitaci chronicky nemocných osob je **Index Barthelové**. Hodnotí funkční zdatnost a míru soběstačnosti jedinců v průběhu času. Vznikl v roce 1965 a byl původně určen pro hodnocení chronických neuromuskulárních onemocnění. (Krivošíková, 2011; Vaňásková, 2005; Svěčená, 2013) Je volně dostupný a je možné jej využívat bez omezení. Postupně se vyvinuly rozšířené verze indexů Barthelové, např. Modifikovaný index Barthelové. (Svěčená, 2013)

Index Barthelové zahrnuje hodnocení celkem 10 položek: přijímání potravy, koupání, osobní hygiena, oblékání, kontinence močového měchýře, kontinence konečníku, užívání WC, přesuny (lůžko – židle), lokomoce a chůze po schodech. Celkové rozpětí skóre je 0–100 bodů. Položky jsou hodnoceny pomocí dvoubodové a třibodové stupnice (10-15 = samostatné provedení, 5 = s dopomocí, 0 = neprovede). Dosažené skóre vypovídá o stupni závislosti v ADL. (Krivošíková, 2011; Vaňásková, 2005; Kalvach, 2004). Podle výsledků jsou pak pacienti rozděleni do čtyř podskupin – vysoce závislý 0-40 bodů, závislost středního stupně 45-60 bodů, lehká závislost 65-95 bodů, nezávislý 95-100 bodů (Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR, 2021).

Nácvik všedních denních činností je nedílnou součástí ergoterapie. Úlohou ergoterapeuta je provedení hodnocení ADL, následné trénování ADL podle priorit a přání pacienta, doporučení a zacvičení pacienta v provádění kompenzačních strategií ADL a v používání kompenzačních a technických pomůcek pro zvýšení jeho soběstačnosti a nezávislosti, a také doporučení odstranění bariér ve fyzickém a sociálním prostředí pacienta.

Ergoterapeut při tom musí zohledňovat pacientovu osobnost, jeho individuální schopnosti a domácí prostředí a měl by být obeznámen s denní rutinou pacienta a se zvyklostmi a zažitými stereotypy v provádění ADL. (Krivošíková, 2011)

1.3.2.2 Kompenzační strategie

Kompenzační strategie představují techniky, které vedou ke snížení vlivu poruchy na provádění běžných denních činností a stávají se efektivními až ve chvíli, kdy se stanou automaticky využívanými (Krivošíková, 2011). Strategie zahrnují adaptaci aktivity/úkolů, adaptaci prostředí, adaptaci předmětů/nástrojů či využití kompenzačních pomůcek a lze je dle potřeb pacienta kombinovat (Jelínková, Krivošíková a Šajtarová, 2009).

Krivošíková (2011) ve své knize uvádí principy kompenzací u pacientů s různými poruchami.

Při oslabení svalové síly doporučuje:

- Používat lehké předměty, nástroje a pomůcky
- Využívat vlivu gravitace
- Poskytnout vnější oporu (např.: ortézu, dlahu, nebo sed při oslabení svalstva trupu a dolních končetin)
- Využívat elektrické pomůcky a nástroje v domácnosti
- Využívat biomechanické principy (těžiště, páky, tření) v ADL (protiskluzné podložky, poloha těla a jeho vzdálenost od předmětů atd.)
- Využít kompenzační pomůcky nebo metody, které nahradí funkci
- Využívat obě ruce i v činnostech, které se běžně dělají pouze jednou rukou

Při snížené výdrž, vytrvalosti doporučuje:

- Využívat techniky šetření energie
- Regulovat tempo práce pro prevenci únavy
- Snížit pracovní zatížení, využívat elektronické pomůcky a nástroje v domácnosti, používat lehké pomůcky a předměty
- Sladit nároky činnosti nebo úkolů s vlastními schopnostmi a možnostmi
- Vyhýbat se stresovým situacím

Při omezeném rozsahu pohybu doporučuje:

- Používat pomůcky a nástroje, které mají prodlouženou rukojeť

- Používat pomůcky a nástroje se zvětšenou rukojetí při omezeném úchopu
- Umístit předměty a věci v domácnosti tak, aby se na ně dalo lehce dosáhnout
- Využívat techniky pro ochranu kloubů

Muscular Dystrophy Association Inc., (2010) uvádí také příklady kompenzačních strategií, které ergoterapeut může pacientům doporučit:

- použití silnějších a neporušených svalových skupin k vyrovnání slabších
- efektivnější využívání těla pomocí pohybové ekonomiky a technik úspory energie
- dodržování zásad šetření času
- podpora slabých svalů ke zvýšení funkce končetin.

1.3.2.3 Kompenzační pomůcky

Kompenzační pomůcky a technické prostředky umožňují pacientům samostatné provádění všedních denních činností (ADL) i dalších aktivit. (Krivošíková, 2011). „*Kompenzační pomůcky nahrazují porušenou funkci při některé činnosti. Dělí se podle dvou kritérií:*

- *podle toho, jakou ADL činnost kompenzují (osobní hygiena, oblékání, příjem jídla, koupání, příprava jídla, funkční komunikace, funkční mobilita).*
- *podle toho, jakou funkci nahrazují (omezený rozsah pohybu, sníženou svalovou sílu, poruchu koordinace, omezenou mobilitu, poruchu kognitivních funkcí).“* (Krivošíková, 2011, s. 307).

Patří sem například: podavače, zapínač knoflíků, navlékač ponožek, nástavec na rukojeti, zvedáky, plošiny nebo elektronický obraceč stránek.

„*Technické prostředky představují složitější pomůcky, zařízení, programy a přístroje, které primárně slouží k odstranění bariér v prostředí a bariér v komunikaci“* (Krivošíková, 2011, s. 307).

Technické prostředky můžeme rozdělit na:

- pomůcky méně náročné na obsluhu (low-tech) – upravené klávesnice k PC, speciální telefonické zařízení, elektronické komunikační tabulky atd.
- pomůcky vysoce náročné na obsluhu (high-tech) – hlasově aktivovaný PC, monitorovací systém bytu ovládaný hlasem nebo dotykem atd. (Krivošíková, 2011)

Těmito strategiemi se ergoterapeuti snaží udržovat nebo zlepšovat funkční schopnosti pacienta. Hledají různá řešení pro aktivity, které chce pacient s ALS stále dělat, ale nedokáže je provádět stejně jako před nástupem nemoci. Je důležité, aby byla intervence zaměřena na aktivitu, která je pro jednotlivce důležitá (Bedlack a Mitsumoto, 2013).

Příklady oblastí kompenzačních pomůcek:

Lokomoční kompenzační pomůcky a přístroje

Lokomoční prostředky dopomáhají k pohybu lidem, kteří mají problémy se stabilitou a udržováním balance, ale zároveň nejsou odkázáni na vozík (Vyskotová a Čichoň, 2013).

Většina lidí s ALS může v určitém okamžiku vyžadovat hůl nebo chodítka (McCarthy, 2012).

- **Hole** – jsou určené k odlehčení postižené (slabší) dolní končetiny nebo k získání větší posturální jistoty. Hůl by měla být vždy používána na silnější straně a pohybovat by se měla společně se slabší nohou. K dispozici jsou hole vycházkové nebo vícebodové, proto je dobré poradit se s terapeutem, který typ pomůcky je pro konkrétního pacienta nejvhodnější. (McCarthy, 2012; Vyskotová a Čichoň, 2013)
- **Chodítka** – poskytují maximální podporu a stabilitu, protože rozkládají váhu na širší oblast. Existuje více typů chodítek, ale téměř vždy se jedná o duralovou konstrukci se čtyř nebo třibodovou oporou. Chodítka jsou buď skládací nebo pevná, s předloketními nebo podpažními opěrkami. Rozdělujeme je podle počtu kol na čtyřkolová, tříkolová, dvoukolová nebo vertikalizační. (McCarthy, 2012; Vyskotová a Čichoň, 2013)

Vozíky mohou sloužit pouze pro přesuny osob s tělesným postižením nebo pro celodenní užívání. Mezi dvě základní kategorie vozíků řadíme mechanické vozíky a vozíky elektrické. Mechanické vozíky jsou poháněné vlastní silou samotného uživatele nebo druhou osobou. Vozíky elektrické jsou ovládány pomocí joysticku na dálkovém ovládači. Dále můžeme vozíky rozdělit na exteriérové a interiérové (Vyskotová a Čichoň, 2013).

Pro pacienty s ALS se jen zřídka doporučují mechanické vozíky, protože jeho energetické nároky jsou vysoké a mnoho osob s ALS nemá sílu k tomu, aby vozík pohánělo. Elektrický vozík je pro ně proto lepší variantou. Tento typ vozíku může zahrnovat prvky, jako je naklápění v prostoru, zvedací opěrky nohou, různé polohy pro sezení a další podpěry. Tyto funkce mohou zlepšit sed a snížit riziko poškození kůže, edému, krevních sraženin a aspirace.

Dále si osoby s ALS mohou na elektrickém vozíku zachovat soběstačnost, protože je obvykle mohou pohánět bez asistence druhé osoby pomocí joysticku. (Bedlack a Mitsumoto, 2013)

Kompenzační pomůcky pro běžné denní činnosti

Tyto pomůcky mohou usnadnit provádění mnoha všedních denních aktivit jak jejich uživatelům, tak i jejich ošetřovatelům. Patří sem pomůcky k oblékání, osobní hygieně, k přípravě jídla a sebesyčení, k užívání léků, k úklidu domácnosti, k nakupování, ke zdravému spaní atd. Umožňují nebo usnadňují provádění různých činností (práce, všední denní aktivity) tak, aby zůstala zachována nebo se zvýšila soběstačnost osob s tělesným postižením v maximální možné míře. Tím zlepšují kvalitu jejich života. (Vyskotová a Čichoň, 2013)

Kompenzační pomůcky pro oblékání:

- **Zapínač knoflíků a zipu** – u knoflíkových oděvů je nutná obratnost prstů a k uchopení a zapnutí zipu je potřeba dostatečná síla prstů a paží. Pokud nastává problém, je možné použít tuto pomůcku. Dále je také možností použít místo knoflíků suchý zip, použít knoflíky nadměrných velikostí nebo nosit oblečení, které nevyžaduje žádné zapínání. (Muscular Dystrophy Association Inc., 2010)

Obr. č. 1.3.2.3.1 *Zapínač knoflíků a zipu*



(Zdroj: https://www.dmapraha.cz/da-5135_z883/)

- **Elastické spirálovité tkaničky** – umožní nazutí či vyzutí zašněrované obuvi pomocí obouvací lžice (Vyskotová a Čichoň, 2013; Muscular Dystrophy Association Inc., 2010).

Obr. č. 1.3.2.3.2 *Elastické tkaničky do bot*



(Zdroj: https://www.dmapraha.cz/da-5122_z689/)

- **Navlékač ponožek** – napomáhá při oblékání ponožek, díky němu se člověk nemusí ohýbat (Muscular Dystrophy Association Inc., 2010).

Obr. č. 1.3.2.3.3 *Navlékač ponožek*



(Zdroj: https://www.dmapraha.cz/da-5301_z794/)

- **Oblékačí hůl s lžicí na boty** – pomáhá při oblékání oblečení nebo při svlékání ponožek. Lžice na druhém konci usnadňuje nazouvání obuvi.
- **Zouvák na boty** – usnadňuje zouvání obuvi bez nutnosti předklánění.
- **Dlouhé lžice na obouvání**
- **Plastové madlo zipu** – umožňuje lepší a větší úchop jezdece zipu, tím usnadní zapínání a rozepínání oblečení.
- **Podavače.** (Vyskotová a Čichoň, 2013)

Muscular Dystrophy Association Inc. (2010) doporučuje při oblékání sedět a pokud je jedna strana těla slabší, tak vložit nejprve slabší paži do rukávu, až poté silnější paži.

Kompenzační pomůcky pro provádění osobní hygieny

- **Toaletní křeslo** – jedná se o židli s otvorem opatřenou loketními opěrkami a krytem na sedák. Určeny jsou pro osoby, které nemohou použít standardní toaletu kvůli bariérovému prostředí, velké vzdálenosti kvůli oslabenému svalstvu nohou apod. (Vyskotová a Čichoň, 2013; McCarthy, 2012)

Obr. č. 1.3.2.3.4 *Toaletní křeslo*



(zdroj: https://www.dmapraha.cz/3515_z124/)

- **Sedačky do vany** – usnadňují provést celotělovou hygienu pacientům (Vyskotová a Čichoň, 2013; McCarthy, 2012). Mohou být pevné nebo nastavitelné a mohou umožnit přesun pacienta, tím přispívají k bezpečnosti a úspoře energie pacienta (Oliver et. al, 2014).

Obr. č. 1.3.2.3.5 *Sedačka do vany zesílená*



(Zdroj: https://www.dmapraha.cz/559_z160/#)

- **Zvedáky do vany** – umožňují být klientovi bezpečně podepřen a přesunout se tak do vany a zpět (Vyskotová a Čichoň, 2013; McCarthy, 2012; Oliver et. al, 2014).
- **Madla** – usnadňují pohyb po bytě a při vstávání, zejména na toaletě a v koupelně (Vyskotová a Čichoň, 2013).
- **Nástavce na WC**
- **Mycí houby s ohebnou rukojetí, kartáče se zahnutým madlem nebo s přísavkami na mytí, kartáče a hřebeny na vlasy, stolní kleštičky na nehty a další pomůcky pro mytí, čištění zubů atd.** (Vyskotová a Čichoň, 2013; McCarthy, 2012)

Kompenzační pomůcky pro vaření a sebesycení

Mezi tyto pomůcky například patří:

- **Ergonomický kuchyňský nůž** – nůž má speciální rukojeť pro bezpečné uchopení a menší zátěž na paže a ramena (Vyskotová a Čichoň, 2013)

Obr. č. 1.3.2.3.6 *Ergonomický nůž pravoúhlý*



(Zdroj: https://www.dmapraha.cz/ha-4191_z685/)

- **Přibory se zesílenou rukojetí** – do určité míry kompenzují zhoršený pohyb ramen (McCarthy, 2012).

Obr. č. 1.3.2.3.7 *Ergonomické přibory se silnou rukojetí*



(Zdroj: <https://www.meyra.cz/lehke-ergonomicke-pribory-silna-rukojet.html>)

- **Hrnky s víčkem a s velkými držadly** – umožní dostat všechny prsty pod rukojeť, čímž se sníží riziko rozlití (McCarthy, 2012).
- **Talíř s vyvýšeným okrajem** – proti mírně zvýšenému okraji je možné nandat jídlo na lžici nebo vidličku (McCarthy, 2012).
- **Nástavce a otvíráky** pro snížení potřebné síly k otevření lahví (Vyskotová a Čichoň, 2013).

Většina nástrojů, které používáme po celý den, například nádobí, má malý průměr pro uchycení. Proto osoby, které mají omezenou funkci horních končetin, budou mít potíže s používáním mnoha standardních nástrojů. Zvětšením průměru rukojetí těchto nástrojů můžeme zlepšit funkci uchopení. Doporučený průměr pro funkční rukojeť je 33 mm. U některých pacientů je však slabost, spasticita nebo energetické nároky příliš velké na to, aby

je bylo možné s tímto zařízením překonat. V tomto okamžiku bude pacient potřebovat pomoc od jiné osoby. (Bedlack a Mitsumoto, 2013)

Pomůcky k usnadnění či umožnění komunikace

U pacientů s ALS dochází dříve nebo později k motorické poruše řeči – dysartrii, postupně až k úplné ztrátě řeči – anartrii. Jejich potřeba dorozumět se je ale pořád stejně tak naléhavá, jako dříve. Proto se snažíme hledat různé způsoby, jak by se lidé s poruchou řeči mohli nadále dorozumívat s okolím a mohli tak ovlivňovat svůj život a udržet si tak kvalitu života. (Augmentativní a alternativní komunikace, 2009)

Projevy poruch řeči můžeme přechodně nebo trvale kompenzovat pomocí augmentativní a alternativní komunikace. (Augmentativní a alternativní komunikace, 2009)

Americká asociace Speech Language-Hearing Association (ASHA) definuje augmentativní a alternativní komunikaci (AAK) jako oblast klinické praxe, která se zaměřuje na potřeby jednotlivců s významným a komplexním komunikačním postižením charakterizovaným poruchami v produkci řeči a/nebo porozumění, včetně mluveného a písemného způsobu komunikace (Beukelman a Light, 2020).

Pojem **alternativní komunikace** zahrnuje systémy plně nahrazující mluvenou řeč a pojem **augmentativní komunikace** představuje způsob doplňkové nebo rozšiřující, ale již existující komunikace (Vymazalová 2012; Maštalíř a Pastieriková, 2018).

AAK mohou zlepšit kvalitu života optimalizací funkcí a asistencí při rozhodování. Rozsah AAK se pohybuje od žádné nebo nízké technologie (gesta, komunikační desky s písmeny) až po špičková elektronická komunikační zařízení, která umožňují uživateli hlasový výstup. Běžně se používají například zařízení generující řeč. (Ng a Khan, 2012)

I když na dnešním trhu existuje rychle rostoucí počet možností, většina komunikačních zařízení se řídí stejnou základní myšlenkou: Uživatel zadává informace o tom, co chce říct, a přístroj je převádí na mluvenou řeč. Způsoby zadávání se však liší a systémy AAK se liší designem, velikostí a funkcemi. Dnešní zařízení AAK zahrnují vyhrazené stroje určené výhradně ke generování řeči nebo psaného textu a softwarové programy pro osobní počítače. (Muscular Dystrophy Association Inc., 2010)

Většina komunikačních zařízení je navržena tak, aby byla přenosná a odolná. Obvykle mají velikost notebooku nebo menší. Kromě typu přístroje si osoby s ALS také musí zvolit typ systému. Ten může být založený na symbolech, ve kterých si uživatel vybere z kategorií

symbolů a obrázků, aby vytvořil větu. Dalším typem jsou přístroje, které fungují tak, že uživatel napíše na klávesnici větu a počítač pak napsaný text převede na řeč. Posledním typem je textový, ve kterém uživatel může zadat text, ale také kódy nebo zkratky, které jsou převedeny na řeč. (Muscular Dystrophy Association Inc., 2010)

1.3.2.3 Úpravy domácího prostředí

Úpravy domácího prostředí jsou důležité pro odstranění bariér v bytu/domě, které omezují či znesnadňují pohyb pacientů, nebo vytvářejí nebezpečné situace a tím mohou zhoršovat kvalitu života osob se zdravotním postižením (Klusoňová, 2011; Švestková a Svěčená, 2013).

Pro vytvoření úprav domácího prostředí je důležité provést evaluaci bytu (většinou formou domácích návštěv), kterou provádí ergoterapeut. Při hodnocení bytové situace si ergoterapeut zaprvé musí všimnout položek jako jsou: terén v okolí domu, přístup do domu – zda tam jsou schody (kolik, jak široké/vysoké/hluboké, zda je tam zábradlí), v jakém patře pacient bydlí, zda má v domě výtah (jaký je k němu přístup, šířka dveří, velikost, kde jsou umístěné ovládací panely, přístup od výtahu k bytu), nebo zda se pacient zvládá dostat do bytu sám nebo s asistencí apod. (Švestková a Svěčená, 2013)

Dále terapeut hodnotí šířku a prostor chodeb, terén chodby, přístup do bytu, nerovnosti terénu, přístup ovladačů světel a elektrickým zásuvkám, šířku jednotlivých dveří, směr jejich otevírání, přístupnost kliky u dveří, přístupnost zámku ve dveřích pro pacienta, velikost bytu/domu, přístupnost všech místností pro pacienta, jejich velikost a rozmístění nábytku, zda jsou uvnitř schody a zda je pacient zvládá sám nebo s pomocí, zda nejsou v bytě nějaká zvýšená rizika pádu, která by bylo nutno odstranit. (Švestková a Svěčená, 2013)

Klusoňová (2011) a Švestková a Svěčená (2013) uvádějí, že v domě terapeut hodnotí kromě již uvedeného jednotlivé místnosti bytu:

Koupelna a toaleta

- velikost prostoru (možnost sloučení prostoru toalety s koupelnou)
- umyvadlo umístěno v dosahu z klozetové mísy pro usnadnění hygienických úkonů
- zvolit vhodné umístění všech potřebných pomůcek (ručník, toaletní papír, protiskluzové podložky, kartáček a pasta atd.)
- poličky instalované v dosažitelné výšce a madla umístěna dle individuálních potřeb

- zhodnotit, zda je vhodná vana či sprchový kout, zda je potřebné nějaké zvedací zařízení (jeřáb, hrazdička instalovaná do stropu)

Kuchyně

- přístupnost pacienta do kuchyně
- umístění a přístupnost skříněk a nádobí
- umístění a přístupnost elektrických zásuvek
- výška pracovní plochy
- přístupnost a typ vodovodní baterie
- uspořádání kuchyňského nábytku – doporučuje se do tvaru U nebo L
- umístění jídelního stolu – doporučuje se co nejbliže kuchyně

Ložnice

- šířka a výška postele, kvalita matrace
- dostatečnost manipulačního prostoru kolem postele (pro přistavení vozíku)
- typ lůžka (normální/polohovací)
- rozmístění a dosažitelnost nábytku
- dosažitelnost z lůžka k ovladačům světel

Obývací pokoj

- zařízení pokoje by mělo vyhovovat všem členům rodiny i postiženému
- typ pohovky (tvrdost – měkkost; opěrky – zádové, pod ruce; výška) – ideální je polohovací křeslo
- rozmístění a dosažitelnost nábytku

Pokud se pacient není schopen dostat do pro něj důležitých prostor a celkově jeho bydlení nesplňuje jeho požadavky, je potřeba vymyslet alternativní řešení, případně přestěhování pacienta. (Švestková a Svěcená, 2013)

2. PRAKTICKÁ ČÁST

2.1 Cíle práce

Hlavním cílem bakalářské práce je zmapování možností a využití ergoterapeutické intervence u osob s ALS v různých stádiích onemocnění.

Dílčím cílem je představení kompenzačních pomůcek a strategií v oblastech výkonu zaměstnávání v různých stádiích onemocnění.

Dalším dílčím cílem je pilotní aplikace škály ALSFRS-R při práci s pacienty.

2.2 Metody zpracování bakalářské práce

V praktické části uvádím kazuistiky tří pacientů. Ve své práci používám kazuistiky terapeutické. Jako indikační kritéria pro výběr probandů jsem si zvolala osoby s onemocněním ALS, kteří jsou v různých fázích onemocnění. Tato kritéria byla zvolena především proto, abych v bakalářské práci mohla poukázat na rozdíly v ergoterapeutických intervencích a také na vhodné kompenzační pomůcky a strategie u pacientů v různých stádiích onemocnění.

Při hledání probandů do své bakalářské práce jsem měla zpočátku značné problémy z důvodu vládních nařízení pro ochranu zdraví kvůli onemocnění COVID-19. Původně jsem měla praktickou část provádět v organizaci ALSA z.s., která jako jediná v Česku a na Slovensku sdružuje pacienty s ALS. Bohužel vzhledem k vládním restrikcím jsem tam neměla možnost práci provést. Proto jsem dále kontaktovala FN Motol, Státní léčebné lázně Jánské Lázně, Rehabilitační Nemocnici Beroun, Neurologickou kliniku ve VFN v Praze a Rehafit. Na těchto pracovištích ale nebyl v daný čas hospitalizován žádný pacient s ALS. Nakonec se mi ozvali z Rehabilitační Nemocnice Beroun a léčebných lázní Jánské Lázně, kde byli hospitalizováni pacienti s ALS a bylo mi tam umožněno absolvovat praxe. Se dvěma pacienty jsem měla možnost pracovat v Rehabilitační Nemocnici Beroun a s jedním pacientem v Jánských Lázních. První kazuistika je pacienta s ALS, u kterého bylo onemocnění diagnostikováno nejpozději ze všech uváděných kazuistik. Progrese onemocnění je u něj velmi rychlá a jeho funkční stav se rychle zhoršuje. Ve druhé kazuistice představuji pacienta v terminální fázi onemocnění, kdy je pacient již plně imobilní. Poslední kazuistikou je pacient, u kterého byla ALS diagnostikována již před pěti lety, a přesto je jeho funkční stav lepší, než u pacienta v kazuistice č.1.

Pacienty jsem vyšetřila pomocí mnou vytvořeného protokolu, který může být použit při vstupním i výstupním vyšetření. Při první části vyšetření proběhlo získání anamnézy, dále bylo

provedeno hodnocení postavy a držení těla, poté vyšetření mobility a lokomoce. Následovalo vyšetření horních končetin. V další části vyšetření bylo provedeno hodnocení soběstačnosti, při kterém jsem u všech pacientů využila Index Barthelové a hodnocení jsem prováděla formou rozhovoru a také pomocí pozorování pacientem předváděných problematických činností. Při pozorování jsem se zaměřila na zvolenou strategii provádění činnosti, zda pacient používá kompenzační pomůcky či nikoliv, nebo zda potřebuje dopomoc druhé osoby. Poslední částí vyšetření bylo vyplnění dotazníkové stupnice ALSFRS-R, která hodnotí funkční stav pacientů s ALS a v klinické praxi se používá pro sledování progresu tohoto onemocnění. Dotazníková stupnice není volně dostupná v českém jazyce, proto jsem pro hodnocení využila mnou vytvořený překlad z anglického jazyka do českého sloužící pro účely této bakalářské práce.

Na základě získaných dat ze vstupního vyšetření jsem společně s pacienty zvolila cíle a plány terapií, které byly později prováděny. S každým pacientem jsem provedla 7–10 terapií v časové délce 30–45 minut. Terapie byly prováděny dle plánu, který byl předem stanoven.

Všichni probandi uvedení v této BP byli informováni o veškerých náležitostech s tím spojenými a s těmi také souhlasili podepsáním informovaného souhlasu.

2.3 Kazuistiky

2.3.1 Kazuistika č.1 – Pacient A

Pohlaví a rok narození pacienta: muž, 1964

Diagnóza dle MKN-10: G122 – Nemoci motorického neuronu

Datum a místo vyšetření: 22.2.2021 v Rehabilitační Nemocnici Beroun

ANAMNÉZA

Nynější onemocnění: Pacient přijatý pro rehabilitaci z důvodu amyotrofické laterální sklerózy diagnostikované od 7/2020 – sporadická. Klinický obraz smíšené kvadruparézy s periferní převahou a dominujícím postižením na levostranných končetinách. Počátky obtíží 1/2020 po pádu na obrubník.

7/2020 byl přijatý na neurologii Havlíčkův Brod, kde byla provedena magnetické rezonance krční a hrudní páteře, bez průkazu myelopatie. V likvoru bez zánětlivé aktivity.

Doplněno EMG vyšetření – nález splňující kritéria pro ALS.

Následně přeložen do léčebny dlouhodobě nemocných v Humpolci.

Subjektivně: Dle slov pacienta postupné vypadávání věcí z rukou a pocit zhoršení chůze. Neudává dechové obtíže, poruchy polykání ani bolest. Vnímá hybné obtíže v postupné progresi.

Osobní anamnéza:

Amyotrofická laterální skleróza – dg. od 7/2020

Arteriální hypertenze

Stav po fraktuře LHK v mládí

COVID-19 – lehký průběh

Chronická kuřácká bronchitis toho času v klidu

Rodinná anamnéza: oba rodiče žijí, matka se léčí se srdcem, sourozenci 3 zdraví, děti 2 zdravé

Sociální anamnéza:

Rodinný stav: rozvedený

Děti: 2 dospělé – nevidají se

Sdílení domácnosti: nyní v léčebně dlouhodobě nemocných v Humpolci

Sociální přivýdělek/důchod/jiný příjem: nyní v pracovní neschopnosti – finanční obtíže

Pracovní anamnéza:

Současné/poslední zaměstnání: nyní v PN od 5/2020, pracoval ve výrobě

Náplň práce: balení zboží

Školní anamnéza: stupeň dosaženého vzdělání: Střední odborné učiliště – zedník

Bytová situace:

Současný pobyt / typ bydlení: trvalý pobyt na Slovensku, dříve na ubytovně, nyní by se měl vrátit do léčebny dlouhodobě nemocných v Humpolci

Bariéry v exteriéru/interiéru: bezbariérová budova

Farmakologická anamnéza:

Amloratio 10mg, Perindopril 8mg, Enelbin ret. 100mg, Apo-Gab 600mg, Mg Ictici 500mg, Milgamma 250/50, Riluzol 50mg, Diazepam 5mg 0-0-1, Novalgin 1-0-1, Palgotal 75/650mg

Alergologická anamnéza: neuguje

Toxikologická anamnéza: kuřák, alkohol příležitostně

Předchozí RHB: LDN Humpolec – z důvodu ALS a snížené soběstačnosti, poté ošetrovatelská lůžka Plicní léčebny Humpolec – z důvodu onemocnění COVID-19

Denní režim: Pobývá na LDN, vstává kolem 8 hodiny, během dne se dívá na televizi nebo pracuje na notebooku, večer provede hygienu, usíná kolem 21:00.

Spánek: Spánek má dobrý

Zájmové činnosti: sledování seriálů a filmů v televizi – kriminálky, nyní si oblíbil pohybový přístroj Motomed na nohy

VSTUPNÍ ERGOTERAPEUTICKÉ VYŠETŘENÍ

Hodnocení postavy a držení těla:

Aspekce – ve stoji

Zepředu: hlava směřuje k pravé straně, hypotrofie svalů obou HKK (více akrálně – interoseální svaly, adduktor pollicis longus na LHK), III. prst v semiflexi na obou HKK, prominence břicha, varózní postavení kolen, hypotrofie svalů DKK ve všech segmentech

Ze zadu: prominence levé lopatky, hypotrofie svalů v oblasti obou lopatek, na pravém stehnu vystouplé křečové žíly, podkolenní rýhy symetrické, Achillovy šlachy symetrické

Z boku: protrakce hlavy, hyperlordóza krční páteře, hyperkyfóza hrudní páteře, protrakce a vnitřní rotace ramen, trup v semiflexi

Mobilita, lokomoce:

Přetáčení na lůžku – samostatně, na levý bok s většími obtížemi

Sed – do sedu s dopomocí, sed stabilní, postavování se pouze z vyšší podložky

Přesuny – samostatně (při únavě dopomoc)

Stoj – do stoje pouze z vyšší podložky, stoj stabilní s vnější oporou

Chůze – ve vysokém chodítku s asistencí (až 20 m s přestávkami)

Schody – nezvládne

Vyšetření horních končetin:

Dominance: pravák

Vzhled: zachována konfigurace, viditelná hypotrofie svalů HKK (více akrálně – interoseální svaly, adduktor pollicis na LHK), protrakce ramen, vnitřní rotace ramen, III. prst v semiflexi na obou HKK

Držení: v normě

Rozsahy pohybů:

- Ramenní kloub:

Tab. č. 2.3.1.1 *Tabulka rozsahů pohybů ramenního kloubu*

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Flexe	80°	170°	15°	160°
Extenze	10°	10°	10°	10°
Abdukce	30°	160°	30°	140°
Horizontální abdukce	Neprovede	10°	Neprovede	10°
Horizontální addukce	Neprovede	120°	Neprovede	120°
Vnitřní rotace	90°	90°	90°	90°
Zevní rotace	45°	60°	45°	50°

- Loketní kloub:

Tab. č. 2.3.1.2 *Tabulka rozsahů pohybů loketního kloubu*

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Flexe	130°	130°	60°	130°
Extenze	0°	0°	0°	0°
Pronace	90°	90°	90°	90°
Supinace	90°	90°	90°	90°

- Zápěstí

Tab. č. 2.3.1.3 *Tabulka rozsahů pohybů zápěstí*

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Dorzální flexe	90°	90°	60°	90°
Palmární flexe	90°	90°	70°	90°
Ulnární dukce	45°	45°	40°	45°
Radiální dukce	30°	30°	30°	30°

- Prsty: plné rozsahy ve všech kloubech na obou HKK

Koordinace: diadochokinéza – v normě

Taxe: v normě

Svalová síla: výrazně snižená svalová síla kořenově i akrálně na obou HKK – více na LHK, snižená síla stisku – více na LHK

Citlivost:

Povrchové čítí: v normě

Hluboké čítí: v normě

Bolestivost: pacient udává občasné křeče do DKK i HKK

Úchopy:

- *Jemné úchopy:* PHK – zvládne provést, LHK – nezvládne zvednout předmět ze stolu a musí si pomoci druhou horní končetinou
- *Silové úchopy:* zvládne provést oběma HKK, nezvládne zvednout těžší předměty

- *Fáze úchopů – PHK:*

Tab. č. 2.3.1.4 *Tabulka fází úchopů*

	PHK	LHK
Přiblížení	se souhybem těla kvůli snížené svalové síle RK a LK	se souhybem těla kvůli snížené svalové síle RK a LK
Uchopení	BPN	ze stolu nezvládne (potřeba podržet předmět druhou HK až poté uchopit)
Držení	viditelná snížená svalová síla a snížená koordinace pohybů, zvládne	viditelná snížená svalová síla a snížená koordinace pohybů, zvládne
Rozevření	BPN	nekoordinované
Oddálení	se souhybem celého těla	se souhybem celého těla

Grafomotorika: tužkový úchop – zvládne psát; provedení je nekoordinované, ale písmo čitelné

Vyšetření kognitivních funkcí:

Pacient je orientován místem, časem, osobou. Spolupracuje a komunikuje.

Smysly: dalekozrakost (nosí brýle na čtení), jinak vše v normě

Hodnocení soběstačnosti:

Personální ADL – dle Barthel Indexu

Sebesycení

10 = samostatně

5 = s pomocí, nebo s potřebou speciální diety – pouze pomocí PHK lžící – nenakrájí nožem jídlo, neudrží plnou sklenici

0 = neprovede

Přesun z vozíku na lůžko a zpět

15 = samostatně bez pomoci

10 = s menší pomocí (verbální nebo fyzickou) – zvládne vstávat pouze z vyšší podložky, musí se hodně předklonit a opřít se HKK o stehna

5 = s větší pomocí (fyzickou, jednoho nebo dvou lidí), může se posadit

0 = neprovede, neudrží rovnováhu vsedě nebo není schopen používat mechanický/elektrický vozík

Provádění osobní hygieny

5 = samostatně umytí rukou, obličeje, čištění zubů, holení

0 = nutná pomoc s osobní hygienou – čištění zubů a holení nezvládne

Posazení na toaletu a vstání z ní

10 = samostatně bez pomoci (usednutí, otření, oblečení, zvednutí)

5 = potřebuje pomoc, ale zvládá některé úkony samostatně – potřebuje dopomoc s očištěním, z toalety dokáže vstát pouze s nástavcem na WC

0 = závisle na pomoci

Koupání nebo sprchování

5 = samostatné koupání nebo sprchování

0 = závisle na pomoci

Chůze (pohyb na vozíku) na rovném povrchu

15 = chůze samostatně (případně s oporou, např. holí) nad 50 m

10 = chůze s malou pomocí nad 50 m

5 = samostatný pohyb na vozíku, včetně zatáčení, nad 50 m

0 = imobilní, nebo mobilní do 50 m – ujede max 20 m s vysokým chodítkem a s asistencí

Chůze do schodů a ze schodů

10 = samostatně bez pomoci

5 = s pomoci (verbální, fyzickou, podporou)

0 = nezvládne

Oblékání a svlékání (včetně zavazování tkaniček, zapínání zipů)

10 = samostatně

5 = potřebuje pomoc, ale zvládá z poloviny samostatně

0 = závisle na pomoci – dolní polovinu těla nezvládne sám, knoflíky, zip, bundu a ponožky také ne; zvládne: tričko a volné boty (pokud není unavený)

Ovládání stolice

10 = kontinentní

5 = příležitostné nehody nebo potřeba pomoci s aplikací klystýru

0 = inkontinentní

Ovládání močení

10 = kontinentní

5 = příležitostné nehody nebo potřeba pomoci s externí pomůckou

0 = inkontinentní nebo katetrizovaný bez možnosti samostatného močení

BI = 40/100 bodů – vysoce závislý

Instrumentální ADL:

- Nakupování: běžně neprovádí – pokud výjimečně ano, tak potřebuje doprovod druhé osoby
- Příprava jídla: neprovádí (pobývá na LDN)
- Transport: nezvládne samostatně
- Péče o domácnost: neprovádí (pobývá na LDN)
- Péče o druhé: neprovádí
- Užívání léků: zvládne samostatně
- Použití komunikačních technologií: používá notebook a telefon – práce trvá déle
- Manipulace s penězi: platí kartou

ALSFRS-R = 34 b/48 b – úroveň 3. ze 4

Kompenzační pomůcky:

Jaké pacient již má: nízké chodítko, které již nepoužívá

Doporučení dalších kompenzačních pomůcek: elektrický vozík, modifikované přístroje, navlékač ponožek, ergonomický hrnek s pítkem, nástavec na WC

Cíle pacienta:

Krátkodobé cíle:

- 1) Pacient si do dvou týdnů osvojí používání modifikovaného přístroje při jídle.
- 2) Pacient si do týdne osvojí používání navlékače ponožek.
- 3) Do dvou týdnů zjistíme, jaké jsou možnosti s pomocí financování pomůcek a budeme kontaktovat nadace s žádostí o možnosti řešení.

Krátkodobé plány:

- 1) S pacientem vybereme vhodnou úpravu přístrojů. Na terapiích se zaměříme na nácvik sebesycení s modifikovaným přístrojem s využitím speciálního prkénka a terapeutické hmoty pro simulaci činnosti. Případně si pacient pořídí modifikovaný přístroj.

- 2) S pacientem vybereme vhodný navlékač ponožek. Budeme na terapiích provádět nácvik oblékání ponožek.
- 3) Na terapii provedu instruktáž pacientovi o vhodném provedení činnosti (obléknout jako první slabší končetinu, poté druhou, tričko nandat až za lokty a poté přes hlavu)
- 4) Budeme intenzivně vyhledávat různé možnosti:
 - kontaktovat organizaci ALSA, z.s., zjistit možnosti zapůjčení / financování pomůcek
 - vyhledat další organizace, které by mohly poskytnout možnosti pomoci
 - zvážit a nalézt repasované pomůcky a možnosti jejich uhrazení

Dlouhodobé cíle:

- 1) Pacient si do šesti měsíců vybere a získá elektrický vozík.
- 2) Pacient se do dvou měsíců od získání elektrického vozíku naučí vozík ovládat.

Dlouhodobé plány:

- 1) S pacientem se podíváme na různé typy elektrických vozíků. Probereme, zda bude vhodnější repasovaný vozík nebo nový. Provedeme zaměření vozíku.
- 2) Po získání elektrického vozíku budeme trénovat jeho ovládání.

SILNÉ STRÁNKY: Kognitivní funkce v pořádku, zvládne jemné i silové úchopy, zvládne si sám obléknout tričko a volné boty, nemá problém s inkontinencí.

SLABÉ STRÁNKY: Nestýká se s rodinou, udává špatnou finanční situaci, nepříznivá prognóza, rychlá progresse onemocnění, výrazně snížená svalová síla HKK, omezené aktivní rozsahy pohybů HKK.

ZÁVĚR VYŠETŘENÍ

Pacient ve věku 57 let přijatý pro rehabilitaci z důvodu amyotrofické laterální sklerózy, která mu byla diagnostikována 7/2020. Klinický obraz odpovídá smíšené kvadruparéze s periferní převahou a dominujícím postižením na levostranných končetinách. Pacient je v pracovní neschopnosti a nyní pobývá v léčebně dlouhodobě nemocných v Humpolci a udává špatnou finanční situaci. Orientačně vyšetřeny kognitivní funkce – pacient je orientován osobou, místem i časem. Mobilitu na lůžku zvládá s obtížemi, do sedu je nutná dopomoc, do stoje se dostane sám z vyšší podložky, chůze ve vysokém chodítku s asistencí (20 m), schody nezvládne. Aktivní rozsahy pohybů jsou omezené v ramenním, loketním kloubu i zápěstí (více na levé horní končetině), prsty v normě. Pasivně omezeny pohyby v ramenním kloubu ve flexi,

abdukci a zevní rotaci. Výrazně snížená svalová síla kořenově i akrálně na obou horních končetinách. S obtížemi zvládne jemné i silové úchopy (problematické jsou těžší předměty). Soběstačnost pacienta odpovídá dle Barthel Indexu 40 b/100 b – vysoce závislý (nenakrájí nožem jídlo, neudrží plnou sklenici, nezvládne čištění zubů a holení, na WC potřebuje pomoc s očištěním, oblékání dolní poloviny těla nezvládne sám, problematické jsou knoflíky, zip, bunda a ponožky). Ve škále ALSFRS-R získal 34 b/48 b.

TERAPIE:

22.2.2021: Provedeno vstupní ergoterapeutické vyšetření: bylo provedeno získání anamnézy, hodnocení soběstačnosti dle BI, hodnocení funkčního stavu dle ALSFRS-R škály a vyšetření HKK.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře. Při vyšetření se zajímá o svůj zdravotní stav. Popisuje rychlé zhoršení jeho zdravotního stavu od stanovení diagnózy.

Objektivně: Pacient je v dobrém rozpoložení, v průběhu vstupního vyšetření spolupracuje.

23.2.2021: Na začátku terapie byla provedena příprava horních končetin – terapie měkkých technik, míčkování celých HKK včetně pletence ramenního, stimulace prstů pomocí masážního prstýnku, mobilizace pletenců ramenních obou HKK. Ve druhé části terapeutické jednotky byly prováděny pasivní pohyby obou HKK vleže ve všech kloubech.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře a zajímá se o průběh následující terapie. Pochvaluje si péči v nemocnici.

Objektivně: V oblasti m. trapezius a m. pectoralis je přítomen hypertonus na obou stranách. Při provádění pasivních pohybů je přítomno omezení rozsahu pohybu v ramenním kloubu.

24.2.2021: Na začátku terapie proběhla příprava horních končetin viz terapie z předešlého dne. Druhá část terapeutické jednotky byla zaměřena na nácvik soběstačnosti, který zahrnoval nácvik mobility na lůžku, nácvik správného stereotypu sedu, přesun lůžko-vozik, seznámení s kompenzačními pomůcky (navlékač ponožek, modifikované přístroje, podavač, hygienické prostředky s delšími madly).

Subjektivně: Pacient si při příchodu stěžuje na mírnou únavu. Spí dobře, ale je unaven z předešlé fyzioterapie. Zajímá se o kompenzační pomůcky, které mu byly ukázány.

Objektivně: Pacient po celou dobu terapie spolupracuje. Přetáčení na lůžku zvládá dobře. Při nácviku správného stereotypu sedu potřebuje podrobné vysvětlení a předvedení správného

provedení, poté již zvládá sám. Přesun také zvládá samostatně. Zajímá se o navlékač ponožek a modifikované přístroje, které bude mít možnost vyzkoušet další dny.

25.2.2021: Na začátku terapie proběhla příprava horních končetin a byly prováděny pasivní pohyby. Poté byla terapie zaměřena na nácvik soběstačnosti: oblékání ponožek.

Subjektivně: Pacient přichází na terapii mírně unavený. Zmiňuje únavu horních končetin v souvislosti s ergoterapií, která probíhá v dopoledních hodinách a s tím spojená problematická konzumace oběda.

Objektivně: Domluva na přesunutí ergoterapie na odpolední hodiny. Před nácvikem oblékání ponožek bez pomůcky měl pacient s touto činností problém z důvodu snížené svalové síly HKK. S použitím navlékače ponožek je zvládá obléknout snadněji.

26.2.2021: Na začátku terapie proběhla příprava horních končetin a byly provedeny pasivní pohyby HKK. Ve druhé části terapeutické jednotky proběhl nácvik soběstačnosti: sebesycení. Při terapii jsem nechala pacienta předvést sebesycení s obyčejným přístrojem. Pacient měl problém s používáním nože a přístroje mu vypadávaly z rukou. Při nácviku sebesycení byly využity speciálně modifikované přístroje se širším průměrem rukojeti, speciální prkénko a terapeutická hmota pro simulaci jehení.

Subjektivně: Pacient se cítí lépe než předešlý den. Ergoterapie v odpoledních hodinách mu vyhovuje. Chtěl by se při dnešní terapii zaměřit na sebesycení.

Objektivně: Pacient přichází dobře naladěný, při terapii spolupracuje. Za využití modifikovaných přístrojů pacientovi nevypadávají přístroje z rukou. Manipulace s nožem je stále nekoordinovaná.

1.3.2021: Na začátku terapie proběhla příprava horních končetin. Poté byla terapie zaměřena na nácvik soběstačnosti: pití – nácvik provádění válcového úchopu a simulace pití. Pacient při vstupním vyšetření zmiňoval, že se nedokáže napít z plného hrnku z důvodu snížené svalové síly, proto mu byl doporučen ergonomický hrnek s pítkem a poskytnut k vyzkoušení. Dále proběhla konzultace ohledně výběru elektrického vozíku.

Subjektivně: Pacient pociťuje mírnou únavu. Při terapii spolupracuje. Aktivně se zapojuje do výběru elektrického vozíku.

Objektivně: Terapie probíhá vsedě u stolu. Pacient se zvládá napít z plného ergonomického hrnku za využití bimanuálního úchopu. Při výběru elektrického vozíku jsme se zaměřili na repasované vozíky vzhledem ke špatné finanční situaci pacienta.

2.3.2021: Na začátku terapie byla provedena příprava horních končetin a byly provedeny pasivní pohyby HKK. V další části terapeutické jednotky proběhl nácvik soběstačnosti: oblékání trička. Po přípravě horních končetin si pacient nezvládl samostatně obléknout tričko z důvodu únavy (problém s navléknutím trička přes hlavu). Byla mu doporučena strategie: navléknout si tričko jako první na slabší HK, poté na druhou HK, posunout tričko za lokty, aby se o ně tričko zaseklo, ohnout trup do předklonu a rukami navléct přes hlavu.

Subjektivně: Pacient přichází unaven. Popisuje celkovou slabost a lehké vyčerpání z předešlých terapií.

Objektivně: Pacient není tak dobře naladěn jako předchozí dny. Při provádění pasivních pohybů dochází ke zvýšení rozsahu pohybu v ramenním kloubu. Po několika pokusech si pacient pomocí doporučené strategie zvládá samostatně tričko obléknout.

3.3.2021: Na začátku terapie byla provedena příprava horních končetin a byly provedeny pasivní pohyby HKK. Poté byla terapie zaměřena na nácvik soběstačnosti: posazování a vstávání na / z WC. Pacient při vstupním vyšetření zmiňoval problematické vstávání z toalety. Při terapii byla využita cvičná koupelna a byly zkoušeny možné způsoby usnadnění této činnosti. Vhodným způsobem bylo využití nástavce na WC – 15 cm a madel.

Subjektivně: Pacient se dnes cítí dobře. Při terapii spolupracuje.

Objektivně: Pacientovi původně dělalo velké obtíže zvedání z toalety z důvodu snížené svalové síly DKK i HKK a nízko umístěného WC. Při provádění této činnosti doporučené pomůcky pomohly a pacient se s nimi zvládne postavit z toalety. (*Pozn.: neprovede očistu sám*)

4.3.2021: Terapie byla zaměřena na zopakování si jednotlivých kompenzačních strategií a používání kompenzačních pomůcek, které jsme trénovali při předešlých terapiích. Další částí terapeutické jednotky bylo zaměření elektrického vozíku.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře.

Objektivně: Pacient se aktivně zapojuje do terapie.

5.3.2021: Bylo provedeno výstupní vyšetření, které obsahovalo stejné položky jako vstupní vyšetření.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře. Má obavy z návratu na LDN. Těší se na rehospitalizaci v nemocnici Beroun.

Objektivně: V rámci výstupního vyšetření bylo zjištěno zlepšení v pasivních rozsazích pohybu v ramenním kloubu. Zlepšení v soběstačnosti.

VÝSTUPNÍ ERGOTERAPEUTICKÉ VYŠETŘENÍ

Vyšetření bylo provedeno 5.3.2021 a obsahovalo stejné položky jako vstupní vyšetření.

Hybnost v ramenních kloubech:

Tab. č. 2.3.1.5 *Tabulka rozsahů pohybů v ramenním kloubu – výstupní vyšetření*

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Flexe	80°	180°	15°	180°
Extenze	10°	10°	10°	10°
Abdukce	30°	180°	30°	160°
Horizontální abdukce	Neprovede	10°	Neprovede	10°
Horizontální addukce	Neprovede	120°	Neprovede	120°
Vnitřní rotace	90°	90°	90°	90°
Zevní rotace	45°	60°	45°	50°

Shrnutí: Došlo ke zlepšení pasivních rozsahů pohybů ve flexi o 10° na obou HKK, v abdukci o 10° na PHK a o 20° na LHK. V ostatních rozsazích pohybů nedošlo ke změně.

Hodnocení soběstačnosti:

Došlo ke zlepšení soběstačnosti pacienta. Dle BI se zlepšil ze 40 b na 45 b, a to konkrétně v položce sebesycení. V ostatních položkách ADL došlo k drobným zlepšením díky kompenzačním pomůckám a strategiím, ale nejsou viditelné v BI.

Hodnotící škála ALSFRS-R:

Došlo ke zlepšení pacienta o jeden bod, a to v položce: krájení potravin a manipulace s náčiním (ALSFRS-R = 36 b / 52 b).

ZÁVĚR KAZUISTIKY:

S pacientem jsem pracovala v Rehabilitační Nemocnici Beroun. Měla jsem možnost provést 10 terapií. Na každou terapii bylo vyhrazeno 45 min. Během terapií pacient spolupracoval a byl motivován k provádění jednotlivých činností.

Terapie byly zaměřeny na cvičení horních končetin, především na pasivní rozsahy pohybů a dále na vyzkoušení a osvojení si kompenzačních pomůcek a strategií při vykonávání ADL. Během těchto terapií si pacient osvojil používání doporučených kompenzačních pomůcek i strategií a dle Barthel Indexu došlo ke zlepšení soběstačnosti v oblasti sebesycení o 5 bodů. Dále se zvětšily pasivní rozsahy pohybů v ramenním kloubu, konkrétně ve flexi a abdukci. Ve škále ALSFRS-R pacient při výstupním vyšetření získal o jeden bod více. Problematické je stále snížení svalové síly horních končetin a omezené aktivní rozsahy pohybů HKK. Při vykonávání všedních denních činností pacienta také velice limituje únava.

Bylo dosaženo předem stanovených krátkodobých cílů. Dlouhodobé cíle nebylo možné v rozsahu 10terapií splnit, ale došlo k výběru a zaměření elektrického vozíku a tento cíl je nyní v procesu.

2.3.2 Kazuistika č.2 – Pacient B

Pohlaví a rok narození pacienta: 1976, muž

Diagnóza dle MKN-10: G122 – Nemoci motorického neuronu

Datum a místo vyšetření: 25. 1. 2021 ve Státních léčebných lázních Jánské Lázně

ANAMNÉZA

Nynější onemocnění: 45letý pacient přijatý se sporadickou formou ALS diagnostikovanou roku 2018. Klinický obraz postižení horního a dolního motoneuronu. Dominuje smíšené bulbární postižení a smíšená kvadruparéza s dominujícím postižením DKK. Celková alterace, kachexie, anartrie, je vyživován pomocí dlouhodobé enterální výživy (PEG), zpomalené psychomotorické tempo. Od 01/2020 na vozíku.

Subj.: nyní nic nebolí, přání zpříjemnění konce života

Osobní anamnéza:

Stav po perkutánní endoskopické gastrostomii

Epilepsie od roku 1998

Stav po kraniotraumatech při pádech při epiparoxysmech

R. 2015 4x intraparenchymová hemoragie, fibrilace síní – bez terapie

Ischemická choroba dolních končetin

Stav po appendektomii

Rodinná anamnéza: otec zemřel na tumor tlustého střeva, matka žije

Sociální anamnéza:

Rodinný stav: rozvedený

Děti: syn – udržují pravidelný kontakt

Sdílení domácnosti: žije sám

Sociální přivýdělek/důchod/jiný příjem: plný invalidní důchod

Pracovní anamnéza: Současné/poslední zaměstnání: automechanik

Školní anamnéza: stupeň dosaženého vzdělání: střední škola – maturita

Bytová situace:

Současný pobyt / typ bydlení: bezbariérový dům

Patro: přízemí

Schody: nejsou

Bariéry v exteriéru/interiéru: nejsou

Farmakologická anamnéza:

Enelbin ret. 100mg, Apo-Gab 600mg, Mg Lactate 500mg, Milgamma 250/50, Riluzol 50mg

Alergologická anamnéza: penicilin

Toxikologická anamnéza: dříve kuřák

Předchozí RHB: poslední tři měsíce pobývá na odlehčovacích pobytech (domov Simeon, Horní Jelení)

Denní režim: celý den odpočívá, cílem dne je pro něj zvládnout hygienu

Spánek: kvalitní

Zájmové činnosti: sleduje televizi, rád tráví čas s rodinou

ERGOTERAPEUTICKÉ VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ

Hodnocení postavy a držení těla:

Vyšetřeno vleže na zádech kvůli svalové slabosti

Hlava v protrakci, protrakce a vnitřní rotace ramen, břicho vyklenuté, hypotrofie svalů HKK i DKK ve všech segmentech.

Mobilita, lokomoce:

Přetáčení na lůžku – není se schopen otočit na boky bez dopomoci

Sed – do sedu s pomocí, sed nestabilní

Přesuny – stoj nelze, přesuny nelze

Stoj – nezvládne

Chůze – nezvládne

Schody – nezvládne

Vyšetření horních končetin: vyšetřeno vleže

Dominance: pravák

Vzhled: zachována konfigurace, viditelná hypotrofie svalů HKK, bez kontraktur, vyrážka v loketních jamkách

Držení: HKK volně u těla, ramena v protrakci

Rozsahy pohybů: měřeny vleže

Aktivní pohyby na PHK i LHK:

- Ramenní kloub: nelze provést
- Loketní kloub: nelze provést
- Zápěstí: nelze provést
- Prsty: nelze provést

Pasivní pohyby:

- Ramenní kloub:

Tab. č. 2.3.2.1 *Tabulka rozsahů pohybů ramenního kloubu*

	PHK	LHK
Flexe	120°	120°
Extenze	neměřena	neměřena
Abdukce	100°	110°
Horizontální abdukce	neměřena	neměřena
Horizontální addukce	100°	100°
Vnitřní rotace	30°	30°
Zevní rotace	20°	20°

- Loketní kloub:

Tab. č. 2.3.2.2 *Tabulka rozsahů pohybů loketního kloubu*

	PHK	LHK
Flexe	120°	120°
Extenze	0°	0°
Pronace	90°	90°
Supinace	45°	45°

- Zápěstí: pasivní rozsahy pohybů plné ve všech segmentech
- Prsty: pasivní pohyby plné ve všech segmentech

Koordinace: nelze hodnotit

Taxe: nelze hodnotit

Svalová síla: výrazně snižená svalová síla kořenově i akrálně

Citlivost:

Povrchové čítí: v normě

Hluboké čítí: v normě

Bolestivost: pacient udává bolesti při křečích do dolních i horních končetin

Úchopy: nezvládne – nelze hodnotit

Grafomotorika: není schopen se podepsat, nepíše

Vyšetření kognitivních funkcí: zpomalené psychomotorické tempo, více nelze objektivně vyšetřit

Smysly: nemluví z důvodu anartrie, komunikuje ukazováním písmen na tabulce pomocí úst (ukazovátka v ústech) – v modifikované komunikaci nepozorovány větší obtíže, porozumění bez obtíží, není schopen psát

Hodnocení soběstačnosti:

Personální ADL – dle Barthel Indexu

Sebesycení

10 = samostatně

5 = s pomocí, nebo s potřebou speciální diety

0 = neprovede

Přesun z vozíku na lůžko a zpět

15 = samostatně bez pomoci

10 = s menší pomocí (verbální nebo fyzickou)

5 = s větší pomocí (fyzickou, jednoho nebo dvou lidí), může se posadit

0 = neprovede, neudrží rovnováhu vsedě nebo není schopen používat mechanický/elektrický vozík

Provádění osobní hygieny

5 = samostatně umytí rukou, obličeje, čištění zubů, holení

0 = nutná pomoc s osobní hygienou

Posazení na toaletu a vstání z ní

10 = samostatně bez pomoci (usednutí, otření, oblečení, zvednutí)

5 = potřebuje pomoc, ale zvládá některé úkony samostatně

0 = závisle na pomoci

Koupání nebo sprchování

5 = samostatné koupání nebo sprchování

0 = závisle na pomoci

Chůze (pohyb na vozíku) na rovném povrchu

15 = chůze samostatně (případně s oporou, např. holí) nad 50 m

10 = chůze s malou pomocí nad 50 m

5 = samostatný pohyb na vozíku, včetně zatáčení, nad 50 m

0 = imobilní, nebo mobilní do 50 m

Chůze do schodů a ze schodů

10 = samostatně bez pomoci

5 = s pomoci (verbální, fyzickou, podporou)

0 = nezvládne

Oblékání a svlékání (včetně zavazování tkaniček, zapínání zipů)

10 = samostatně

5 = potřebuje pomoc, ale zvládá z poloviny samostatně

0 = závisle na pomoci

Ovládání stolice

10 = kontinentní

5 = příležitostné nehody nebo potřeba pomoci s aplikací klystýru

0 = inkontinentní

Ovládání močení

10 = kontinentní

5 = příležitostné nehody nebo potřeba pomoci s externí pomůckou

0 = inkontinentní nebo katetrizovaný bez možnosti samostatného močení

BI = 20 b/100 b – vysoce závislý

Instrumentální ADL: zcela odkázán na pomoc druhé osoby

ALSFRS-R = 7 b/48 b – úroveň 1. ze 4

Kompenzační pomůcky:

Jaké pacient již má: vysoké chodítko, které již nepoužívá, mechanický vozík

Doporučení dalších kompenzačních pomůcek: polohovatelné lůžko, antidekubitní matrace, stropní závěsný systém, komunikační zařízení

Cíle pacienta:

Krátkodobé cíle:

- 1) Pacient si do 2 týdnů vybere vhodné komunikační zařízení pro možnost komunikace s okolím.
- 2) Pacient si do 2 týdnů vybere vhodnou antidekubitní matraci.
- 3) Během dvou týdnů pacient zváží možnost pořízení si závěsného systému do svého domu.

Krátkodobé plány:

- 1) Pacientovi představím možnosti komunikačních zařízení, probereme jejich výhody či nevýhody.
- 2) S pacientem se podíváme na nabídku antidekubitních matrací, probereme přínos matrace.
- 3) Společně s pacientem se podíváme na typy a možnosti závěsného systému.

Dlouhodobý cíl:

- 1) Pacient si do 6měsíců vybere a získá polohovatelné lůžko.

Dlouhodobý plán:

- 1) S pacientem se podíváme na nabídku polohovatelných lůžek a vybereme vhodnou variantu pro pacienta.

SILNÉ STRÁNKY: má syna, který ho maximálně podporuje, spánek je kvalitní, zvládne se dorozumět ukazováním písmen na tabulkách, má bezbariérový dům, dobrá finanční situace

SLABÉ STRÁNKY: nepříznivá prognóza onemocnění, klinický obraz smíšené kvadruparézy – imobilní, v soběstačnosti vysoce závislý, nezvládne provést aktivní rozsahy pohybů, anartrie

ZÁVĚR VYŠETŘENÍ:

Pacient ve věku 45 let přijatý k rehabilitaci se sporadickou formou ALS. Klinický obraz odpovídá postižení horního a dolního motoneuronu. Dominuje smíšené bulbární postižení a smíšená kvadruparéza s dominujícím postižením dolních končetin. Celková alterace, kachexie, anartrie, je vyživován pomocí dlouhodobé enterální výživy (PEG), zpomalené psychomotorické tempo. Pacient pobírá plný invalidní důchod. Bydlí sám v domě, nyní pobýval tři měsíce na odlehčovacích pobytech (domov Simeon, Horní Jelení). Mobilitu na lůžku nevládá sám – musí být polohován, do sedu s dopomocí, sed nestabilní, stoj a chůze není možná. Aktivní rozsahy pohybů nevládne, pasivní rozsahy pohybů jsou omezeny v ramenním a loketním kloubu. Svalová síla je výrazně snížena kořenově i akrálně. Úchopy nevládne, nepíše. Nemluví z důvodu anartrie, má schopnost porozumět mluvenému, ukazuje písmenka na tabulce pomocí úst (ukazovátka v ústech). Soběstačnost pacienta odpovídá dle BI 20 b/100 b – vysoce závislý. Ve škále ALSFRS-R získal 7 b/48 b.

TERAPIE:

25.1.2021: Bylo provedeno vstupní ergoterapeutické vyšetření zahrnující získání anamnézy, hodnocení soběstačnosti dle BI, hodnocení funkčního stavu dle ALSFRS-R škály a vyšetření HKK.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře. Rozumí a chápe instrukce.

Objektivně: Pacient je v dobrém rozpoložení, komunikace probíhá pomocí komunikačních tabulek. Při vyšetření jsem z velké části vycházela také z lékařské dokumentace.

26.1.2021: Na začátku terapie byla provedena příprava horních končetin – terapie měkkých technik, míčkování celých HKK včetně pletence ramenního, stimulace prstů pomocí masážního prstýnku, dále byly prováděny pasivní pohyby obou HKK vleže ve všech kloubech. Ke konci terapeutické jednotky proběhlo vhodné polohování pacienta.

Subjektivně: Pacient je mírně unavený.

Objektivně: Při provádění pasivních pohybů je přítomno omezení rozsahů v ramenním a loketním kloubu.

27.1.2021: Terapeutická jednotka byla zaměřena na představení jednotlivých typů komunikačních zařízení. Zjistili jsme možnosti jejich zapůjčení, aby si pacient nemusel kupovat nové. Konkrétně jsme našli na webových stránkách organizace ALSA z.s. možnost půjčení

komunikačních zařízení, nabízejí více typů. Ke konci terapeutické jednotky proběhlo vhodné polohování pacienta.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře.

Objektivně: Pacienta velmi zaujala nabídka těchto zařízení.

28.1.2021: Na začátku terapeutické jednotky byla provedena terapie měkkých technik, míčkování celých HKK včetně pletence ramenního, stimulace prstů pomocí masážního prstýnku a pasivní pohyby obou HKK vleže ve všech kloubech. Ve druhé části terapeutické jednotky byl pacientovi představen závěsný systém. Ke konci terapeutické jednotky proběhlo vhodné polohování pacienta.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře, zmiňuje se o návratu domů a zvažuje osobního asistenta, který by mu doma pomáhal s běžnými denními činnostmi.

Objektivně: Terapie probíhala bez problémů. Komunikace pomocí tabulek je srozumitelná, ale zabírá poměrně hodně času.

1.2.2021: Terapeutická jednotka byla zaměřena na kompenzační pomůcky: polohovatelné lůžko a antidekubitní matrace. Pacientovi byly představeny různé možnosti (ukázka přes PC), vysvětleny výhody pořízení si těchto pomůcek. Ke konci terapeutické jednotky proběhlo vhodné polohování pacienta.

Subjektivně: Pacient je mírně unavený, ale má zájem o poskytované informace.

Objektivně: Pacient při konzultaci spolupracuje. Komunikace zabírá více času, ale není problematická.

2.2.2021: Na začátku terapeutické jednotky byla provedena terapie měkkých technik, míčkování celých HKK včetně pletence ramenního, stimulace prstů pomocí masážního prstýnku a pasivní pohyby obou HKK vleže ve všech kloubech. Druhá část terapeutické jednotky byla zaměřena na shrnutí jednotlivých kompenzačních pomůcek, které si pacient zvažuje pořídit (komunikační zařízení, závěsný systém, polohovatelné lůžko a antidekubitní matrace). Ke konci terapeutické jednotky proběhlo vhodné polohování pacienta.

Subjektivně: Pacient se cítí mírně unaven.

Objektivně: Terapie probíhala bez problémů.

3.2.2021: Provedeno výstupní vyšetření, které zahrnovalo stejné položky jako vstupní vyšetření.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře.

Objektivně: V rámci výstupního vyšetření nedošlo k výraznému zlepšení celkového zdravotního stavu.

VÝSTUPNÍ ERGOTERAPEUTICKÉ VYŠETŘENÍ

Vyšetření bylo provedeno 3.2.2021 a obsahovalo stejné položky jako vstupní vyšetření. Během hospitalizace nedošlo v jednotlivých položkách výstupního vyšetření k výraznějším změnám. Pacientovi byly představeny jednotlivé kompenzační pomůcky, které mohou zlepšit kvalitu jeho života.

ZÁVĚR KAZUISTIKY:

S pacientem jsem pracovala ve Státních léčebných lázních Jánské Lázně. Měla jsem možnost provést 7 terapií. Pro každou terapii bylo vyhrazeno 30 minut. Pacient je spolupracující, komunikuje pomocí komunikační tabulky, na které jsou vyznačena písmena.

Terapie probíhaly bez problémů, komunikace s pacientem zabírala více času. Jednotlivé terapeutické jednotky byly zaměřeny především na udržení pasivních rozsahů pohybů horních končetin a na představení kompenzačních pomůcek pacientovi. Konkrétně šlo o doporučení těchto pomůcek: komunikační zařízení, stropní závěsný systém, polohovatelné lůžko a antidekubitní matrace. Každá terapie byla zakončena vhodným polohováním pacienta pro snížení rizika vzniku dekubitů, kontraktur a deformit končetin a také pro pohodlí pacienta. Při výstupním vyšetření nebylo v jednotlivých položkách zjištěno výrazné zlepšení. Došlo k udržení stejných pasivních rozsahů pohybů jako byly zjištěny při vstupním vyšetření. Během terapií byly pacientovi představeny jednotlivé kompenzační pomůcky, které by mohly zlepšit kvalitu jeho života.

Během terapií jsme se zaměřili na předem stanovené krátkodobé a dlouhodobé cíle a pracovali jsme na nich.

2.3.3 Kazuistika č.3 – Pacient C (viz Příloha)

SOUHRN ERGOTERAPEUTICKÉHO VYŠETŘENÍ:

Pohlaví a rok narození pacienta: Muž, 1967

Diagnóza dle MKN-10: G122 – Nemoci motorického neuronu

Datum a místo vyšetření: 24. 2. 2021 v Rehabilitační Nemocnici Beroun

Nynější onemocnění: Pacient ve věku 53 let přijatý k rehabilitaci s familiární, klasickou formou ALS diagnostikovanou v roce 2016. Dominuje postižení HKK s pravostrannou převahou.

Hodnocení postavy a držení těla:

Aspekce – ve stoji:

Zepředu: Hlava směřuje k levé straně, ramena v elevaci (více levé), hypotrofie svalů pravé horní končetiny ve všech segmentech, kolena symetrická, hallux valgus na PDK

Ze zadu: Pravé rameno níže, hypotrofie dolních fixátorů lopatek více na PHK, asymetrie kožních záhybů pod lopatkami, podkolenní rýhy symetrické, Achillovy šlachy symetrické

Z boku: protrakce hlavy, hyperlordóza krční páteře, ramena v protrakci a elevaci, hrudní kyfóza oploštělá, břicho prominuje, hyperlordóza bederní páteře, pánev v retroverzi

Mobilita, lokomoce:

Přetáčení na lůžku – zvládne bez problémů

Sed – zvládne samostatně, sed stabilní

Přesuny – zvládne samostatně

Stoj – zvládne

Chůze – schopen ujít cca 1 km

Schody – zvládne

Vyšetření horních končetin:

Dominance: pravák

Vzhled: zachována konfigurace, hypotrofie dolních fixátorů lopatek, patrná hypotrofie pletencového svalstva (především m. deltoideus), hypotrofie thenarů, viditelné fascikulace na m. deltoideus a m. pectoralis major

Držení: v normě

Rozsahy pohybů:

- Ramenní kloub:

Tab. 2.3.3.1 *Tabulka rozsahů pohybu ramenního kloubu*

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Flexe	15°	180°	170°	180°
Extenze	10°	10°	10°	10°
Abdukce	50°	180°	60°	180°
Horizontální abdukce	10°	30°	20°	30°
Horizontální addukce	100°	120°	110°	120°
Vnitřní rotace	50°	90°	90°	90°
Zevní rotace	45°	60°	90°	90°

- Loketní kloub: aktivně i pasivně bez omezení na obou HKK ve všech segmentech
- Zápěstí: aktivně i pasivně bez omezení na obou HKK ve všech segmentech
- Prsty: aktivně i pasivně bez omezení na obou HKK ve všech segmentech

Koordinace, taxie, citlivost: v normě

Svalová síla: výrazně snížená svalová síla, více akrálně (při stisku a úchopech)

Bolestivost: bez bolesti

Úchopy:

- *Jemné úchopy:* drobné problémy s jemnými úchopy (pinzeta, špetka) z důvodu akrálně snížené svalové síly
- *Silové úchopy:* zvládne provést oběma HKK bez problémů, těžší předměty zvládne s větší námahou

Grafomotorika: zvládne psát, písmo jde přečíst

Vyšetření kognitivních funkcí:

Pacient je orientovaný místem, časem, osobou. Spolupracuje a komunikuje.

Smysly: v pořádku

Hodnocení soběstačnosti:

Personální ADL dle Barthel Indexu = **100 b/100 b – nezávislý**

ALSFRS-R = 42/48 b (úroveň 4. ze 4) – Obtíže se objevují v oblastech *řeč, psaní, oblékání a osobní hygiena, krájení potravin a manipulace s náčiním, chůze a chůze do schodů*, ale v každé z těchto položek pacient ztrácí pouze 1 bod.

Kompenzační pomůcky:

Jaké pacient již má: žádné

Doporučení dalších kompenzačních pomůcek: sedačka na vanu, navlékač ponožek, modifikované příbory (vidlička, nůž, lžíce), elektrický kartáček a holicí strojek, elektrický vozík, polohovatelné lůžko, komunikační zařízení

ZÁVĚR KAZUISTIKY:

S pacientem jsem měla možnost pracovat v Rehabilitační Nemocnici Beroun. Během hospitalizace bylo provedeno 7 terapií v časové délce 45 minut. Pacient je spolupracující, komunikující a po celou dobu měl velmi aktivní přístup k terapiím.

Proběhlé terapie byly zaměřeny především na vyzkoušení a osvojení si kompenzačních pomůcek a strategií při vykonávání všedních denních činností. Dále proběhlo několik konzultací ohledně dalších kompenzačních pomůcek (elektrický vozík, komunikační zařízení), které by bylo vhodné, vzhledem k progredujícímu charakteru onemocnění, pořídit do budoucna. Terapie také obsahovaly využití prvků Bobath konceptu pro zlepšení stability trupu a aktivní cvičení pro udržení svalové síly a rozsahů pohybu. Na konci hospitalizace nebylo zjištěno výrazné zlepšení v jednotlivých položkách výstupního vyšetření. Problematická je snížená svalová síla horních končetin, omezené rozsahy pohybů v ramenních kloubech, více na PHK a unavitelnost pacienta při nadměrné námaze.

Byly splněny předem zvolené krátkodobé cíle. Na dlouhodobé cíle jsme se během terapií nezaměřovali, pacient přijede během 3 měsíců na rehospitalizaci a budou se řešit později.

2.4 Výsledky

Komunikace a spolupráce s klienty:

Již během vstupního vyšetření jsem mohla zaznamenat viditelné rozdíly mezi jednotlivými pacienty.

Spolupráce s pacientem C probíhala na velmi dobré úrovni, jelikož jeho funkční omezení není tolik rozsáhlé. Lehká dysartrie, kterou pacient má, nám při komunikaci nečinila problémy.

S pacientem A probíhala spolupráce i komunikace bez větších obtíží. Jediný problém, který se při terapiích objevil, byla únava, která pacienta značně omezovala. Proto byly přesunuty na odpolední hodiny, kdy se pacient cítil lépe. Výsledkem byly kvalitnější terapie.

Nejobtížnější pro mě byla komunikace a spolupráce s pacientem B z důvodu zpomaleného psychomotorického tempa a anartrie pacienta. Vyšetření a veškeré terapie probíhaly na lůžku. Komunikace ze strany pacienta probíhala pomocí komunikační tabulky s písmeny, na kterou ukazoval ukazovátkem v jeho ústech. Komunikace byla někdy až zdlouhavá a pro pacienta poměrně náročná, proto jsem s ním konzultovala pořízení si komunikačního zařízení, které by mu mohlo alespoň částečně ulehčit komunikaci s okolím. Na terapie jsem měla pouze 30 minut, což nebylo plně dostačující, a pokud bych měla možnost, určitě bych jednotlivé terapie prodloužila na 60 minut.

Terapie u jednotlivých pacientů byly zaměřeny na:

Pacient A

- příprava horních končetin a pasivní rozsahy pohybů
- výběr, vyzkoušení a osvojení si kompenzačních pomůcek a strategií při vykonávání ADL (modifikované přístroje, navlékač ponožek, ergonomický hrnek s pitkem, nástavec na WC, elektrický vozík, strategie pro oblékání trička)

Pacient B

- příprava horních končetin a pasivní rozsahy pohybů
- výběr vhodných kompenzačních pomůcek a strategií pro ADL (polohovatelná postel, antidekubitní matrace, stropní závěsný systém, komunikační zařízení)
- polohování

Pacient C

- využití prvků Bobath konceptu pro zlepšení stability trupu
- aktivní cvičení pro udržení svalové síly a rozsahů pohybu
- výběr, vyzkoušení a osvojení si kompenzačních pomůcek a strategií při vykonávání všedních denních činností (navlékač ponožek, modifikovaný příbor, sedačka na vanu, protiskluzová podložka, madlo, elektrický kartáček, holicí strojek, elektrický vozík, komunikační zařízení)

Rozdíly mezi výsledky vstupního a výstupního vyšetření v oblasti soběstačnosti:

Každému z pacientů byly během terapií doporučeny kompenzační pomůcky a strategie a probíhal nácvik jejich používání / zvládnání.

Pacient A:

- Barthel Index – vstupní: **40/100 bodů** – **vysoce závislý**
- Barthel Index – výstupní: **45/100 bodů** – **závislost středního stupně**

Pacient si dokázal osvojit veškeré kompenzační pomůcky i strategie, jejichž nácvik byl prováděn na terapiích. Díky tomu se posunul dle BI o 5 bodů v oblasti *sebesycení* a tím i o jeden stupeň z vysoce závislého na závislost středního stupně.

- ALSFRS-R – vstupní: **34/48 bodů** – **úroveň 3 ze 4**
- ALSFRS-R – výstupní: **35/48 bodů** – **úroveň 3 ze 4**

V této hodnotící stupnici získal pacient o jeden bod více než při vstupním vyšetření, a to v oblasti *krájení potravin a manipulace s náčiním*. Opět se jedná o zlepšení díky osvojení používání kompenzačních pomůcek i strategií.

Pacient B:

- Barthel Index – vstupní: **20/100 bodů** – **vysoce závislý**
- Barthel Index – výstupní: **20/100 bodů** – **vysoce závislý**

U pacienta nedošlo dle BI ke zlepšení ani zhoršení soběstačnosti.

- ALSFRS-R – vstupní: **7/48 bodů** – **úroveň 1 ze 4**
- ALSFRS-R – výstupní: **7/48 bodů** – **úroveň 1 ze 4**

U pacienta nedošlo dle ALSFRS-R ke zlepšení ani zhoršení funkčního stavu a soběstačnosti.

Během terapií byly pacientovi představeny konkrétní kompenzační pomůcky a proběhl jejich výběr. Při výstupním vyšetření pacient ještě pomůcky nevlastnil, a tak se zlepšení v hodnotících škálách neprojevovalo. Předpokládá se, že po získání pomůcek dojde ke zlepšení kvality pacientova života.

Pacient C:

- Barthel Index – vstupní: **100/100 bodů – nezávislý**
- Barthel Index – výstupní: **100/100 bodů – nezávislý**

Pacient si dle BI udržel plný stupeň soběstačnosti. Při terapiích si pacient osvojil doporučené kompenzační pomůcky, které mu pomáhají provádět konkrétní činnosti jednodušším způsobem a může tak ušetřit čas a energii.

- ALSFRS-R – vstupní: **42/48 bodů – úroveň 4 ze 4**
- ALSFRS-R – výstupní: **42/48 bodů – úroveň 4 ze 4**

U pacienta nedošlo dle ALSFRS-R ke zlepšení ani zhoršení soběstačnosti. Obtíže se objevují v oblastech *řeč, psaní, oblékání a osobní hygiena, krájení potravin a manipulace s náčiním, chůze a chůze do schodů*, ale v každé z těchto položek pacient ztrácí pouze 1 bod.

Rozdíly mezi výsledky vstupního a výstupního vyšetření – rozsahy pohybů HKK

Pacient A: Došlo ke zvětšení pasivních rozsahů pohybů v ramenním kloubu, konkrétně ve *flexi* ze 170° na 180° na PHK a ze 160° na 180° na LHK a *abdukci* ze 160° na 180° na PHK a ze 140° na 160° na LHK. Aktivní rozsahy zůstaly stejné.

Pacient B: Došlo k udržení stejných pasivních rozsahů pohybů jako byly zjištěny při vstupním vyšetření. Aktivní pohyby nebyl pacient schopný provést ani při vstupním vyšetření.

Pacient C: Při výstupním vyšetření byly naměřeny stejné pasivní i aktivní rozsahy pohybů jako při vstupním vyšetření.

3. DISKUZE

Hlavním cílem bakalářské práce bylo zmapovat možnosti ergoterapeutické intervence u pacientů s ALS a dále také představení konkrétních kompenzačních pomůcek a strategií v oblastech výkonu zaměstnávání v jednotlivých fázích onemocnění. Pro zpracování této práce jsem čerpala především ze zahraniční literatury, protože odborná česká literatura se ergoterapií u pacientů s ALS nevěnuje, nebo se jí dotýká jen okrajově. Tato bakalářská práce je zpracována teoreticko-praktickou formou. Odborné studie, které se věnují této problematice jsem vyhledávala převážně v databázích Google Scholar, PubMed, Web of Sciences a Medline. Při vyhledávání v databázích jsem zvolila těchto 5 základních klíčových slov: amyotrophic lateral sclerosis, occupational therapy, rehabilitation, activities of daily living, assistive technology.

Při zjišťování informací o ALS jsem se dozvěděla, že například ve Spojených státech, Kanadě, Portugalsku nebo Irsku existují multidisciplinární kliniky specializované právě pro pacienty s ALS. Takovéto kliniky v České republice nikde nenajdeme. Proto byl problém vhodné probandy pro praktickou část kontaktovat. Nevěděla jsem, na jaké nemocnice, případně kliniky se obrátit a kde tyto pacienty hledat. Během vyhledávání dalších informací jsem zjistila, že v České republice funguje organizace s názvem ALSA, z.s., která jako jediná v Česku i na Slovensku pacienty s ALS sdružuje a snaží se jim poskytovat poradenství, konzultace, vhodné terapie, půjčovny pomůcek, rekondiční pobyty a podobně. Cílem této organizace je vytvořit specializované centrum pro tyto nemocné, jako je to v jiných zemích. Při spolupráci s pacienty s ALS jsem měla možnost zjistit, že nemají často dostatečné informace o tomto onemocnění, nevědí, na koho se obrátit, a ani jaké mají možnosti rehabilitace a celkové péče. Proto hodnotím jako problém, že v Česku zatím žádná specializovaná klinika neexistuje. Bylo by to usnadněním nejen pro pacienty s ALS, ale i pro jejich rodiny. Multidisciplinární tým včetně ergoterapie by se tak mohl stát samozřejmou součástí léčby těchto pacientů.

Informace ohledně možností ergoterapie u pacientů s ALS, které popisují jak v teoretické části, tak posléze i v kazuistikách v praktické části, jsem čerpala převážně z volně dostupných brožur na internetu (A Manual For People Living with ALS, Everyday Life with ALS: A Practical Guide). Ty byly vytvořeny v zahraničí jako průvodci tohoto onemocnění, které slouží nejen pacientům samotným, ale také jejich rodinám a pečovatelům. Obsahují obecné informace o tom, co je to ALS, jaké zdravotní problémy se u těchto osob objevují, popisují jednotlivé profese multidisciplinárního týmu a jak jim mohou pomoci, jaké existují kompenzační pomůcky vhodné pro pacienty s ALS a další velmi užitečné informace. Něco takového v Česku chybí a myslím si, že by bylo velmi vhodné takového průvodce vytvořit.

V teoretické části se věnuji základním informacím o ALS, jejím klinickým projevům a průběhu, možnostem a benefitům multidisciplinárního týmu. V kapitole Ergoterapie popisují v obecné rovině postup ergoterapeutického procesu a dále se podrobněji věnuji pohledu ergoterapeuta na pacienty s ALS a možnostem ergoterapeutických intervencí. V poslední části teoretické práce důkladně popisují konkrétní kompenzační pomůcky a strategie a úpravy domácího prostředí, jejichž využití u pacientů s ALS odborná literatura doporučuje.

Amyotrofická laterální skleróza je progresivní onemocnění a zatím neexistují léky k vyléčení ani zastavení progresu onemocnění (Edge et al., 2019; Lewisová a Rushanan, 2007). Podle epidemiologických studií se průměrné trvání ALS pohybuje kolem 2 – 4,3 let (Ambler, 2013). Pacienti tak potřebují komplexní péči vedenou multidisciplinárním týmem specialistů, kteří mohou poskytnout včasnou diagnózu, následovanou holistickou péčí, která pokračuje po celou dobu onemocnění. (Hobson a McDermott, 2016) V multidisciplinárním týmu hrají mimo jiné důležitou roli také ergoterapeuti, kteří se snaží o udržení nezávislosti a funkční mobility při vykonávání běžných denních činností (ADL). (Pharma news, 2015; Lewis a Rushnan, 2007) Lewis a Rushnan, (2007) uvádějí, že prostřednictvím kompenzačních strategií a pomůcek může dojít ke zlepšení kvality života pacientů s ALS. Creemerse et al. (2014) poukazují na důležitost včasného poskytování kompenzačních pomůcek a domácích adaptací a zmiňují, že aby byla zachována nezávislost pacientů a ulehčeno jejich pečovatелům, je včasné poskytování pomůcek zásadní. Dále Creemerse et al. (2014) také uvádějí, že je o tématu získávání kompenzačních pomůcek pro pacienty s ALS literatura v celé Evropě omezená. Německé a Nizozemské studie, které zjišťovaly zkušenosti pacientů se získáváním kompenzačních pomůcek, poukazují na problémy týkající se neposkytnutím určité kompenzační pomůcky z důvodu odmítnutí zdravotních pojišťoven, nebo zdlouhavým procesem schvalování, kdy došlo k úmrtí pacienta dříve, než byla žádost vyřízena (Creemers et. al, 2014; Funke et. al, 2018).

Při práci s pacienty jsem se s touto problematikou ohledně získávání kompenzačních pomůcek také setkala. Některé pomůcky, jako je elektrický vozík nebo polohovací lůžko, musí pacientům schválit revizní lékař, a poté také zdravotní pojišťovna, která celou pomůcku nebo její část uhradí. Celému procesu musí předcházet vyšetření několika specializovanými lékaři. Pacient na takovou pomůcku může čekat velmi dlouhou dobu. Někdy je také možné, že než dostane pacient pomůcku, už bude potřebovat pomůcku jinou. Podle mého názoru je tento proces velmi komplikovaný a složitý a je potřeba ho urychlit, především pokud se týká pacientů s progresivním charakterem onemocnění jako je ALS.

Na základě těchto informací jsem se v praktické části zaměřila převážně na včasné doporučení jednotlivých pomůcek. Řešila jsem s pacienty i pomůcky, které jejich zdravotní stav zatím nevyžaduje, ale vzhledem k progresivnímu charakteru onemocnění je dobré myslet i na následné potřeby pacienta.

Ke zhotovení praktické části bylo vzhledem k nízké incidenci ALS původně zamýšleno provést dvě kazuistiky, kdy by jedna představila pacienta v počáteční fázi onemocnění a druhá v pokročilé. Během hledání probandů do své práce jsem ale narazila na několik překážek. První překážka představovala neznalost nemocnic, případně klinik, které se starají o pacienty s ALS. Druhou překážkou se ukázala závažná situace ohledně onemocnění COVID-19, která v České republice a ve světě nastala, a s tím spojená vládní nařízení. Z tohoto důvodu bylo obtížné sehnat pracoviště, kde by mi bylo umožněno praktickou část uskutečnit. Původně jsem měla praktickou část provádět v organizaci ALSA z.s., bohužel vzhledem k vládním restrikcím jsem tam praktickou část práce provést nemohla. Proto jsem posléze kontaktovala mnoho dalších nemocnic a rehabilitačních zařízení. Pacienty s ALS se mi stále nedařilo kontaktovat. V této chvíli jsem zvažovala provést práci formou dotazníků, která se mi nezdála být vhodná vzhledem k cíli práce, a i ten bych pravděpodobně musela pozměnit. Nakonec se mi ozvali z Rehabilitační Nemocnice Beroun i z Jánských Lázní a informovali mě o hospitalizovaných pacientech s ALS, kteří souhlasí s mou praktickou částí práce. Vedení těchto zařízení mi poté umožnilo práci provést.

V rámci praktické části jsem měla možnost pracovat se třemi osobami. Každý z pacientů byl v jiné fázi onemocnění, a to mi umožnilo vypracovat tři různé kazuistiky namísto plánovaných dvou. Mohla jsem tak poukázat na rozdíly v ergoterapeutických intervencích, kompenzačních pomůčkách a strategiích v různých fázích onemocnění.

Kazuistiky jsou v praktické části seřazeny sestupně podle roku, kdy byla ALS diagnostikovaná (od nejpozději po nejdříve diagnostikovaného). Prvním pacientem, kterého uvádím v kazuistice č. 1 (pacient A) je 57letý muž, kterému bylo onemocnění ALS diagnostikováno v červenci roku 2020. Progrese onemocnění je u tohoto pacienta velmi rychlá a jeho funkční stav se rychle zhoršuje. Druhým probandem (pacient B) je v této práci 45letý muž s diagnostikovanou ALS roku 2018. Tento pacient je v terminální fázi onemocnění, kdy je již plně imobilní. Třetí kazuistikou (pacient C) je 53letý muž, u kterého se ALS zjistila v roce 2016. I přes to, že u něj byla ALS diagnostikována dříve, než u pacienta A i B, je jeho funkční stav lepší.

Každý z pacientů byl při našem prvním setkání informován o obsahu bakalářské práce a o veškerých požadavcích kazuistiky, následně souhlasili a podepsali informovaný souhlas.

Během prvního setkání s každým pacientem bylo provedeno vstupní vyšetření, pro které jsem vytvořila protokol, který může být použit při vstupním i výstupním vyšetření a blíže je popisován v kapitole Metody zpracování bakalářské práce.

Pro hodnocení soběstačnosti jsem se rozhodovala mezi použitím Funkční míry nezávislosti – FIM a Barthel Indexem. Po zvážení výhod a nevýhod jednotlivých hodnocení jsem se rozhodla pro využití Barthel Indexu. Podle Vaňáskové, (2005) je Barthel Index nejznámější test aktivit, který je užíván ke stanovení funkční zdatnosti a míry soběstačnosti osob se zdravotním problémem. Na rozdíl od FIMu je časově méně náročnější a k použití v této práci byl vhodnější. Nevýhodou FIMu, která byla také podstatná při mém rozhodování, byla nutnost zakoupení licence pro to, aby mohl být využíván a na pracovištích, kde jsem měla možnost pracovat tuto licenci neměli. Výsledky hodnocení Barthel Indexem ukazují, že při vstupním vyšetření pacient A získal 40 b/100 b a pacient B 20 b/100 b. I přes to, že pacient A je výrazněji soběstačnější než pacient B, jsou oba řazeni do skupiny vysoce závislí. Vzhledem k těmto výsledkům bych chtěla podotknout, že je velmi důležité výsledky podrobněji rozepsat (viz kazuistiky) a nestačí zmínit pouze výsledek tohoto hodnocení.

Při vstupním i výstupním vyšetření jsem využila hodnotící stupnici ALSFRS-R. Aplikace této stupnice na pacientech je také posledním dílčím cílem této bakalářské práce. Dotazníková stupnice hodnotí funkční stav pacientů s ALS a v klinické praxi se používá pro sledování progresu onemocnění. Rooney et al. (2017) uvádějí, že je to nejpoužívanější systém hodnocení funkční způsobilosti u pacientů s ALS. Tato dotazníková stupnice je volně dostupná v různých světových jazycích, nikoli však v českém jazyce, proto jsem pro hodnocení využila mnou vytvořený překlad, sloužící pouze pro účely této bakalářské práce. Dotazníkovou stupnici jsem vyplnila na základě rozhovoru s pacienty. Zahraniční literatura nezmiňuje použití této stupnice v ergoterapeutické praxi, ale myslím si, že by ergoterapeuti mohli pomocí této škály měřit nejen funkční stav pacientů včetně jejich soběstačnosti, ale také progresi onemocnění, pokud by pacient přicházel na opakované hospitalizace nebo při ambulantní rehabilitační péči.

Na základě vstupního vyšetření byly ve spolupráci s pacienty stanoveny krátkodobé a dlouhodobé cíle a plány ergoterapie. Během terapií jsem vycházela z poznatků z odborné literatury a také ze zkušeností ergoterapeutek na pracovišti. Jelikož byl každý z pacientů

v jiném stádiu onemocnění, terapie se u každého z nich z části lišily. Dále zde budu uvádět příklady terapií u jednotlivých pacientů a zdůvodním jejich výběr.

U pacienta A byly terapie zaměřeny na **přípravu horních končetin** včetně provedení **pasivních pohybů** pro uvolnění svalů, snížení odporu horních končetin a pro udržení nebo zvýšení pasivních rozsahů pohybů. Dále jsem se s pacientem zaměřila také na výběr vhodných kompenzačních pomůcek a strategií a na nácvik jejich používání / zvládnutí.

Z kompenzačních pomůcek byl pacientovi doporučen **navlékač ponožek**, který ulehčí oblékání ponožek bez nutnosti ohýbání při omezeném rozsahu pohybu. Pro pacienta byl vhodný také z důvodu snížené svalové síly horních končetin a vzhledem k tomu, že pacient s touto pomůckou dokázal provést tuto činnost snadněji a rychleji, došlo k úspoře času i energie. Další doporučenou pomůckou byl **modifikovaný příbor**. Díky širší rukojeti příboru usnadnil pacientovi úchop příboru a umožnil mu sebesycení. Bedlack a Mitsumoto, (2013) ve své knize uvádějí, že díky zvětšení průměru rukojetí můžeme zlepšit funkci uchopení a upozorňují na doporučený průměr pro funkční rukojeť, který je 33 mm. **Ergonomický hrnek s pítkem** umožnil pacientovi napít se bez toho, aby měl obavy, že hrnek upustí a vylije tekutinu. Hrnek lze uchopit pomocí bimanuálního úchopu, což je vhodné u pacientů se sníženou svalovou silou. Pro usnadnění posazení a vstání na / z toalety byl pacientovi doporučen **nástavec na toaletu**. V kombinaci s tímto nástavcem je vhodné doporučit také madla pro lepší oporu při vstávání z toalety. Pacient již madla měl, proto mu doporučena nebyla. Poslední doporučenou pomůckou byl **elektrický vozík**, který pacient potřeboval už v době našeho setkání. Vhodné je elektrický vozík doporučit a zajistit dříve, než je pacientovým stavem vyžadován z důvodu dlouhého procesu schvalování, jak již píše výše. Po domluvě s pacientem jsme vzhledem k jeho špatné finanční situaci zvolili jako vhodnou variantu repasovaný elektrický vozík. Během jednotlivých terapií se u pacienta projevovala velká únava, která ho limitovala v provádění ADL. Konkrétně se jednalo o obléknutí trička, které dříve zvládal samostatně. Proto mu byla doporučena **strategie pro zvládnutí oblékání trička**: navléknout si tričko jako první na slabší horní končetinu, poté na druhou, posunout tričko za lokty, aby se o ně tričko zaseklo, ohnout trup do předklonu a rukama navléct přes hlavu. Z důvodu únavy jsem zvolila za vhodné přesunout ergoterapii z původně dopoledních hodin, kdy měl pacient i jiné další terapie, na odpolední.

Při terapiích s pacientem B jsem pro uvolnění svalů, snížení odporu horních končetin a pro udržení nebo zvýšení pasivních rozsahů pohybů prováděla, stejně jako u pacienta A, **přípravu horních končetin**, která zahrnovala terapii měkkých technik, míčkování celých HKK včetně pletence ramenního, stimulace prstů pomocí masážního prstýnku, a prováděla jsem

pasivní pohyby obou horních končetin. Dále jsem se také zaměřila na **doporučení kompenzačních pomůcek**.

Jednou z doporučených pomůcek bylo z důvodu anartrie pacienta **komunikační zařízení**, které je propojeno s počítačem a pacient tak může počítač ovládat pomocí pohybu očí. Pacient si zvolil formu zapůjčení této pomůcky. **Polohovatelné lůžko** byla další doporučená možnost, jak zlepšit kvalitu jeho života v domácím prostředí. Lůžko je vždy nutné doplnit vhodnou matrací. U dlouhodobě ležících osob s omezenou pohyblivostí je velkým rizikem vznik proleženin neboli dekubitů. Těm se dá předejít díky vhodně zvolené **antidekubitní matraci**, která byla pacientovi také doporučena. Pacient uvažoval o pořízení **stropního závěsného systému**, který by ulehčil a zkvalitnil péči o něj. Na konci každé terapeutické jednotky bylo důležité provést vhodné polohování pacienta. **Polohování** se provádí jako prevence vzniku dekubitů, vzniku kontraktur a deformit končetin, ale také pro pohodlí pacienta.

Při terapiích s posledním pacientem (pacient C) byly využity **prvky Bobath konceptu** (např.: mobilizace pletence ramenního, placing trupu, cvičení v oporách) pro zlepšení stability trupu a jako vhodné jsem zvolila také využití **aktivního cvičení** pro udržení svalové síly. Stejně jako u předešlých pacientů byly terapie zaměřeny na kompenzační pomůcky a strategie.

Pro pacienta bylo vhodné doporučit **navlékač ponožek** a **modifikovaný přístroj** ze stejných důvodů jako u pacienta A. Dále mu byla doporučena **sedáčka na vanu**, která je určena k pohodlnému přesunu a pro ještě větší pohodlí a bezpečnost si pacient pořídil **protiskluzovou podložku** a **madlo**. **Elektrický kartáček** a **holící strojek** mohou pacientovi usnadnit provádění osobní hygieny a také mohou ušetřit energii a čas pacienta. U tohoto pacienta jsem řešila také pomůcky, které v té době zatím nepotřeboval, ale vzhledem k progresivnímu charakteru onemocnění bylo vhodné tyto pomůcky s pacientem prodiskutovat. Jednalo se o **elektrický vozík** a vzhledem k počínající dysartrii také o **komunikační zařízení**.

Výsledky kazuistik ukazují na to, že u pacienta A došlo během terapií ke zlepšení soběstačnosti a ke zvětšení pasivních rozsahů pohybů. U pacientů B a C nedošlo ke zlepšení v jednotlivých položkách výstupního vyšetření, ale podařilo se udržet stejný stav jako při vstupním vyšetření. Ke zlepšení či udržení jednotlivých položek došlo především díky vhodně zvoleným kompenzačním pomůckám a strategiím, které ulehčují provádění všedních denních činností. Pacienti tak mohou šetřit energií a časem, který by jinak pro vykonání činností využili, a tím dochází i ke zlepšení kvality života. Nezanedbatelná je i skutečnost, že dané pomůcky

mají pozitivní přínos nejen pro samotného pacienta, ale také pro jeho rodinu, případně pečovatele.

Amyotrofická laterální skleróza je onemocnění, které má progredující charakter. V této práci jsem chtěla poukázat na to, že by si ergoterapeuti měli tuto skutečnost uvědomovat a na základě toho volit reálné cíle, které budou vést především k co nejdelšímu udržení soběstačnosti a zlepšení kvality života pacientů.

Vzhledem k tomu, že se česká literatura daného problému dotýká pouze okrajově, jsem v této práci chtěla upozornit na to, jak důležitou roli hraje práce ergoterapeuta u pacientů s ALS. Na tuto skutečnost poukazují i zahraniční zdroje. Tato práce může být přínosná nejen ergoterapeutům, ale také pacientům a jejich rodinným příslušníkům i odborné veřejnosti.

Ergoterapeuti se mohou v této práci inspirovat postupem práce, zvolenými ergoterapeutickými intervencemi a doporučenými kompenzačními pomůckami a strategiemi, které uvádím v daných kazuistikách. V práci poukazují také na problematiku se zajištěním kompenzačních pomůcek. Díky těmto informacím mohou ergoterapeuti předejít komplikacím, které by mohly nastat při pozdním doporučení a zajištění pomůcek.

Pacienti s ALS, jejich rodinní příslušníci a také odborná veřejnost mohou v této práci zjistit informace o tom, co to je ergoterapie, jaká je její náplň při práci s těmito pacienty a jak jim ergoterapeuti mohou pomoci.

4. ZÁVĚR

Cílem bakalářské práce bylo zmapovat možnosti ergoterapeutických intervencí u pacientů s ALS a dále také představit konkrétní kompenzační pomůcky a strategie v oblastech výkonu zaměstnávání v jednotlivých stádiích onemocnění.

Teoretická část se věnuje základním informacím o amyotrofické laterální skleróze, jejím klinickým projevům a průběhu. Popisuje stádia onemocnění, možnosti a benefity multidisciplinárního týmu. Dále je zde v obecné rovině popsán postup ergoterapeutického procesu, pohled ergoterapeuta na pacienty s ALS a možnosti ergoterapeutických intervencí. V poslední části teoretické práce jsou důkladně vystiženy konkrétní kompenzační pomůcky a strategie a úpravy domácího prostředí, jejichž využití u pacientů s ALS odborná literatura doporučuje.

V praktické části jsou zpracovány tři kazuistiky pacientů, kteří jsou v různých stádiích onemocnění. Kazuistiky obsahují vstupní vyšetření, jehož součástí je stanovení cílů a plánů ergoterapie. Dále jsou v kazuistikách popsány jednotlivé terapie, které byly s pacienty prováděny a doporučené kompenzační pomůcky a strategie, které byly v rámci terapií pacientům doporučeny. Poslední částí kazuistik je výstupní vyšetření. Ergoterapeutické intervence, které byly s pacienty v rámci této práce prováděny a s tím též spojené doporučení kompenzačních pomůcek a strategií, vycházejí z poznatků zahraničních zdrojů a také ze zkušeností ergoterapeutů na jednotlivých pracovištích.

Dalším dílčím cílem byla pilotní aplikace škály ALSFRS-R při práci s pacienty. Tato stupnice hodnotí funkční schopnosti pacientů a souvisí s fyziologickými měřítky progresu a přežitím pacientů s ALS. Zahraniční autoři uvádějí, že je to nejpoužívanější systém hodnocení funkční způsobilosti u pacientů s ALS. Použití této škály na pacientech předcházela mnou vytvořený překlad z anglického jazyka do českého, který slouží pouze pro účely této bakalářské práce.

5. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY

AL-CHALABI, Ammar, Adriano CHIÒ, Charlotte MERRILL, et al. Clinical staging in amyotrophic lateral sclerosis: analysis of Edaravone Study 19. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* [online]. 2021, **92**(2), 165-171 [cit. 2021-03-06]. ISSN 0022-3050. Dostupné z: doi:10.1136/jnnp-2020-323271

ALS ASSOCIATION. What is ALS? [online]. Arlington: The ALS Association, 2021 [cit. 2021-03-07]. Dostupné z: <https://www.als.org/understanding-als/what-is-als>

AMBLER, Zdeněk, Josef BEDNAŘÍK a Evžen RŮŽIČKA. *Klinická neurologie*. Praha: Triton, 2010. ISBN 9788073873899.

AMBLER, Zdeněk, Josef BEDNAŘÍK a Evžen RŮŽIČKA. *Klinická neurologie část speciální II*. Praha: Triton, 2013. ISBN 80-7254-556-6.

AMBLER, Zdeněk. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi* [online]. Konice: Solen, 2006, č. 1, s. 9-12 [cit. 2013-10-27]. Dostupné z: <http://www.solen.cz/pdfs/neu/2006/01/02.pdf>

AOTA. Occupational Therapy Practice Framework: Domain and Process (3rd Edition). *American Journal of Occupational Therapy* [online]. 2014, 68(Supplement_1) [cit. 2020-10-10]. DOI: 10.5014/ajot.2014.682006. ISSN 0272-9490. Dostupné z: <http://ajot.aota.org/...006>

ARBESMAN, Marian a Kendra SHEARD. Systematic Review of the Effectiveness of Occupational Therapy-Related Interventions for People With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Occupational Therapy* [online]. 2013, **68**(1), 20-26 [cit. 2020-06-04]. DOI: 10.5014/ajot.2014.008649. ISSN 0272-9490. Dostupné z: <http://ajot.aota.org/Article.aspx?doi=10.5014/ajot.2014.008649>

AUGMENTATIVNÍ A ALTERNATIVNÍ KOMUNIKACE. SPC PRO VADY ŘEČI – AKTUALITY [online]. Copyright © 2009 [cit. 27.12.2020]. Dostupné z: <https://www.alternativnikomunikace.cz/stranka-co-je-aak-9>

BAKKER, Leonhard A., Carin D. SCHRÖDER, Michael A. VAN ES, et al. Assessment of the factorial validity and reliability of the ALSFRS-R: a revision of its measurement model. *Journal of Neurology* [online]. 2017, **264**(7), 1413-1420 [cit. 2021-03-07]. ISSN 0340-5354. Dostupné z: doi:10.1007/s00415-017-8538-4

BALENDRA, Rubika., Ashley JONES a Naheed JIVRAJ, et al. Use of clinical staging in amyotrophic lateral sclerosis for phase 3 clinical trials. *BMJ Journals* [online]. 2014, 1–5 [cit. 2021-03-06]. ISSN 0022-3050. Dostupné z: doi:10.1136/jnnp-2013-306865

Barthelové test. *Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR* [online]. Praha: Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR, [2021] [cit. 2021-03-21]. Dostupné z: <https://www.uzis.cz/index.php?pg=registry-sber-dat--klasifikace--barthelove-test>

BEDLACK, Richard S. a Hiroshi MITSUMOTO, ed. *Amyotrophic lateral sclerosis: a patient care guide for clinicians*. New York: Demos Medical, c2013. ISBN 978-1936287437.

BERTORINI, Tuilo. E. *Neuromuscular Disorders: Treatment and Management*. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2011. ISBN 978-1-4377-0372-6.

BEUKELMAN, David R. a Janice C. LIGHT. Augmentative and Alternative Communication Processes for Children and Adults with Complex Communication Needs. *Augmentative & Alternative Communication: Supporting Children and Adults with Complex Communication Needs* [online]. 5th ed. Baltimore: Paul H. Brookes Publishing Co., 2020, s. 4 [cit. 2021-04-10]. Dostupné z: <https://brookespublishing.com/wp-content/uploads/2020/05/BeukelmanExcerpt0506-1.pdf>

CASTRILLO-VIGUERA, Carmen, Daniela L. GRASSO, Elizabeth SIMPSON, et al. Clinical significance in the change of decline in ALSFRS-R. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 2010, **11**(1-2), 178-180 [cit. 2021-03-07]. ISSN 1748-2968. Dostupné z: doi:10.3109/17482960903093710

CHIA, Ruth, Adriano CHIÒ a Bryan J TRAYNOR. Novel genes associated with amyotrophic lateral sclerosis: diagnostic and clinical implications. *The Lancet Neurology* [online]. 2018, **17**(1), 94-102 [cit. 2021-01-13]. ISSN 14744422. Dostupné z: doi:10.1016/S1474-4422(17)30401-5

ČESKÁ ASOCIACE ERGOTERAPEUTŮ. *Základy* [online]. Praha: ČAE, ©2021b [cit. 2021-03-06]. Dostupné z: <http://ergoterapie.cz/co-je-to-ergoterapie/>.

EDGE, Rhiannon, Roger MILLS, Alan TENNANT, et al. Do pain, anxiety and depression influence quality of life for people with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease? A national study reconciling previous conflicting literature. *Journal of Neurology* [online]. 2020, **267**(3), 607-615 [cit. 2020-10-29]. ISSN 0340-5354. Dostupné z: doi:10.1007/s00415-019-09615-3

EISEN, Andrew a Michael SWASH. Clinical neurophysiology of ALS. *Clinical Neurophysiology* [online]. 2001, **112**(12), 2190-2201 [cit. 2021-02-07]. ISSN 13882457. Dostupné z: doi:10.1016/S1388-2457(01)00692-7

Elastické tkaničky do bot. In: *DMA kompenzační pomůcky* [online]. Praha: DMA PRAHA, 2018 [cit. 2021-03-16]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/da-5122_z689/

Ergonomické přístroje ETAC. In: *MEYRA* [online]. Praha: MEYRA ČR, 2021 [cit. 2021-03-16]. Dostupné z: <https://www.meyra.cz/lehke-ergonomicke-pribory-silna-rukojet.html>

Ergonomický nůž pravoúhlý. In: *DMA kompenzační pomůcky* [online]. Praha: DMA PRAHA, 2018 [cit. 2021-03-16]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/ha-4191_z685/

ERTEKIN, Cumhur, Arzu KESKIN, Nefati KIYLIOGLU, et al. The effect of head and neck positions on oropharyngeal swallowing: A clinical and electrophysiologic study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* [online]. 2001, **82**(9), 1255-1260 [cit. 2021-03-06]. ISSN 00039993. Dostupné z: doi:10.1053/apmr.2001.25156

Everyday Life with ALS: A Practical Guide [online]. Tucson: Muscular Dystrophy Association, 2010 [cit. 2021-04-10]. Dostupné z: https://www.mda.org/sites/default/files/publications/Everyday_Life_with_ALS_P-532.pdf

GAIANI, Alessandra, Ilaria MARTINELLI, Luca BELLO, et al. Diagnostic and Prognostic Biomarkers in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *JAMA Neurology* [online]. 2017, **74**(5) [cit. 2021-01-13]. ISSN 2168-6149. Dostupné z: doi:10.1001/jamaneurol.2016.5398

GORDON, Paul H, Robert G MILLER a Dan H MOORE. ALSFRS-R. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders* [online]. 2009, **5**(sup1), 90-93 [cit. 2021-03-07]. ISSN 1466-0822. Dostupné z: doi:10.1080/17434470410019906

HOBSON, Esther V. a Christopher J. MCDERMOTT. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Neurology* [online]. 2016, **12**(9), 526-538 [cit. 2021-02-07]. ISSN 1759-4758. Dostupné z: doi:10.1038/nrneurol.2016.111

HRKALOVÁ, Andrea a Jiří FREI. *Amyotrofická laterální skleróza: základní informace nejenom pro pacienty a jejich rodinné příslušníky*. Plzeň: Hrkalová Andrea, 2017. ISBN 978-80-270-1395-1.

CHIÒ, Adriano, Edward R HAMMOND, Gabriele MORA, et al. Development and evaluation of a clinical staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*,

Neurosurgery & Psychiatry [online]. 2014, **86**(1), 38-44 [cit. 2021-03-06]. ISSN 0022-3050. Dostupné z: doi:10.1136/jnnp-2013-306589

CHIÒ, Adriano, Giancarlo LOGROSCINO, G., Orla HARDIMAN, et al. Prognostic factors in ALS: A critical review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. 2009, 10(5-6), 310-323 [cit. 2019-05-08]. DOI: 10.3109/17482960802566824. ISSN 1748-2968. Dostupné z: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482960802566824>

Časopis lékařů českých: Přehled dotazníků a škál hodnotících pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou [online]. 157. Praha: Nakladatelství Olympia, s. r. o, 2018 [cit. 2021-03-16]. ISSN 1805-4420. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/casopis-lekaru-ceskych/2018-1/download?hl=cs>

KALVACH, Zdeněk. Kdy začíná stáří? Můžeš: Sdružení přátel konta Bariéry ve spolupráci s Nadací Charty 77. 2010, č. 7-8, s. 28-30. ISSN 1213-8908.

KLUSOŇOVÁ, Eva. Ergoterapie v praxi. Vyd. 1. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2011. ISBN 978-807-0135 358.

Klozetové křeslo nastavitelné. In: *DMA kompenzační pomůcky* [online]. Praha: DMA PRAHA, 2018 [cit. 2021-03-16]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/3515_z124/

KRIVOŠÍKOVÁ, Mária. *Úvod do ergoterapie*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2699-1.

LEE, Michael a Alana MCCAMBRIDGE. Clinimetrics: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-revised (ALSFRS-R). *Journal of Physiotherapy* [online]. 2018, **64**(4), 269-270 [cit. 2021-03-07]. ISSN 18369553. Dostupné z: doi:10.1016/j.jphys.2018.07.005

LEWIS, Michele a Scott RUSHANAN. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation* [online]. 2007, **22**(6), 451-61 [cit. 2020-06-04]. ISSN 10538135.

LONGO, Dan L., Robert H. BROWN a Ammar AL-CHALABI. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *New England Journal of Medicine* [online]. 2017, **377**(2), 162-172 [cit. 2021-01-13]. ISSN 0028-4793. Dostupné z: doi:10.1056/NEJMra1603471

MARCONI, Anna. Psychological Intervention in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Suggestions for Clinical Practice. *Journal of Psychology & Clinical Psychiatry* [online]. 2017, **8**(2) [cit. 2021-03-07]. ISSN 23736445. Dostupné z: doi:10.15406/jpcpy.2017.08.00480

MAŠTALÍŘ, Jaromír a Lucia PASTIERIKOVÁ. *Alternativní a augmentativní komunikace* [online]. In.: Olomouc, 2018 [cit. 2021-02-10]. Dostupné z: <https://uss.upol.cz/wp-content/uploads/2019/01/AAK-Ma%C5%A1tal%C3%AD%C5%99-Pastierikov%C3%A1.pdf>

MCCARTHY, Jane. *A Manual For People Living with ALS* [online]. ALS Society of Canada, 2012 [cit. 2021-04-10]. Dostupné z: <https://als.ca/wp-content/uploads/2017/02/2012-Manual-People-Living-With-ALS-English.pdf>

MITSUMOTO, Hiroshi. *Amyotrophic lateral sclerosis: a guide for patients and families*. 3rd ed. New York: Demos Medical Publishing, 2009. ISBN 978-1-932603-72-9.

MORRIS, Jerry. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and Related Motor Neuron Diseases: An Overview. *The Neurodiagnostic Journal* [online]. 2015, **55**(3), 180-194 [cit. 2021-02-05]. ISSN 2164-6821. Dostupné z: doi:10.1080/21646821.2015.1075181

Multidisciplinary Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. NG, Louisa a Fary KHAN. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* [online]. Rijeka: Maurer, 2012 [cit. 2021-04-10]. ISBN 978-953-307-806-9. Dostupné z: <https://www.intechopen.com/books/amyotrophic-lateral-sclerosis/multidisciplinary-rehabilitation-in-amyotrophic-lateral-sclerosis>

Navlékač ponožek. In: *DMA kompenzační pomůcky* [online]. Praha: DMA PRAHA, 2018 [cit. 2021-03-16]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/da-5301_z794/

OLIVER, David., Gian Domenico BORASIO a Wendy JOHNSTON. *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: from diagnosis to bereavement*. Third edition. Oxford: Oxford University Press, [2014]. ISBN 978-0-19-968602-5.

PAGNINI, Francesco, Anna MARCONI, Aurora TAGLIAFERRI, et al. Meditation training for people with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized clinical trial. *European Journal of Neurology* [online]. 2017, **24**(4), 578-586 [cit. 2021-03-07]. ISSN 13515101. Dostupné z: doi:10.1111/ene.13246

PEDRETTI, Lorraine Williams, Heidi McHugh PENDLETON a Winifred SCHULTZ-KROHN. *Pedretti's occupational therapy: practice skills for physical dysfunction*. 6th ed. St. Louis, Mo.: Mosby/Elsevier, c2006. ISBN 0-323-03153-6.

PFEIFFER, Jan. *Neurologie v rehabilitaci: pro studium a praxi*. Praha: Grada, 2007. ISBN 978-80-247-1135-5.

PHARMA NEWS: Amyotrofická laterální skleróza [online]. 2015 [cit. 2021-03-06]. ISSN 2336-7717. Dostupné z: <http://www.pharmanews.cz/clanek/amyotroficka-lateralni-skler-za/>

RIDZONĚ, Petr a Radim MAZANEC. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie): Palliative care in terminal states of motor neuron diseases (amyotrophic lateral sclerosis, progressive bulbar palsy, and progressive muscular atrophy). *Paliatívna medicína a liečba bolesti*. Bratislava: SOLEN, 2011, 4(1), 8-10. ISSN 1337-6896.

ROCHE, Jose C., Ricardo ROJAS-GARCIA, Kristen. M. SCOTT, et al. A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* [online]. 2012, 135(3), 847-852 [cit. 2021-03-06]. ISSN 0006-8950. Dostupné z: doi:10.1093/brain/awr351

ROONEY, James, Tom BURKE, Alice VAJDA, et al. What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* [online]. 2017, 88(5), 381-385 [cit. 2021-04-01]. ISSN 0022-3050. Dostupné z: doi:10.1136/jnnp-2016-314661

Sedačka do vany zesílená. In: *DMA kompenzační pomůcky* [online]. Praha: DMA PRAHA, 2018 [cit. 2021-03-16]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/559_z160/#

SHAW, Pamela J. Molecular and cellular pathways of neurodegeneration in motor neurone disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* [online]. 2005, 76(8), 1046-1057 [cit. 2020-11-01]. ISSN 0022-3050. Dostupné z: doi:10.1136/jnnp.2004.048652

SVĚCENÁ, Kateřina. Hodnocení soběstačnosti pacientů v neurorehabilitaci. *Neurologie pro praxi* [online]. 2013, roč. 14, č. 3, s. 133-135 [cit. 2020-03-31]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <https://www.solen.sk/storage/file/article/2f4d6134625e321e1891777ee06149e6.pdf>

ŠTĚTKÁŘOVÁ, Ivana, Radoslav MATĚJ a Edvard EHLER. New insights in the diagnosis and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2018, 81/114(5), 546-554 [cit. 2020-10-30]. ISSN 12107859. Dostupné z: doi:10.14735/amcsnn2018546

ŠVESTKOVÁ, Olga a Kateřina SVĚCENÁ. *Ergoterapie: skripta pro studenty bakalářského oboru Ergoterapie na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy*. Praha: Univerzita Karlova, 1. lékařská fakulta, 2013. ISBN 978-80-260-4100-9.

TRAMACERE, Irene, Eleonora DALLA BELLA, Adriano CHIÒ, et al. The MITOS system predicts long-term survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* [online]. 2015, **86**(11), 1180-1185 [cit. 2021-03-06]. ISSN 0022-3050. Dostupné z: doi:10.1136/jnnp-2014-310176

TURNER, Bradley James a Julie ATKIN. *Motor neuron diseases: causes, classification, and treatments*. New York: Nova Biomedical Books, c2012, 2012. ISBN 978-161-4701-.

VAŇÁSKOVÁ, Eva. *Testování v neurorehabilitaci*. Neurologická praxe. 2005, roč. 6, č. 6, s. 295–298. ISSN 1803-5280.

VLČKOVÁ, Eva. *Amyotrofická laterální skleróza: Neurologická klinika LF MU a FN Brno. Neurologie pro praxi* [online]. 2016 [cit. 2019-03-14]. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2016/06/06.pdf>

VUCIC, Steve., Jeffrey D. ROTHSTEIN a Matthew C. KIERNAN. Advances in treating amyotrophic lateral sclerosis: insights from pathophysiological studies. *Trends in Neurosciences* [online]. 2014, **37**(8), 433-442 [cit. 2020-06-04]. DOI: 10.1016/j.tins.2014.05.006. ISSN 01662236. Dostupné z: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S016622361400085X>

VYSKOTOVÁ, Jana a Rostislav ČICHOŇ. *Kompenzační pomůcky a přístroje v rehabilitaci* [online]. Ostrava, 2013 [cit. 2014-04-09]. ISBN 978-80-7464-421-4. Dostupné z: https://projekty.osu.cz/svp/opory/LF_Vyskotova_Cichon.pdf

VYMAZALOVÁ, Eliška., Vojtěch REGEC, V., STEJSKALOVÁ, Kateřina et al. *Komunikace a lidé se specifickými potřebami*. Univerzita Palackého v Olomouci, 2012. 1. Vydání. ISBN 978-80-244-3203-8.

Zapínač knoflíků a zipu. In: *DMA kompenzační pomůcky* [online]. Praha: DMA PRAHA, 2018 [cit. 2021-03-16]. Dostupné z: https://www.dmapraha.cz/da-5135_z883/

6. SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

AAK = Alternativní a augmentativní komunikace

ADL = všední denní činnosti

ALS = amyotrofická laterální skleróza

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

ALS – MITOS = ALS Milano – Torino Staging

apod. = a podobně

atd. = a tak dále

BI = Barthel Index

BPN = bez patologického nálezu

COVID – 19 = koronavirové onemocnění 2019

DKK = dolní končetiny

EAAT2 = Excitatory amino acid transporter 2

EMG = elektromyografie

FIM = Functional independence measue = Funkční míra nezávislosti

HKK = horní končetiny

LDN = léčebna dlouhodobě nemocných

LHK = levá horní končetina

LK = loketní kloub

MKN –10 = Mezinárodní klasifikace nemocí a souvisejících zdravotních problémů

MND = nemoc motoneuronu

MR = magnetická rezonance

PDK = pravá dolní končetina

PEG = perkutánní endoskopická gastrostomie

PHK = pravá horní končetina

RK = ramenní kloub

tzv. = takzvaně

7. SEZNAM OBRÁZKŮ A TABULEK

Seznam obrázků:

- Obr. č. 1.3.2.3.1 *Zapínač knoflíků a zipu*
Obr. č. 1.3.2.3.2 *Elastické tkaničky do bota*
Obr. č. 1.3.2.3.3 *Navlékač ponožek*
Obr. č. 1.3.2.3.4 *Toaletní křeslo*
Obr. č. 1.3.2.3.5 *Sedačka do vany zesílená*
Obr. č. 1.3.2.3.6 *Ergonomický nůž pravoúhlý*
Obr. č. 1.3.2.3.7 *Ergonomické přístroje se silnou rukojetí*

Seznam tabulek:

- Tab. č. 1.1.5.1 *Tabulka funkčních deficitů v různých stádiích onemocnění dle McHugh a Schultz-Krohn (2006)*
Tab. č. 2.3.1.1 *Tabulka rozsahů pohybů ramenního kloubu – vlastní zdroj*
Tab. č. 2.3.1.2 *Tabulka rozsahů pohybů loketního kloubu – vlastní zdroj*
Tab. č. 2.3.1.3 *Tabulka rozsahů pohybů zápěstí – vlastní zdroj*
Tab. č. 2.3.1.4 *Tabulka fází úchopů – vlastní zdroj*
Tab. č. 2.3.1.5 *Tabulka rozsahů pohybů v ramenním kloubu – výstupní vyšetření – vlastní zdroj*
Tab. č. 2.3.2.1 *Tabulka rozsahů pohybů ramenního kloubu – vlastní zdroj*
Tab. č. 2.3.2.2 *Tabulka rozsahů pohybů loketního kloubu – vlastní zdroj*
Tab. č. 2.3.3.1 *Tabulka rozsahů pohybu ramenního kloubu – vlastní zdroj*

8. SEZNAM PŘÍLOH

Příloha č. 1 **Kazuistika č. 3 – Pacient C**

Příloha č. 2 **Hodnotící škála ALSFRS-R pacienta A (z kazuistiky č. 1)**

Příloha č. 3 **Hodnotící škála ALSFRS-R pacienta B (z kazuistiky č. 2)**

Příloha č. 4 **Hodnotící škála ALSFRS-R pacienta C (z kazuistiky č. 3)**

Příloha č. 5 **Vzor protokolu pro vyšetření**

Příloha č. 6 **Vzor informovaného souhlasu**

9. PŘÍLOHY

Příloha č. 1 **Kazuistika č. 3 – Pacient C**

Pohlaví a rok narození pacienta: Muž, 1967

Diagnóza dle MKN-10: G122 – Nemoci motorického neuronu

Datum a místo vyšetření: 24. 2. 2021 v Rehabilitační Nemocnici Beroun

ANAMNÉZA

Nynější onemocnění:

Pacient ve věku 53 let přijatý k rehabilitaci s familiární, klasickou formou ALS diagnostikovanou v roce 2016. Dominuje postižení HKK s pravostrannou převahou.

Dle EMG stacionární nález, na terapii Rilutecem a od podzimu 2018 dle pravidelného schématu dochází k aplikaci Edaravonu intravenózně – subjektivně stabilizace stavu, dle kontrolního EMG stabilizace stavu.

Při příjmu: bez poruchy polykání, dysartrie, eupnoe, neurologicky smíšená symptomatika s maximem na HKK, fascikulace v oblasti m. deltoideus a m. pectoralis major vpravo, bez poruchy cití, sfinkterů či dýchání.

Osobní anamnéza:

Běžné dětské nemoci

ALS – sporadická, klasická forma s dominujícím postižením HKK s pravostrannou převahou

Úrazy: běžné

Operace: 0

Rodinná anamnéza: matka zdravá, otec zdravý, sestra dvojče zdravá, 2.starší sestra vertebrogenní potíže, po exstirpaci benigního útvaru prsu

Sociální anamnéza:

Rodinný stav: ženatý

Děti: 2, zdravé

Sdílení domácnosti: bydlí s manželkou

Sociální přivýdělek/důchod/jiný příjem: plný invalidní důchod

Pracovní anamnéza:

Současné/poslední zaměstnání: dříve skladník

Náplň práce: manipulace se zbožím, expedice, obsluha a údržba strojů

Školní anamnéza: stupeň dosaženého vzdělání: střední škola – maturita

Bytová situace:

Současný pobyt / typ bydlení: byt

Patro: 1.

Schody: 24

Bariéry v exteriéru/interiéru: schody do 1. patra, plánuje přestěhování do bezbariérového bytu

Farmakologická anamnéza:

Rilutek 1-0-1 – užívá v době podávání infuzí

Magne B6 – 1 tableta nárazově

Edaravone 30mg intravenózně po dobu 10 dní 1x za 14 dní

Alergologická anamnéza: není

Toxikologická anamnéza: alkohol příležitostně

Předchozí RHB: dochází pravidelně na rehospitalizace do Rehabilitační Nemocnice Beroun

Denní režim: vstává kolem 8 hodiny, rád tráví den aktivně (chůze, jízda na rotopedu), odpočívá při sledování televize, usíná kolem 22:00 hod

Spánek: dobrý, bez problémů

Zájmové činnosti: dříve hrál házenou, nyní rád jezdí na rotopedu, sledování filmů

ERGOTERAPEUTICKÉ VSTUPNÍ VYŠETŘENÍ

Hodnocení postavy a držení těla:

Aspekce – ve stoji:

Zepředu: Hlava směřuje k levé straně, ramena v elevaci (více levé), hypotrofie svalů na pravé horní končetině ve všech segmentech, kolena symetrická, hallux valgus na PDK

Zezadu: Pravé rameno níže, hypotrofie dolních fixátorů lopatek více na PHK, asymetrie kožních záhybů pod lopatkami, podkolenní rýhy symetrické, Achillovy šlachy symetrické

Z boku: protrakce hlavy, hyperlordóza krční páteře, ramena v protrakci a elevaci, hrudní kyfóza oploštělá, břicho prominuje, hyperlordóza bederní páteře, pánve v retroverzi

Mobilita, lokomoce:

Přetáčení na lůžku – zvládne bez problémů

Sed – zvládne samostatně, sed stabilní

Přesuny – zvládne samostatně

Stoj – zvládne

Chůze – schopen ujít cca 1 km

Schody – zvládne

Vyšetření horních končetin:

Dominance: pravák

Vzhled: zachována konfigurace, hypotrofie dolních fixátorů lopatek, patrná hypotrofie pletencového svalstva (především m. deltoideus), hypotrofie thenarů, viditelné fascikulace na m. deltoideus a m. pectoralis major

Držení: v normě

Rozsahy pohybů:

- Ramenní kloub:

Tab. 2.3.3.1 Tabulka rozsahů pohybu ramenního kloubu

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Flexe	15°	180°	170°	180°
Extenze	10°	10°	10°	10°
Abdukce	50°	180°	60°	180°
Horizontální abdukce	10°	30°	20°	30°
Horizontální addukce	100°	120°	110°	120°
Vnitřní rotace	50°	90°	90°	90°
Zevní rotace	45°	60°	90°	90°

- Loketní kloub: aktivně i pasivně bez omezení na obou HKK ve všech segmentech
- Zápěstí: aktivně i pasivně bez omezení na obou HKK ve všech segmentech
- Prsty: aktivně i pasivně bez omezení na obou HKK ve všech segmentech

Koordinace: diadochokinéza v normě

Taxe: v normě

Svalová síla: výrazně snížená svalová síla, více akrálně (při stisku a úchopech)

Citlivost:

Povrchové čítí: v normě

Hluboké čítí: v normě

Bolestivost: bez bolesti

Úchopy:

- *Jemné úchopy:* drobné problémy s jemnými úchopy (pinzeta, špetka) z důvodu akrálně snížené svalové síly
- *Silové úchopy:* zvládne provést oběma HKK bez problémů, těžší předměty zvládne uchopit s větší námahou

Grafomotorika: zvládne psát, písmo jde přečíst

Vyšetření kognitivních funkcí:

Pacient je orientovaný místem, časem, osobou. Spolupracuje a komunikuje.

Smysly: v pořádku

Hodnocení soběstačnosti:

Personální ADL – dle Barthel Indexu

Sebesycení

10 = samostatně – *nají se sám, problém s držením příboru, jzení tekuté stravy dělá obtíže – polévku „pije“*

5 = s pomocí, nebo s potřebou speciální diety

0 = neprovede

Přesun z vozíku na lůžko a zpět

15 = samostatně bez pomoci

10 = s menší pomocí (verbální nebo fyzickou)

5 = s větší pomocí (fyzickou, jednoho nebo dvou lidí), může se posadit

0 = neprovede, neudrží rovnováhu vsedě nebo není schopen používat mechanický/elektrický vozík

Provádění osobní hygieny

5 = samostatně umytí rukou, obličeje, čištění zubů, holení – *pocituje vyšší únavu a horší koordinaci rukou při čištění zubů a holení*

0 = nutná pomoc s osobní hygienou

Posazení na toaletu a vstání z ní

10 = samostatně bez pomoci (usednutí, otření, oblečení, zvednutí) – *otření zvládá pouze pomocí LHK*

5 = potřebuje pomoc, ale zvládá některé úkony samostatně

0 = závisle na pomoci

Koupání nebo sprchování

5 = samostatné koupání nebo sprchování – *pocituje horší stabilitu při koupání, obtíže při mytí vlasů – myje si je v předklonu kvůli omezenému rozsahu pohybu v RK*

0 = závisle na pomoci

Chůze (pohyb na vozíku) na rovném povrchu

15 = chůze samostatně (případně s oporou, např. holí) nad 50 m – *ujde až 1 km bez kompenzačních pomůcek*

10 = chůze s malou pomocí nad 50 m

5 = samostatný pohyb na vozíku, včetně zatáčení, nad 50 m

0 = imobilní, nebo mobilní do 50 m

Chůze do schodů a ze schodů

10 = samostatně bez pomoci – *zvládá samostatně ale pocituje vyšší únavu*

5 = s pomocí (verbální, fyzickou, podporou)

0 = nezvládne

Oblékání a svlékání (včetně zavazování tkaniček, zapínání zipů)

10 = samostatně – *zvládá, pokud má volnější oblečení, vyhýbá se knoflíkům a zipům, obtíže dělají ponožky – trvá to déle, pacient je potom více unavený*

5 = potřebuje pomoc, ale zvládá z poloviny samostatně

0 = závisle na pomoci

Ovládání stolice

10 = kontinentní

5 = příležitostné nehody nebo potřeba pomoci s aplikací klystýru

0 = inkontinentní

Ovládání močení

10 = kontinentní

5 = příležitostné nehody nebo potřeba pomoci s externí pomůckou

0 = inkontinentní nebo katetrizovaný bez možnosti samostatného močení

BI = 100 b/100 b – nezávislý

Instrumentální ADL:

- Nakupování: menší nákupy zvládne samostatně (vezme si batoh), použije nákupní vozík, ne košík
- Příprava jídla: nevaří – dává si jídlo z restaurace nebo má jídlo od manželky nebo od rodičů
- Transport: řídí auto s automatickou převodovkou
- Péče o domácnost: dělá manželka
- Péče o druhé: děti s ním již nežijí
- Užívání léků: samostatně
- Použití komunikačních technologií: používá chytrý telefon i notebook – potřebuje více času
- Manipulace s penězi: zvládá – platí kartou

ALSFRS-R = 42/48 b – úroveň 4 ze 4

Kompenzační pomůcky:

Jaké pacient již má: žádné

Doporučení dalších kompenzačních pomůcek: sedačka na vanu, navlékač ponožek, modifikované přístroje (vidlička, nůž, lžice), elektrický kartáček a holicí strojek, elektrický vozík, polohovatelné lůžko, komunikační zařízení

Cíle pacienta:

Krátkodobé cíle:

Během měsíce dojde k udržení funkčních rozsahů pohybu ve všech kloubech, aby pacient stále zvládal základní sebeobsluhu.

- 1) Pacient si do týdne osvojí používání navlékače ponožek.
- 2) Pacient si do dvou týdnů osvojí používání modifikovaného přístroje (vidlička, nůž, lžice) při jídle.
- 3) Pacient si do dvou týdnů pořídí elektrický kartáček a elektrický holicí strojek na vousy pro snadnější vykonávání osobní hygieny.
- 4) Pacient se do dvou týdnů naučí přesuny do vany pomocí sedačky na vanu a pořídí si ji.

Krátkodobé plány:

- 1) Na terapiích budeme využívat prvky Bobath konceptu: mobilizace pletence ramenního, opory. Dále budeme provádět aktivní cvičení zaměřené na HKK a trénovat ADL. Instruktaž autoterapie pacienta.
- 2) S pacientem vybereme vhodný navlékač ponožek. Budeme na terapiích provádět nácvik navlékání ponožek.
- 3) S pacientem vybereme vhodnou úpravu příborů. Budeme na terapiích provádět nácvik sebesycení s modifikovaným příborem. Použijeme speciální prkénko a terapeutickou hmotu pro simulaci činnosti.
- 4) Prodiskutujeme s pacientem možné výhody pořízení těchto předmětů (šetření energie a času pacienta)
- 5) S pacientem probereme vhodnou sedačku na vanu do jeho bytu. Na terapiích budeme provádět nácvik přesunů do vany a zpět.

Dlouhodobé cíle:

- 2) Pacient si do 6měsíců vybere a získá elektrický vozík.
- 3) Pacient si do 6měsíců vybere a získá polohovatelnou postel.
- 4) Pacient se do 2 měsíců od získání elektrického vozíku naučí vozík používat.
- 5) Pacient si do 2 měsíců vybere vhodné komunikační zařízení pro možnost komunikace s okolím z důvodu progredující dysartrie.

Dlouhodobé plány:

- 1) S pacientem se podíváme na různé typy elektrických vozíků a provedeme zaměření vozíku.
- 2) S pacientem se podíváme na různé typy polohovatelných postelí a probereme možnosti jejich získání.
- 3) Po získání elektrického vozíku budeme trénovat jeho ovládání.
- 4) Pacientovi představím možnosti komunikačních zařízení, probereme jejich výhody či nevýhody.

SILNÉ STRÁNKY: podporující rodina (žena, rodiče), kognitivní funkce v pořádku, dle BI zatím plně soběstačný, plně pasivní rozsahy pohybů ve všech kloubech, má náhled na situaci

SLABÉ STRÁNKY: vstup do bytu bariérový (schody, 1. patro), snížená svalová síla na HKK, nepříznivá prognóza, má drobné problémy s jemnými úchopy

ZÁVĚR VYŠETŘENÍ

Pacient ve věku 53 let přijatý k rehabilitaci pro dg. ALS – sporadická, klasická forma diagnostikovaná v roce 2016. Dominuje postižení horních končetin s pravostrannou převahou a od roku 2019 zjištěna dysartrie. Orientačně vyšetřeny kognitivní funkce – pacient je orientován osobou, místem i časem. Pacient pobírá plný invalidní důchod. Bydlí s manželkou v bytě v 1. patře bez výtahu – musí zdolat 24 schodů. Mobilitu na lůžku zvládá samostatně, stoj stabilní, ujde cca 1 km bez kompenzačních pomůcek, schody zvládá s větší únavou. Aktivní rozsahy pohybů jsou omezené v ramenním kloubu především ve flexi, abdukci a zevní rotaci na obou horních končetinách. Pasivní rozsahy pohybů jsou plné ve všech segmentech na obou horních končetinách. Snížená svalová síla na obou horních končetinách, více akrálně. Pacient provede jemné úchopy s obtížemi z důvodu akrálně snížené svalové síly horních končetin. Soběstačnost pacienta dle Barthel Indexu odpovídá 100 b/100 b – soběstačný, ale zmiňuje vyšší únavu a horší koordinaci rukou při čištění zubů a při holení, horší stabilitu při koupání a obtíže při mytí vlasů, při oblékání volí volnější oblečení, vyhýbá se knoflíkům a zipům, oblékání ponožek trvá dle slov pacienta déle a je potom více unavený. Ve škále ALSFRS-R získal 42 b/48 b.

TERAPIE

23.2.2021: Bylo provedeno vstupní ergoterapeutické vyšetření zahrnující získání anamnézy, hodnocení soběstačnosti dle BI, hodnocení funkčního stavu dle ALSFRS-R škály a vyšetření HKK.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře. Zajímá se o to, jak budou probíhat následující terapie.

Objektivně: Pacient je v dobrém rozpoložení, v průběhu vstupního vyšetření spolupracuje a rozumí instrukcím.

25.2.2021: Terapie byla zaměřena na horní končetiny. Byla provedena příprava horních končetin – terapie měkkých technik, mobilizace pletenců ramenních a ostatních kloubů HKK. Druhá část terapeutické jednotky byla zaměřena na aktivní rozsahy pohybů. Cvičení vleže na zádech pro posílení svalů HKK pomocí dřevěné tyče – bimanuálně. Cvičení s overballem.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře.

Objektivně: Pacient byl dobře naladěný. Při aktivním cvičení je vidět při opakování cviku zřetelná unavitelnost pacienta a cviky poté nezvládá provést kvalitně.

1.3.2021: Terapeutická jednotka byla zaměřena na nácvik soběstačnosti: oblékání ponožek a sebesycení. Problémy v těchto oblastech vyplynuly ze vstupního vyšetření. Terapie zahrnovala seznámení pacienta s navlékačem ponožek a modifikovaným přístrojem a nácvik jejich používání. Při nácviku sebesycení byly využity speciálně modifikované přístroje se širším průměrem rukojeti, speciální prkénko a terapeutická hmota pro simulaci jedení.

Subjektivně: Pacient je v dobrém rozpoložení. Chválí si dobré jídlo v nemocnici.

Objektivně: Pacient zvládá obléknutí ponožek za pomoci navlékače ponožek velmi dobře a s provedením je spokojený. Simulace sebesycení jde pacientovi velmi dobře, pacient si chválí širší rukojeti modifikovaných přístrojů.

3.3.2021: Začátek terapie byl zaměřen na přípravu horních končetin. Poté byly využity prvky Bobath konceptu: mobilizace pletence ramenního, placing trupu, cvičení v oporách. Ve druhé části terapeutické jednotky proběhla konzultace ohledně výhod pořízení si elektrického kartáčku a holicího strojeku.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře.

Objektivně: Terapie probíhala bez problémů. Pacient se aktivně zapojuje do terapie.

5.3.2021: Terapeutická jednotka byla zaměřena na nácvik soběstačnosti: přesun do vany pomocí sedačky na vanu. Nácvik probíhal ve cvičné koupelně. Pacientovi byla kromě sedačky na vanu doporučena protiskluzná podložka a madlo pro větší bezpečnost. Terapie byla zakončena konzultací o možnostech komunikačních zařízení, které by bylo vzhledem k dysartrii vhodné zvážit.

Subjektivně: Pacient zmiňuje lehčí únavu, protože měl před touto terapií fyzioterapii a logopedii.

Objektivně: Terapie probíhala bez problémů. Pacient má velký zájem o navrhované pomůcky.

9.3.2021: Terapie byla zaměřena na horní končetiny. Byly využity prvky Bobath konceptu: mobilizace pletence ramenního, placing trupu, cvičení v oporách. Druhá část terapeutické jednotky byla zaměřena na aktivní rozsahy pohybů. Cvičení vleže na zádech pro posílení svalů HKK pomocí dřevěné tyče – bimanuálně. Cvičení s overballem. Proběhla instruktáž autoterapie před propuštěním.

Subjektivně: Pacient se cítí dobře. Těší se domů za manželkou.

Objektivně: Pacient má aktivní přístup k terapii. Má zájem o informace k autoterapii.

11.3.2021 Provedeno výstupní vyšetření, které obsahovalo stejné položky jako vstupní vyšetření.

Subjektivně: Pacient se dle jeho slov cítí lépe než před hospitalizací.

Objektivně: V rámci výstupního vyšetření nedošlo k výraznému zlepšení celkového stavu.

VÝSTUPNÍ ERGOTERAPEUTICKÉ VYŠETŘENÍ

Vyšetření bylo provedeno 11.3.2021 a obsahovalo stejné položky jako vstupní vyšetření. Během hospitalizace nedošlo v jednotlivých položkách výstupního vyšetření k výraznějším změnám. V oblasti soběstačnosti si pacient osvojil používání doporučených kompenzačních pomůcek a strategií.

ZÁVĚR KAZUISTIKY:

S pacientem jsem měla možnost pracovat v Rehabilitační Nemocnici Beroun. Během hospitalizace bylo provedeno 7 terapií v časové délce 45 minut. Pacient je spolupracující, komunikující a po celou dobu měl velmi aktivní přístup k terapiím.

Proběhlé terapie byly zaměřeny především na vyzkoušení a osvojení si kompenzačních pomůcek a strategií při vykonávání všedních denních činností. Dále proběhlo několik konzultací ohledně dalších kompenzačních pomůcek (elektrický vozík, komunikační zařízení), které by si bylo vhodné vzhledem k progredujícímu charakteru onemocnění pořídit do budoucna. Terapie také obsahovaly využití prvků Bobath konceptu pro zlepšení stability trupu a aktivní cvičení pro udržení svalové síly a rozsahů pohybu. Na konci hospitalizace nebylo zjištěno výrazné zlepšení v jednotlivých položkách výstupního vyšetření. Problematická je snížená svalová síla horních končetin, omezené rozsahy pohybů v ramenních kloubech, více na PHK a unavitelnost pacienta při nadměrné námaze.

Byly splněny předem zvolené krátkodobé cíle. Na dlouhodobé cíle jsme se během terapií nezaměřovali, pacient přijede během 3 měsíců na rehospitalizaci a budou se řešit později.

Příloha č. 2 **Hodnotící škála ALSFRS-R pacienta A (z kazuistiky č. 1)**

MĚŘENÉ POLOŽKY	ZJIŠTĚNÍ	BOD Y
1. Řeč	Normální	4
	Zjištěna porucha řeči	3
	Srozumitelná opakováním	2
	Kombinovaná s nonverbální komunikací	1
	Ztráta řeči	0
2. Slinění	Normální	4
	Mírný, ale jednoznačný přebytek slin v ústech; může být noční slinění	3
	Střední nadbytek slin; může být minimální slinění	2
	Výrazný přebytek slin s trochou slinění	1
	Značné slinění; vyžaduje neustále kapesník	0
3. Polykání	Normální	4
	Včasné problémy při jídle; občasné zakuckání	3
	Změny v konzistenci stravy	2
	Potřeba doplňkové „tube“ výživy	1
	Nic ústy – pouze parenterální či enterální výživa	0
4. Psaní	Normální	4
	Pomalé, nekoordinované – všechna slova jsou čitelná	3
	Ne všechna slova jsou čitelná	2
	Schopnost uchopit pero, ale neschopnost psát	1

	Neschopnost uchopit pero	0
5a. Krájení potravin a manipulace s náčiním (bez PEGu)	Normální	4
	Pomalé a nemotorné provádění, ale není nutná pomoc	3
	Zvládne krájet většinu potravin, provedení je nemotorné a pomalé – potřeba dopomoc	2
	Jídlo musí někdo nakrát, ale nají se sám	1
	Musí být krměn	0
5b. Krájení potravin a manipulace s náčiním (pokud má PEG)	Normální	4
	Nemotorné provedení, ale schopný provádět samostatně	3
	Určitá dopomoc (např.: s uzávěry)	2
	Poskytuje minimální pomoc pečovateli	1
	Neschopnost provést jakýkoliv úkon	0
6. Oblékání a hygiena	Normální	4
	Nezávislá a úplná sebeobsluha – s námahou	3
	Občasná asistence nebo náhradní způsoby (kompenzační strategie)	2
	Potřeba asistenta pro sebeobsluhu	1
	Úplná závislost	0
7. Obrácení na lůžku a úprava lůžkovin	Normální	4
	Pomalé, neobratné provádění, ale není nutná dopomoc	3
	Schopen přetočit se i upravit si přikrývku, ale s velkými obtížemi	2
	Schopen zahájit přetočení, ale nepřetočí se ani nezvládne upravit přikrývku	1

	Bezmocný	0
8. Chůze	Normální	4
	Včasné problémy s chůzí	3
	Chůze s asistencí	2
	Funkční pohyby dolních končetin, ale neschopnost chůze	1
	Žádné volní pohyby dolních končetin	0
9. Chůze do schodů	Normální	4
	Pomalá	3
	Mírná nestabilita nebo únava	2
	Nutná asistence	1
	Neschopen	0
10. Dyspnoe	Žádná	4
	Při chůzi	3
	Při alespoň jednom z: jezení, koupání, oblékání (ADL)	2
	V klidu, obtíže s dýcháním vsedě nebo vleže	1
	Závažné obtíže – zvažení mechanické podpory dýchání	0
11. Orthopnoe	Žádná	4
	Určité obtíže ve spánku v noci kvůli nedostatku dechu, ale běžně nepoužívá více než 2 polštáře	3
	Potřebuje extra polštáře, aby usnul (více než 2)	2
	Může spát jen vsedě	1
	Neschopnost spát	0
12. Respirační insuficience	Žádná	4

	Občasné používání BiPAP	3
	Kontinuální používání BiPAP přes noc	2
	Kontinuální používání BiPAP přes noc i den	1
	Invazivní mechanická ventilace intubací nebo tracheostomií	0

Příloha č. 3 **Hodnotící škála ALSFRS-R pacienta B (z kazuistiky č. 2)**

MĚŘENÉ POLOŽKY	ZJIŠTĚNÍ	BODY
1. Řeč	Normální	4
	Zjištěna porucha řeči	3
	Srozumitelná opakováním	2
	Kombinovaná s nonverbální komunikací	1
	Ztráta řeči	0
2. Slinění	Normální	4
	Mírný, ale jednoznačný přebytek slin v ústech; může být noční slinění	3
	Střední nadbytek slin; může být minimální slinění	2
	Výrazný přebytek slin s trochou slinění	1
	Značné slinění; vyžaduje neustále kapesník	0
3 Polykání	Normální	4
	Včasné problémy při jídle; občasné zakuckání	3
	Změny v konzistenci stravy	2
	Potřeba doplňkové „tube“ výživy	1
	Nic ústy – pouze parenterální či enterální výživa	0
4. Psaní	Normální	4
	Pomalé, nekoordinované – všechna slova jsou čitelná	3
	Ne všechna slova jsou čitelná	2
	Schopnost uchopit pero, ale neschopnost psát	1

	Neschopnost uchopit pero	0
5a. Krájení potravin a manipulace s náčiním (bez PEGu)	Normální	4
	Pomalé a nemotorné provádění, ale není nutná pomoc	3
	Zvládne krájet většinu potravin, provedení je nemotorné a pomalé – potřeba dopomoc	2
	Jídlo musí někdo nakrájet, ale nají se sám	1
	Musí být krměn	0
5b. Krájení potravin a manipulace s náčiním (pokud má PEG)	Normální	4
	Nemotorné provedení, ale schopný provádět samostatně	3
	Určitá dopomoc (např.: s uzávěry)	2
	Poskytuje minimální pomoc pečovateli	1
	Neschopnost provést jakýkoliv úkon	0
6. Oblékání a hygiena	Normální	4
	Nezávislá a úplná sebeobsluha – s námahou	3
	Občasná asistence nebo náhradní způsoby (kompenzační strategie)	2
	Potřeba asistenta pro sebeobsluhu	1
	Úplná závislost	0
7. Obrácení na lůžku a úprava lůžkovin	Normální	4
	Pomalé, neobratné provádění, ale není nutná dopomoc	3
	Schopen přetočit se i upravit si příkrývku, ale s velkými obtížemi	2

	Schopen zahájit přetočení, ale nepřetočí se ani nezvládne upravit příkrývku	1
	Bezmocný	0
8. Chůze	Normální	4
	Včasné problémy s chůzí	3
	Chůze s asistencí	2
	Funkční pohyby dolních končetin, ale neschopnost chůze	1
	Žádné volní pohyby dolních končetin	0
9. Chůze do schodů	Normální	4
	Pomalá	3
	Mírná nestabilita nebo únava	2
	Nutná asistence	1
	Neschopen	0
10. Dyspnoe	Žádná	4
	Při chůzi	3
	Při alespoň jednom z: jezení, koupání, oblékání (ADL)	2
	V klidu, obtíže s dýcháním vsedě nebo vleže	1
	Závažné obtíže – zvažování mechanické podpory dýchání	0
11. Ortopnoe	Žádná	4
	Určité obtíže ve spánku v noci kvůli nedostatku dechu, ale běžně nepoužívá více než 2 polštáře	3
	Potřebuje extra polštáře, aby usnul (více než 2)	2
	Může spát jen vsedě	1

	Neschopnost spát	0
12. Respirační insuficience	Žádná	4
	Občasné používání BiPAP	3
	Kontinuální používání BiPAP přes noc	2
	Kontinuální používání BiPAP přes noc i den	1
	Invazivní mechanická ventilace intubací nebo tracheostomií	0

Příloha č. 4 – Hodnotící škála ALSFRS-R pacienta C (z kazuistiky č. 3)

MĚŘENÉ POLOŽKY	ZJIŠTĚNÍ	BODY
1. Řeč	Normální	4
	Zjištěna porucha řeči	3
	Srozumitelná opakováním	2
	Kombinovaná s nonverbální komunikací	1
	Ztráta řeči	0
2. Slinění	Normální	4
	Mírný, ale jednoznačný přebytek slin v ústech; může být noční slinění	3
	Střední nadbytek slin; může být minimální slinění	2
	Výrazný přebytek slin s trochou slinění	1
	Značné slinění; vyžaduje neustále kapesník	0
3. Polykání	Normální	4
	Včasné problémy při jídle; občasné zakuckání	3
	Změny v konzistenci stravy	2
	Potřeba doplňkové „tube“ výživy	1
	Nic ústy – pouze parenterální či enterální výživa	0
4. Psaní	Normální	4
	Pomalé, nekoordinované – všechna slova jsou čitelná	3
	Ne všechna slova jsou čitelná	2
	Schopnost uchopit pero, ale neschopnost psát	1

	Neschopnost uchopit pero	0
5a. Krájení potravin a manipulace s náčiním (bez PEGu)	Normální	4
	Pomalé a nemotorné provádění, ale není nutná pomoc	3
	Zvládne krájet většinu potravin, provedení je nemotorné a pomalé – potřeba dopomoc	2
	Jídlo musí někdo nakrájet, ale nají se sám	1
	Musí být krměn	0
5b. Krájení potravin a manipulace s náčiním (pokud má PEG)	Normální	4
	Nemotorné provedení, ale schopný provádět samostatně	3
	Určitá dopomoc (např.: s uzávěry)	2
	Poskytuje minimální pomoc pečovateli	1
	Neschopnost provést jakýkoliv úkon	0
6. Oblékání a hygiena	Normální	4
	Nezávislá a úplná sebeobsluha – s námahou	3
	Občasná asistence nebo náhradní způsoby (kompenzační strategie)	2
	Potřeba asistenta pro sebeobsluhu	1
	Úplná závislost	0
7. Obrácení na lůžku a úprava lůžkovin	Normální	4
	Pomalé, neobratné provádění, ale není nutná dopomoc	3
	Schopen přetočit se i upravit si přikrývku, ale s velkými obtížemi	2

	Schopen zahájit přetočení, ale nepřetočí se ani nezvládne upravit příkrývku	1
	Bezmocný	0
8. Chůze	Normální	4
	Včasné problémy s chůzí	3
	Chůze s asistencí	2
	Funkční pohyby dolních končetin, ale neschopnost chůze	1
	Žádné volní pohyby dolních končetin	0
9. Chůze do schodů	Normální	4
	Pomalá	3
	Mírná nestabilita nebo únava	2
	Nutná asistence	1
	Neschopen	0
10. Dyspnoe	Žádná	4
	Při chůzi	3
	Při alespoň jednom z: jezení, koupání, oblékání (ADL)	2
	V klidu, obtíže s dýcháním vsedě nebo vleže	1
	Závažné obtíže – zvažení mechanické podpory dýchání	0
11. Orthopnoe	Žádná	4
	Určité obtíže ve spánku v noci kvůli nedostatku dechu, ale běžně nepoužívá více než 2 polštáře	3
	Potřebuje extra polštáře, aby usnul (více než 2)	2

	Může spát jen vsedě	1
	Neschopnost spát	0
12. Respirační insuficience	Žádná	4
	Občasné používání BiPAP	3
	Kontinuální používání BiPAP přes noc	2
	Kontinuální používání BiPAP přes noc i den	1
	Invazivní mechanická ventilace intubací nebo tracheostomií	0

Příloha č. 5 Vzor protokolu pro vyšetření

PROTOKOL PRO VYŠETŘENÍ

Pohlaví a rok narození pacienta:

Diagnóza dle MKN-10:

Datum a místo vyšetření:

ANAMNÉZA

Nynější onemocnění:

Osobní anamnéza:

Rodinná anamnéza:

Sociální anamnéza:

Rodinný stav:

Děti:

Sdílení domácnosti:

Sociální přivýdělek/důchod/jiný příjem:

Pracovní anamnéza:

Současné/poslední zaměstnání:

Náplň práce:

Školní anamnéza: stupeň dosaženého vzdělání:

Bytová situace:

Současný pobyt / typ bydlení:

Patro:

Schody:

Bariéry v exteriéru/interiéru:

Farmakologická anamnéza:

Alergologická anamnéza:

Toxikologická anamnéza:

Předchozí RHB:

Denní režim:

Spánek:

Zájmové činnosti:

ERGOTERAPEUTICKÉ VYŠETŘENÍ

Hodnocení postavy a držení těla:

Aspekce – ve stoji

Zepředu:

Ze zadu:

Z boku:

Mobilita, lokomoce:

Přetáčení na lůžku –

Sed –

Přesuny –

Stoj –

Chůze –

Schody –

Vyšetření horních končetin:

Dominance:

Vzhled:

Držení:

Rozsahy pohybů:

- Ramenní kloub:

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Flexe				
Extenze				
Abdukce				
Horizontální abdukce				
Horizontální addukce				
Vnitřní rotace				
Zevní rotace				

- Loketní kloub:

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Flexe				
Extenze				
Pronace				
Supinace				

- Zápěstí

	PHK		LHK	
	Aktivně	Pasivně	Aktivně	Pasivně
Dorzální flexe				
Palmární flexe				
Ulnární dukce				
Radiální dukce				

- Prsty:

Koordinace:

Taxe:

Svalová síla:

Citlivost:

Povrchové čítí:

Hluboké čítí:

Bolestivost:

Úchopy:

- *Jemné úchopy:*
- *Silové úchopy:*
- *Fáze úchopů – PHK:*
 - *Přiblížení*
 - *Uchopení*
 - *Držení*
 - *Rozevření*
 - *Oddálení*
- *Fáze úchopů – LHK:*
 - *Přiblížení*
 - *Uchopení*
 - *Držení*
 - *Rozevření*
 - *Oddálení*

Grafomotorika:

Vyšetření kognitivních funkcí:

Smysly:

Hodnocení soběstačnosti:

Personální ADL – dle Barthel Indexu

Sebesycení

10 = samostatně

5 = s pomocí, nebo s potřebou speciální diety

0 = neprovede

Přesun z vozíku na lůžko a zpět

15 = samostatně bez pomoci

10 = s menší pomocí (verbální nebo fyzickou)

5 = s větší pomocí (fyzickou, jednoho nebo dvou lidí), může se posadit

0 = neprovede, neudrží rovnováhu v sedě nebo není schopen používat mechanický/elektrický vozík

Provádění osobní hygieny

5 = samostatně umytí rukou, obličeje, čištění zubů, holení

0 = nutná pomoc s osobní hygienou

Posazení na toaletu a vstání z ní

10 = samostatně bez pomoci (usednutí, otření, oblečení, zvednutí)

5 = potřebuje pomoc, ale zvládá některé úkony samostatně

0 = závisle na pomoci

Koupání nebo sprchování

5 = samostatné koupání nebo sprchování

0 = závisle na pomoci

Chůze (pohyb na vozíku) na rovném povrchu

15 = chůze samostatně (případně s oporou, např. holí) nad 50 m

10 = chůze s malou pomocí nad 50 m

5 = samostatný pohyb na vozíku, včetně zatáčení, nad 50 m

0 = imobilní, nebo mobilní do 50 m

Chůze do schodů a ze schodů

10 = samostatně bez pomoci

5 = s pomocí (verbální, fyzickou, podporou)

0 = nezvládne

Oblékání a svlékání (včetně zavazování tkaniček, zapínání zipů)

10 = samostatně

5 = potřebuje pomoc, ale zvládá z poloviny samostatně

0 = závisle na pomoci

Ovládání stolice

10 = kontinentní

5 = příležitostné nehody nebo potřeba pomoci s aplikací klystýru

0 = inkontinentní

Ovládání močení

10 = kontinentní

5 = příležitostné nehody nebo potřeba pomoci s externí pomůckou

0 = inkontinentní nebo katetrizovaný bez možnosti samostatného močení

BI =

Instrumentální ADL:

- Nakupování:
- Příprava jídla:
- Transport:
- Péče o domácnost:
- Péče o druhé:
- Užívání léků:
- Použití komunikačních technologií:
- Manipulace s penězi:

Kompenzační pomůcky:

Jaké pacient již má:

Doporučení dalších kompenzačních pomůcek:

Cíle pacienta:

Krátkodobé cíle:

Krátkodobé plány:

Dlouhodobé cíle:

Dlouhodobé plány:

SILNÉ STRÁNKY:

SLABÉ STRÁNKY:

ZÁVĚR VYŠETŘENÍ

ALSFRS-R

MĚŘENÉ POLOŽKY	ZJIŠTĚNÍ	BODY
5. Řeč	Normální	4
	Zjištěna porucha řeči	3
	Srozumitelná opakováním	2
	Kombinovaná s nonverbální komunikací	1
	Ztráta řeči	0
6. Slinění	Normální	4
	Mírný, ale jednoznačný přebytek slin v ústech; může být noční slinění	3
	Střední nadbytek slin; může být minimální slinění	2
	Výrazný přebytek slin s trochou slinění	1
	Značné slinění; vyžaduje neustále kapesník	0
7. Polykání	Normální	4
	Včasné problémy při jídle; občasné zakuckání	3

	Změny v konzistenci stravy	2
	Potřeba doplňkové „tube“ výživy	1
	Nic ústy – pouze parenterální či enterální výživa	0
8. Psaní	Normální	4
	Pomalé, nekoordinované – všechna slova jsou čitelná	3
	Ne všechna slova jsou čitelná	2
	Schopnost uchopit pero, ale neschopnost psát	1
	Neschopnost uchopit pero	0
5a. Krájení potravin a manipulace s náčiním (bez PEGu)	Normální	4
	Pomalé a nemotorné provádění, ale není nutná pomoc	3
	Zvládne krájet většinu potravin, provedení je nemotorné a pomalé – potřeba dopomoc	2
	Jídlo musí někdo nakrájet, ale nají se sám	1
	Musí být krmen	0
5b. Krájení potravin a manipulace s náčiním (pokud má PEG)	Normální	4
	Nemotorné provedení, ale schopný provádět samostatně	3
	Určitá dopomoc (např.: s uzávěry)	2
	Poskytuje minimální pomoc pečovateli	1
	Neschopnost provést jakýkoliv úkon	0
6. Oblékání a hygiena	Normální	4
	Nezávislá a úplná sebeobsluha – s námahou	3

	Občasná asistence nebo náhradní způsoby (kompenzační strategie)	2
	Potřeba asistenta pro sebeobsluhu	1
	Úplná závislost	0
7. Obrácení na lůžku a úprava lůžkovin	Normální	4
	Pomalé, neobratné provádění, ale není nutná dopomoc	3
	Schopen přetočit se i upravit si přikrývku, ale s velkými obtížemi	2
	Schopen zahájit přetočení, ale nepřetočí se ani nezvládne upravit přikrývku	1
	Bezmocný	0
8. Chůze	Normální	4
	Včasné problémy s chůzí	3
	Chůze s asistencí	2
	Funkční pohyby dolních končetin, ale neschopnost chůze	1
	Žádné volní pohyby dolních končetin	0
9. Chůze do schodů	Normální	4
	Pomalá	3
	Mírná nestabilita nebo únava	2
	Nutná asistence	1
	Neschopen	0
10. Dyspnoe	Žádná	4
	Při chůzi	3
	Při alespoň jednom z: jezení, koupání, oblékání (ADL)	2

	V klidu, obtíže s dýcháním vsedě nebo vleže	1
	Závažné obtíže – zvažení mechanické podpory dýchání	0
11. Orthopnoe	Žádná	4
	Určité obtíže ve spánku v noci kvůli nedostatku dechu, ale běžně nepoužívá více než 2 polštáře	3
	Potřebuje extra polštáře, aby usnul (více než 2)	2
	Může spát jen vsedě	1
	Neschopnost spát	0
12. Respirační insuficience	Žádná	4
	Občasné používání BiPAP	3
	Kontinuální používání BiPAP přes noc	2
	Kontinuální používání BiPAP přes noc i den	1
	Invazivní mechanická ventilace intubací nebo tracheostomií	0

Informovaný souhlas pacienta

Název bakalářské (dále jen BP):

Ergoterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou

Stručná anotace BP:

Bakalářská práce se zabývá amyotrofickou laterální sklerózou a pohledem ergoterapeuta na toto onemocnění. Dále řeší možnosti a využití ergoterapeutických intervencí v jednotlivých stádiích onemocnění. Věnuje se také možnostem doporučení vhodných kompenzačních pomůcek a strategií, které by mohly umožnit zlepšení kvality života osobám s tímto onemocněním.

Jméno a příjmení pacienta:

Datum narození:

Kazuistika pacienta pod číslem:

- 1) Já, níže podepsaný/á souhlasím s mou účastí v BP/DP, jejíž výsledky budou anonymně zpracovány. Je mi více než 18 let a jsem svéprávný/svéprávná.
- 2) Byl/a jsem podrobně a srozumitelně informován/a o cíli BP/DP a jejích postupech, a o tom, co se ode mě očekává. Byl mi vysvětlen očekávaný přínos BP/DP.
- 3) Porozuměl/a jsem tomu, že svou účast v BP/DP mohu kdykoliv přerušit či zcela zrušit, aniž by to, jakkoliv ovlivnilo průběh mé další léčby. Moje spolupráce při tvorbě BP/DP je dobrovolná.
- 4) Informace získané o mé osobě budou zpracovány a zveřejněny přísně anonymně. Souhlasím s publikováním anonymizovaných dat i jinde než v samotné BP/DP.
- 5) S mou spoluprací při tvorbě BP/DP není spojeno poskytnutí žádné finanční ani jiné odměny.
- 6) Obdržím podepsaný a datem opatřený stejnopis Informovaného souhlasu.

Datum:

Podpis pacienta:

Podpis autora BP/DP: