



UNIVERZITA KARLOVA V PRAZE



3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Ústav ošetrovatelství

**Ošetrovatelská péče o pacienta
s amyotrofickou laterální sklerózou**

Nursing care of the patient with Motor neuron disease

Případová studie

Bakalářská práce

Praha, březen 2010

Renata Krejčí

Autor práce:	Renata Krejčí
Studijní program:	Ošetrovatelství
Studijní obor:	Zdravotní vědy
Vedoucí práce:	Mgr. Jana Heřmanová
Pracoviště vedoucího práce:	UK v Praze, 3. lékařská fakulta, Ústav ošetrovatelství
Odborný konzultant:	as. MUDr. Petr Ridzoň
Pracoviště odborného konzultanta:	Fakultní Thomayerova nemocnice, neurologická klinika
Termín obhajoby:	září 2010

Prohlášení:

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci zpracovala samostatně a použila jen uváděné prameny a literaturu. Současně dávám svolení k tomu, aby tato bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

Prohlašuji, že odevzdaná tištěná verze bakalářské/diplomové práce a verze elektronická nahraná do Studijního informačního systému (SIS 3.LF UK) jsou totožné.

V Praze 14. 5. 2010

Renata Krejčí

Poděkování:

Na tomto místě bych ráda poděkovala vedoucí práce Mgr. Janě Heřmanové za ochotu, vstřícnost a odborné vedení při psaní mé bakalářské práce. Také bych chtěla poděkovat mému odbornému konzultantovi As. MUDr. Petru Ridzoňovi za vstřícnost, ochotu a cenné rady. Oběma velmi děkuji.

Obsah:

1. Úvod.....	7
2. Klinická část	8
2. 1. Anatomie nervového systému.....	8
2. 1. 1. Centrální nervový systém.....	8
2. 1. 2. Periferní nervový systém.....	9
2. 1. 3. Autonomní nervový systém.....	9
2. 1. 4. Hřbetní mícha.....	9
3. Amyotrofická laterální skleróza.....	13
3. 1. Definice ALS.....	13
3. 2. Epidemiologie ALS.....	14
3. 3. Etiologie ALS.....	14
3. 3. 1. Klinické formy.....	15
3. 3. 1. 1. Základní formy ALS.....	15
3. 3. 2. Mechanismy poškození.....	15
3. 4. Klinické projevy.....	17
3. 5. Diagnostická kritéria ALS.....	18
3. 5. 1. El Escorial kritéria.....	19
3. 6. Diferenciální diagnostika.....	20
3. 7. Základní diagnostické testy.....	22
3. 7. 1. EMG a jeho význam.....	22
3. 8. Sdělení diagnózy.....	23
3. 9. Terapie ALS.....	24
3. 9. 1. Neuroprotektivní terapie.....	24
3. 9. 2. Symptomatická terapie.....	24
3. 10. Prognóza onemocnění.....	26

4. Základní informace o pacientce.....	27
4. 1. Identifikační údaje.....	27
4. 2. Lékařská anamnéza.....	27
4.3. Průběh hospitalizace.....	29
4. 3. 1. Provedená vyšetření.....	30
4. 3. 2. Farmakoterapie.....	31
5. Ošetrovatelská část.....	34
5. 1. Definice ošetrovatelského procesu.....	34
5. 2. Model ošetrovatelské péče Virginie Henderson.....	35
5. 3. Ošetrovatelská anamnéza.....	36
5. 3. 1. Barthelův test základních denních činností.....	40
5. 3. 2. Stupnice Nortonové.....	40
5. 3. 3. Rizikové faktory pro vznik pádu.....	41
5. 4. Ošetrovatelské diagnózy.....	42
5. 5. Dlouhodobý plán péče.....	52
5. 6. Psychosociální zhodnocení pacientky.....	52
5. 7. Edukace pacientky a rodiny.....	53
6. Závěr.....	56
7. Seznam zkratk.....	57
8. Seznam obrázků.....	59
9. Seznam příloh.....	60
10. Seznam a prameny použité literatury.....	61

1. Úvod

Amyotrofická laterální skleróza je závažné, nevyléčitelné a vzácné onemocnění. Je to choroba, která změní život nejen nemocnému, ale celé jeho rodině. Toto onemocnění pacienta postupně invalidizuje a svým způsobem izoluje od okolí. Závažnost diagnózy a neznalost práce s tímto typem postižených pacientů, nutnost informování jak laické, tak i odborné veřejnosti mě vedla k zpracování případové studie pacientky s ALS.

V klinické části se zabývám anatomickým úvodem, popisuji klinický obraz onemocnění, vyšetřovací metody vedoucí ke stanovení diagnózy, uvádím formy onemocnění, základní informace o nemocné a průběhu její hospitalizace.

V ošetřovatelské části popisuji ošetřovatelský proces, zpracovávám ošetřovatelské diagnózy, které jsem stanovila dle ošetřovatelské anamnézy a věnuji se psychologickému zhodnocení pacientky. Tato část obsahuje edukační informace.

Cílem mojí práce je přiblížit problematiku nemocných s tímto onemocněním.

2. Klinická část

2. 1. Anatomie nervové soustavy

Jednou z biologických vlastností živé hmoty je schopnost odpovídat na změny vnějšího a vnitřního prostředí. Jde o odpověď zprostředkovanou nervovou soustavou na specifické změny, podněty. Podněty, tj. změny vnitřního nebo zevního prostředí (mechanické, chemické, elektrické a teplotní), zaznamenávají čidla (receptory), které tyto změny převádějí na vzruchy. Vzruch (impulz) je specializovaná forma podráždění, vyvinutá z potřeby organismu přenášet informace na větší vzdálenost. Z receptorů jsou vzruchy převáděny nervovou cestou do centra a z centra na výkonné orgány – efekторы (svaly). Rychlost vedení vzruchů závisí na typu vláken a síle myelinové pochvy. **Nervová soustava** je centralizovaný řídicí systém, který umožňuje kontakt mezi vnějším prostředím a organismem. Nervový systém je uspořádaný hierarchicky. (4, s. 408)

2. 1. 1. Centrální nervový systém

Centrální nervový systém tvoří mozek (encephalon) a mícha (medulla spinalis). Je to řídicí část nervového systému. Míše je nadřazen mozkový kmen, který tvoří prodloužená mícha (medulla oblongata), pons Varoli a střední mozek (mesencephalon), ke kterému je připojen mozeček (cerebellum). Na mozkový kmen navazuje mezimozek (diencephalon), s mozkovým podvěskem (hypophysis cerebri) a mozkové polokoule (hemisferiae) se systémem bazálních ganglií. Centrální nervový systém je spojený s organismem pomocí periferních nervů. (1, s. 229-231)

2. 1. 2. Periferní nervový systém

Periferní nervový systém je tvořen periferními nervy. Nervy jsou svazky nervových vláken (výběžků nervových buněk uložených v míše, v mozkovém kmeni nebo v míšních gangliích), které obaluje myelinová a Schwannova pochva. Část vláken vede vzruchy odstředivě (eferentně) od buněk centrálního nervstva ke svalům. Jsou jimi vedeny vzruchy vyvolávající smrštění příčně pruhovaných nebo hladkých svalů. Jsou to **vlákna motorická**. Vlákná vedoucí dostředivě (afferentně) od receptorů k buňkám centrálního nervstva jsou **vlákna senzitivní**. Výživa nervu je zajišťována pronikajícími cévami, vasa nervorum. (3, s. 17)

2. 1. 3. Autonomní nervový systém

Autonomní (vegetativní) nervový systém slouží k nervovému řízení funkcí vnitřních orgánů. Činnost je samostatná, nezávislá na vědomém řízení a rozhodování. Je anatomicky i funkčně spojen s centrálním i periferním nervovým systémem. Autonomní nervy dělíme podle chemických látek uvolňujících se na konci nervů na systém vláken **sympatických** (adrenergních) a **parasympatických** (cholinergních). Sympatikus řídí reakce organismu na stresové situace, mobilizuje metabolické zásoby a zvyšuje jejich využití. Aktivizuje krevní oběh. Parasympatikus zajišťuje obnovu rezerv a zotavování. Je to systém trofotropní (výživný), řídí anabolické pochody vedoucí k pozvolnému hromadění energie. Funkční a anatomická odlišnost obou systémů je zřetelná v oblasti periferního vegetativního nervstva, v centrální části není tato odlišnost tolik vyhraněná. (10, s. 50-51)

2. 1. 4. Hřbetní mícha

Hřbetní mícha (medulla spinalis) je provazec nervové tkáně uložený v páteřním kanálu. Je dlouhá přibližně 45 cm. V lebeční dutině na míchu plynule navazuje prodloužená mícha (první oddíl mozkového kmene). Dolní konec míchy se kuželovitě ztenčuje a končí u druhého bederního obratle. Podle toho, ve kterém

úseku páteřního kanálu mícha leží, ji nazýváme **krční, hrudní nebo bederní** míchou. Její střed tvoří šedá míšňí hmota, mající na příčném průřezu motýlovitý tvar, složená převážně z nervových buněk, které jsou nakupené do ohraničených skupin – **jader**, center. Motýlovitá šedá hmota míchy vybíhá ve dva přední a dva zadní rohy míšňí.

Přední rohy míšňí jsou složeny převážně z buněk, jejichž axony tvoří motorická vlákna míšňích nervů. Tyto buňky se nazývají **motoneurony**.

Zadní rohy míšňí obsahují skupiny buněk (jádra), u kterých končí senzitivní vlákna míšňích nervů, nepokračují-li do výše uložených oddílů míchy.

V postranních, spojovacích úsecích šedé hmoty jsou buňky (jádra), jejichž výběžky inervují hladkou svalovinu a žlázy. Jsou to tedy motorická vlákna, která nazýváme autonomní (vegetativní).

Plášť míchy vytváří bílá míšňí hmota složena z různých typů vláken. Tyto svazky vláken nazýváme dráhy. Míšňí dráhy se seskupují do tří provazců (v každé polovině míchy) ohraničených předním a zadním zářezem a výstupy míšňích nervů.

Přední míšňí provazce obsahují sestupné, motorické dráhy jdoucí z mozkové kůry a z mozkového kmene. Tato vlákna ovlivňují motoneurony řídící především činnost svalstva šíje a trupu. (Např. nezkřížená část pyramidové dráhy).

Postranní míšňí provazce obsahují sestupné, motorické i vzestupné, senzitivní dráhy. Mezi sestupnými drahami je nejvýznamnější další část pyramidové dráhy – zkřížená, zajišťující volní hybnost.

Zadní míšňí provazce jsou složeny z drah, které převádějí senzitivní informace (vzruchy z receptorů) do vyšších oddílů nervové soustavy.

Mícha má dvě základní funkce - převodní

- reflexní

Převodní funkce míchy vyplývají z úpravy míšních drah, které zprostředkují oboustranné spojení míchy s vyššími oddíly centrálního nervstva i vzájemné spojení jednotlivých úseků míchy. Přerušení sestupných (motorických) míšních drah vede k těžkým poruchám hybnosti. Vzniká buď paresa (částečné ochrnutí svalů) nebo plegie (úplný výpadek svalové činnosti). Přerušení vzestupných (senzitivních) míšních drah vyvolává přerušení přívodu senzitivních vzruchů. Klinicky se toto poškození projeví výpadkem citlivosti v některé části těla a poruchou souhry pohybů.

Při nejtěžším typu poškození - úplném přerušení míchy platí, že čím výše je mícha přerušena, tím je porucha rozsáhlejší.

Reflexní funkce míchy zabezpečuje především klidové napětí ve svalech a provádění jednoduchých svalových pohybů, především obranného charakteru. Reflexně je také míchou řízeno vyprazdňování močového měchýře a konečníku a funkce pohlavního aparátu – erekce a ejakulace. (4, s. 432 - 435)

Míšní, spinální nervy jsou nervy smíšené, obsahují vlákna motorická, senzitivní a autonomní.

Motorická vlákna míšních nervů jsou axony buněk, ležících v předních rozích míšních. Tato vlákna vystupují z míchy, jejich soubory tvoří přední míšní kořeny, které procházejí meziobratlovými otvory a jako motorická část vláken míšního nervu vedou k vláknům kosterních svalů, na kterých končí zvláštním druhem synapsí – motorickou ploténkou. Každé motorické vlákno inervuje několik svalových vláken (podle druhu svalu kolísá počet inervovaných vláken od 6 – 500). Soubor svalových vláken, inervovaných jedním vláknem, se nazývá **motorická jednotka**. Je to základní funkční jednotka hybného systému. Velikost jednotky je závislá na typu pohybu, který sval vykonává. Svaly s přesnými pohyby mají motorické jednotky malé, svaly se silovým pohybem, mají motorické jednotky velké.

Senzitivní vlákna míšních nervů vedou vzruchy aferentně. Receptory, u kterých senzitivní vlákna začínají, jsou funkčně i stavebně rozmanité. Způsob zapojení na míchu je vždy stejný. Senzitivní vlákna probíhají v nervových svazcích společně s motorickými i autonomními vlákny. Vstupují meziobratlovými otvory do páteřního kanálu. Těla buněk leží mimo míchu v tzv. spinálních gangliích. Axony buněk spinálních ganglií tvoří zadní míšní kořeny, které jsou výhradně senzitivní. Část vláken probíhá míchou bez přerušení až do prodloužené míchy, kde končí. Druhá část buněk končí synapsí na buňkách šedé míšní hmoty. Poškození zadního kořene se projevuje výpadkem citlivosti na periférii. V oblasti, ze které přicházejí vlákna tvořící daný míšní kořen. (3, s. 22 - 23)

3. Amyotrofická laterální skleróza

3. 1. Definice ALS

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je neurodegenerativní onemocnění charakterizované progresivní ztrátou centrálních a periferních motoneuronů (s ušetřením motoneuronů extraokulárních, okohybných a sfinkterových svalů). Zánik motoneuronů vede k progredujícím svalovým atrofiím a svalové slabosti s následnou poruchou hybnosti horních a dolních končetin a s poruchou polykání. V pokročilém stadiu choroby i poruchou dýchání. Poruchy intelektu typu demence byly zjištěny u 5 % pacientů s ALS. Onemocnění je fatální a 50% pacientů umírá do 3 - 4 let od prvních příznaků. Předpokládá se ztráta až 40% motoneuronů předních rohů míšních před klinickou manifestací. (11, s. 9)

Název amyotrofická laterální skleróza pochází z řeckého slova „amyotrofié“ a znamená chybění výživy svalů, inervace svalů; „laterální“ určuje oblast míchy, kde jsou umístěny nervové buňky, které inervují svaly; a „skleróza“ znamená zjizvení a ztvrdnutí míšní tkáně, způsobené degenerací a zánikem motoneuronů v daném místě. Kromě termínu ALS se užívá i název **nemoc motoneuronu (MND – motor neuron disease)** a časté je i používání současně obou názvů ve zkratce ALS/MND.

Zánik motoneuronů vede k pozvolnému úbytku svalové hmoty (atrofii) a v důsledku svalových atrofií se rozvíjí svalová slabost, následně poruchy hybnosti, polykání, artikulace a dýchání.

ALS byla poprvé klinicky a patologicko-anatomicky popsána v roce 1869 francouzským neurologem J. M. Charcotem v Paříži. Od 30. let 20. století je v USA známá jako Lou Gehringova nemoc, nazvaná podle slavného baseballového hráče, který na tuto chorobu zemřel. (12, s. 3-4)

3. 2. Epidemiologie ALS

ALS je nejčastějším onemocněním motoneuronu s nástupem v pozdějším středním věku, v 5. – 7. deceniu, nezhřídka může onemocnění vzniknout do 40 let. Manifestace v mladším věku je častěji pozorována u familiární formy.

Incidence ALS se udává 1-2/100 000/rok a prevalence 6/100 000 obyvatel. Častěji onemocní muži než ženy (1,6:1).

Geograficky jsou zajímavé oblasti v západním Pacifiku, ostrov Guam a poloostrov Kii v Japonsku s nejvyšší prevalencí ALS/MND 1:2 000 na světě.

Průměrná délka života pacientů s ALS se pohybuje od 2 do 5 let od prvních symptomů. ALS se vyskytuje na celém světě bez ohledu na rasové, etnické nebo socioekonomické podmínky. (12, s. 4)

3. 3. Etiologie ALS

Přestože od prvního popisu ALS uplynulo více než 135 let, příčina choroby není objasněná. Výsledky základního výzkumu, experimentů na zvířecích modelech a klinických pozorování, svědčí pro multifaktoriální příčinu selektivního zániku motoneuronů v mozku a míše (excitotoxicita glutamátu, oxidativní stres, mitochondriální poruchy, poruchy kalciových iontů, akcelerovaná apoptóza...). Novinkou je studium vlivu podpůrných gliových buněk na motoneurony a mezibuněčnou signalizaci. Odhaduje se, že při vzniku prvních symptomů choroby je poškozeno 40-60% motoneuronů a my se setkáváme již při první úvaze o diagnóze ALS s rozvinutým onemocněním motoneuronů. (11, s. 9)

3. 3. 1. Klinické formy ALS

Onemocnění má několik klinických forem a WFN klasifikuje ALS/MND do několika podskupin.

1. **Klasická (Charcotova) forma ALS** s postižením centrálního i periferního motoneuronu se vyskytuje asi v 80%.
2. **Progresivní bulbární paralýza** představuje 5% případů. Maximum postižení bulbárních motoneuronů.
3. **Progresivní svalová atrofie (PMA)** s maximem postižením periferního motoneuronu DK (5% případů).
4. **Progresivní amyotrofická diplegie** s maximem příznaků v proximálních svalech HK (5% případů).
5. **Primární laterální skleróza (PLS)** s predilekčním postižením centrálního motoneuronu.

3. 3.1.1. Dvě základní formy ALS:

-**sporadické** (90-95% všech forem ALS a příčinou jsou získané patogenetické mechanismy).

-**familiární** (5-10% všech forem ALS a příčinou jsou dosud známé nebo předpokládané mutace genů s vlivem na délku života motoneuronů). (12, s. 11-14

3. 3. 2. Hlavní mechanismy poškození:

Genetické faktory – u 20 % jedinců s familiární formou ALS byla prokázána mutace genu, kódujícího enzym měď/zinek superoxidová dismutáza 1 (SOD1). Normální protein SOD1 hraje roli v ovládní superoxidových volných radikálů, které jsou vedlejším produktem normálního buněčného metabolismu, ale je-li umožněna jejich akumulace, mohou způsobit poškození proteinů, lipidových

membrán a DNA. Genetický základ zbývajících 80% familiárních případů zůstává neznámý.

Excitotoxicita glutamátu – glutamát je nejčastější neurotransmitter v centrálním nervovém systému. Ovlivňuje dráždivost neuronů pomocí receptorů (iontových kanálů) na membránách buněk, následně koncentraci Ca^{2+} iontů uvnitř buněk a spouštění dalších dějů vedoucích k depolarizaci buněk. Vysoká koncentrace glutamátu může vést k poškození neuronu důsledkem hyperexcitace. U ALS se předpokládá porucha transportních mechanismů pro glutamát, která vede k trvalé a vysoké koncentraci glutamátu v synapsích, tím k hyperexcitaci membrány neuronů, ke kumulaci Ca^{2+} a volných radikálů v neuronech a tím k akceleraci jejich předčasnému zániku, apoptóze.

Oxidativní stres – tato hypotéza vychází z představy, že neurony nejsou schopny dělení a proto dochází ke kumulativnímu účinku oxidativního stresu během života. Významnou roli hrají volné radikály jako produkty funkce mitochondrií. Ve tkáních a likvoru nemocných s ALS jejich hodnoty významně zvýšeny.

Autoimunitní mechanismus – vychází z výsledků získaných v experimentech na zvířecích modelech a z autopsií ALS nemocných. Byly nalezeny aktivované T lymfocyty, depozita Ig v šedé hmotě a protilátky proti Ca^{2+} kanálům. Protilátky proti Ca^{2+} kanálům napadají terminální zakončení a tím i funkci motorických neuronů. V klinických studiích byl sledován účinek cyklofosfamidu, azatriopinu, metotrexátu, kortikoidů, plazmaferézy i celotělového ozáření, ale příznivý vliv imunosupresivní léčby na průběh onemocnění nebyl prokázán. (Tato teorie již byla opuštěna) (12, s. 5-7)

3. 4. Klinické projevy

Časné příznaky ALS bývají natolik mírné, že je nemocný často přehlédne. ALS mívá fokální začátek s postižením specifické skupiny svalů. Vyskytují se tři hlavní typy začátku:

- **Končetinový** (50-60% na HK, 25-30% na DK), převaha postižení je obvykle distálně. Nemocní si stěžují na neobratnost ruky, potíže při odemykání, zapínání knoflíků, otevírání PET lahve. Na DK převážně oslabení dorzální flexe, nemocní zakopávají špičkou.
- **Bulbární** (20-30% případů). Prvním příznakem je obvykle dysartrie, mohou být patrné atrofie a fascikulace jazyka a dalším projevem je dysfagie.
- **Respirační** (1-2% případů). Nejméně běžný typ. Může se projevit dyspnoe nebo klinické příznaky vyplývající z noční hypoventilace – časté probouzení, neosvěžující spánek, zvýšenou ospalost, ranní bolesti hlavy.

Fascikulace – nepatří do počátečních stádií, ale poměrně brzy se vyvinou. Nepřítomnost fascikulací by měla být i jedním z důvodů revize dg.

Crampi (svalové křeče) – jsou častým, avšak často přehlíženým příznakem časných stádií, které mohou ostatní příznaky předcházet i o několik měsíců. Vyskytují se v lýtkových svalech (jako u zdravých osob), ale i ve svalech steh, břicha, HK, krku, jazyka.

Únava – nápadně rychlá únava a ztráta kondice při fyzické zátěži.

Úbytek hmotnosti – je způsoben svalovými atrofiemi, ale i zhoršením kalorického příjmu důsledkem dysfagie.

Dysartrie – nezřetelná řeč a obtíže s vyslovováním. (11, s. 10)

3. 5. Diagnostická kritéria ALS

Klinické příznaky a jejich vývoj představují nejdůležitější články pro stanovení diagnózy ALS. Kromě EMG (elektromyografie) neexistuje další test (vyšetření krve, mozkomíšního moku) ani zobrazovací metody, které by byly specifické pro tuto chorobu. Samozřejmostí je klinická korelace s EMG nálezem. Právě v tom je problém správné diagnostiky časných stádií ALS. Důvodem může být atypický začátek onemocnění nebo malá zkušenost lékaře v první linii při nízké prevalenci onemocnění.

Pozitivní příznaky (co má být přítomno):

- Poškození periferního (dolního) motoneuronu klinicky, elektrofyziologicky nebo neuropatologicky
- Poškození centrálního (horního) motoneuronu klinicky
- Progrese symptomaticky

Negativní příznaky:

- Nepřítomnost sfinkterových poruch
- Nepřítomnost okohybných poruch
- Nepřítomnost poruch citlivosti

Nezbytné je vyloučit jiné příčiny onemocnění centrálního nebo periferního motoneuronu pomocí všech dostupných vyšetření (EMG, likvorové vyšetření, MR mozku a míchy...)

Základní kritéria pro stanovení diagnózy ALS stanovila světová neurologická federace (WFN) ve španělském městě El Escorial v roce 1994 a jsou známá jako El Escorial kritéria pro ALS. (11, s. 10)

Posuzují se 4 základní krajiny:

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

Centrální příznaky zahrnují:

- Zvýšené reflexy z oblasti mozku (masseterový, nasolabiální)
- Zvýšené šlachookosticové reflexy na končetinách
- Hoffmannův příznak, spastické příznaky (Babinski)
- Vyhaslé břišní reflexy

Periferní příznaky zahrnují:

- Svalové atrofie
- Fascikulace
- Snížené nebo vyhaslé reflexy

3. 5. 1. El Escorial kritéria pro ALS:

Podezření na ALS: postižení pouze centrálního motoneuronu v jednom nebo více regionech nebo postižení periferního motoneuronu v jednom nebo více regionech.

Možná ALS: postižení centrálního a periferního motoneuronu současně v jednom regionu nebo postižení centrálního motoneuronu samostatně ve dvou regionech nebo postižení centrálního motoneuronu rostrálně od postižení periferního motoneuronu.

Pravděpodobná ALS: postižení centrálního a periferního motoneuronu současně ve dvou různých regionech.

Definitivní ALS: současné postižení centrálního a periferního motoneuronu ve třech různých regionech.

V roce 1998 byla v americkém městě Airlie House provedena revize původních kritérií El Escorial a byla nově zařazena skupina „pravděpodobná ALS s laboratorní podporou“. Smyslem této revize je včasné stanovení diagnózy v době subklinické poruchy periferního motoneuronu a zahájení včasné léčby.

Pravděpodobná ALS s laboratorní podporou: postižení centrálního a periferního motoneuronu pouze v jednom regionu nebo postižení periferního motoneuronu v dalším regionu prokazatelné pouze EMG (akutní denervace nejméně ve dvou svalech z různých myotomů). (12, s. 7-11)

3. 6. Diferenciální diagnostika

Diferenciální diagnostika ALS je vzhledem k závažnosti diagnózy velmi důležitá a musí být provedena velmi pečlivě. Správná diagnóza ALS ušetří nemocnému další zatěžující vyšetření, zabrání nesprávně indikovanému operačnímu zákroku (např. domnělý kořenový syndrom, úžinové mononeuropatie, cervikální myelopatie). Diferenciální diagnostika nezahrnuje pouze choroby postihující motoneuron, ale i poruchy spojené se svalovou slabostí. (12, s. 20)

Spondylogenní cervikální myelopatie (SCM) patří mezi nejčastěji zvažované dg. pro kombinaci postižení centrálního a periferního motoneuronu s amyotrofiemi svalů HK. Na rozdíl od ALS se vyznačuje vertebrogenním syndromem krčním, častými radikulárními bolestmi a poruchou citlivosti na HK a DK. Základním diagnostickým kritériem je zobrazovací metoda MR nebo CT krční páteře, dále je důležité EMG a evokované potenciály MEP a SSEP.

Bulbospinální svalová atrofie (BSMA, Kennedyho choroba) postihuje pouze muže, začíná ve 4. dekádě a projevuje se huhňavou řečí, svalovou slabostí, atrofiemi a fascikulacemi v proximálních svalech končetin a svalech obličeje a jazyka. Další důležitý příznak je gynekomastie, rychlá únavnost a crampi. K potvrzení dg je nutná DNA analýza. (13, s. 27)

Myastenia gravis (MG) připadá v úvahu zejména u bulbární nebo respirační formy ALS pro dysartrii a rhinolalii. Pro MG svědčí kolísavá slabost, zejména proximálních svalů, diplopie, ptóza víček a chybění léze centrálního motoneuronu. Z pomocných vyšetření je důležité EMG (test repetitivní stimulace může být falešně pozitivní i u ALS), pozitivní titr protilátek proti acetylcholinovým receptorům a lze použít terapeutický test podáním reverzibilních inhibitorů AchE .

Multifokální motorická neuropatie (MMN) napodobuje spinální formu ALS velmi zdařile pro čistě motorické oslabení HK s řídkými fascikulacemi. Chybí známky poškození centrálního motoneuronu a je pomalá progresse. Z pomocných vyšetření je významné EMG, které prokáže v kondukčních studiích blok vedení na motorických nervech a další známky demyelinizace. Dg MMN podporuje dobrý léčebný efekt i.v. podávaných imunoglobulinů.

Polymyozitida může imitovat ALS pro čistě motorickou slabost končetin. Má relativně symetrický nález, proximální převahu svalové slabosti a nejsou fascikulace ani centrální projevy. Je třeba pečlivě hodnotit EMG a při nejasnosti indikovat svalovou biopsii.

Post-poliomyelitický syndrom může napodobovat ALS pro poškození periferního motoneuronu a narůstající svalovou slabost ve vyšším věku. Jsou přítomny výraznější myalgie a chybí známky poškození centrálního motoneuronu. Progrese svalové slabosti je výrazně pomalejší. (12, s. 20-21)

3. 7. Základní diagnostické testy

ALS se diagnostikuje obtížně, protože dosud neexistuje žádný specifický test nebo procedura, definitivně stanovující diagnózu ALS. Pro diagnostiku jsou nejcennější klinické příznaky, poměrně rychlá progresse a elektromyografické vyšetření. Obvykle je třeba několikaměsíční klinické sledování a série diagnostických testů k vyloučení chorob, které se projevují podobně jako ALS (diagnóza per exclusionem). (11, s. 10-11)

V diagnostickém procesu jsou obvykle využívány tyto procedury:
Elektrodiagnostické testy (EMG, MEP, SSEP)

Biochemické rozbory krve a moči

Lumbální punkce

Magnetická rezonance

Biopsie svalu

DNA analýza

Protilátky proti AchR

3. 7. 1. EMG a jeho význam

Elektromyografie (EMG) je souhrnné označení pro skupinu elektrofyziologických metod, pomocí nichž vyšetřujeme stav periferního nervového systému, svalstva a nervosvalového spojení. Jsou to metody, které zaznamenávají elektrické projevy činnosti nervového systému a svalů, elektrické děje na jejich membránách.

Kondukční studie, testy vedení nervem, nám umožňují získat informace o stavu periferních nervů. Pomocí registračních a stimulačních elektrod se měří odpovědi motorických nebo senzitivních vláken na elektrické podněty. Odpovědi registrované z motorických vláken se nazývají CMAP (sumační svalový akční

potenciál), odpovědi ze senzitivních vláken SNAP (sumační nervový akční potenciál). Hodnotí se rychlost vedení nervem, velikost (amplituda) odpovědi a jejich tvar. Vyšetření je mírně bolestivé, dobře snesitelné. Obvykle je nutné vyšetřit celkem 8 nervů na různých končetinách. (3, s. 9, 37-39)

Jehlová elektromyografie se provádí sterilní tenkou, ostrou jehlou, která se zavádí do různých končetinových svalů, ale také do svalů trupu, obličeje, krku a jazyka. Snímáme svalovou aktivitu v klidu (relaxovaný sval) a při volním zapojení (svalové kontrakci). Hodnotí se přítomnost abnormální spontánní aktivity (fibrilace, pozitivní ostré vlny a fascikulace), počet činných motorických jednotek (interferenční křivka, T/A analýza) a velikost a tvar jednotlivých motorických jednotek (MUP). Počet vyšetřených svalů při podezření na ALS je obvykle 6-8. Jehlová EMG je nepříjemné a opět mírně bolestivé vyšetření.

EMG vyšetření je nejlépe provádět vleže, v klidném a příjemném prostředí. Vyžaduje dostatek času a dobrou spolupráci s nemocným. Je nutné mu předem vysvětlit postup vyšetření a včas jej upozornit na nepříjemné procedury (stimulace, zavedení jehlové elektrody). EMG se často opakuje pro potvrzení diagnózy a je přínosné, když nemocného neodrazuje nepříjemný zážitek. (12, s. 24)

3. 8. Sdělení diagnózy

Před zahájením léčby je nezbytné, aby byl nemocný o své chorobě informován. Pokud není diagnóza definitivní je vhodné doporučit konzultaci na pracovišti, které má s ALS zkušenosti – **second opinion**. Sdělení diagnózy zůstává pro nemocné, jejich rodiny, ale i pro lékaře jedním z nejtěžších okamžiků. Vhodný přístup k nemocnému a jeho rodině, do značné míry rozhoduje o další spolupráci. Tuto zprávu by se měl pacient dozvědět z úst specialisty – neurologa, který diagnózu stanovil. Tuto situaci činí obtížnou fakt, že není k dispozici kauzální léčba a choroba má fatální a poměrně rychlý průběh. Sdělení nepříznivé

diagnózy je nezbytné. Způsob je individuální, daný osobností pacienta. Vhodné je postupné sdělení, aby pacient tuto nepříznivou zprávu mohl postupně vstřebat a vyrovnat se s ní. Snažíme se vyzdvihnout určitá pozitiva, jako možnost zpomalení progresu, ovlivnění některých symptomů, probíhající výzkum. Je vhodné, je-li pohovoru přítomen blízký člen rodiny.

Pozitivně na pacienty působí jasný plán, pravidelné konzultace a léčebná strategie do budoucna, kde je zahrnuta i aktivní účast pacienta, rehabilitace. (12, s. 48)

3. 9. Terapie ALS

Léčebné možnosti lze rozdělit do dvou skupin. 1. Neuroprotektivní farmakoterapie (ochrana nervové buňky) a 2. Symptomatická (paliativní) terapie příznaků nemoci.

3. 9. 1. Neuroprotektivní terapie

Jedinou akceptovanou a v současné době relativně specifickou léčbou ALS představuje preparát riluzol, vedený pod obchodním názvem Rilutek. Za hlavní efekt riluzolu se považuje antagonizace účinku glutamátu, kdy interaguje s mnoha receptory excitačních aminokyselin. Předpokládá se také efekt na napětově řízené sodíkové kanály a má i nepřímý neurotrofický efekt. Podávání riluzolu v dávce 2x 50 mg denně vede dle různých studií k prodloužení života o 2-18 měsíců.

Z dalších preparátů jsou v klinické praxi užívány antioxidanty – vitamin E, koenzym Q 10, beta-karoten. (11, s. 11)

3. 9. 2. Symptomatická terapie

Velmi významnou roli v léčbě ALS představuje symptomatická terapie a sociální péče, která může výrazně zlepšovat kvalitu života pacientů. V péči o pacienty je přínosem pečující multidisciplinární tým (neurolog, logoped, nutriční specialista, psycholog, fyzioterapeut, pastor, vyškolená sestra).

Poruchy řeči a komunikace – dysartrie a dysfonie patří mezi časně příznaky bulbární formy ALS. Je vhodné tyto poruchy konzultovat s logopedem. Cílem terapie je usnadnit artikulaci, vysvětlit použití alternativních dorozumívacích pomůcek.

Poruchy výživy a polykání – mezi první příznaky patří zatékání tekutin do nosu, časté zaskočení tekutiny nebo sousta do dýchacích cest. Častým problémem je nadměrné slinění. K potlačení hypersalivace lze užít amitriptylin, atropin nebo anticholinergika – skopolamin v tobolkách nebo náplastech. Také lze užít aplikaci botulotoxinu do glandula parotis. Progrese poruchy polykání vede k postupnému hubnutí a dehydrataci pacientů. Zajištění výživy je zabezpečeno PEGem (perkutánní endoskopická gastrostomie). Na provedení PEG je důležité pacienta připravit, nenechat rozhodnutí na poslední chvíli. (14, s. 15)

Poruchy dýchání na podkladě slabosti dýchacích svalů – objevují se v kterékoliv fázi choroby. Tento problém je vhodné s pacientem probrat včas, aby měl čas na rozmyšlenou a mohl se rozhodnout o dalším postupu. Výsledek pohovoru je nutné zaznamenat do zdravotnické dokumentace. Mezi podpůrné prostředky patří neinvazivní domácí plicní ventilace – **BiPAP**. Další možností je provedení tracheostomie a **ÚPV**. Užití ÚPV znamená hospitalizaci pacienta, většinou trvalý pobyt v nemocnici a nemožnost ÚPV ukončit.

Omezení běžných denních aktivit – velmi důležitou součástí péče o pacienty s ALS je vhodné domácí prostředí. Patří sem zabezpečení zdravotnických pomůcek usnadňujících fungování pacienta v domácnosti. Nástavec na WC, sedačka do vany, madla na WC a ve sprše, sprchovací křeslo, pojízdný klozet, vycházková hůl, francouzská hůl, chodítko, mechanický vozík, polohovací lůžko, elektrický zvedák.

Rehabilitační péče – závisí na stadiu choroby a funkčních schopnostech pacienta. Základní úkoly rehabilitace jsou udržet co nejdéle soběstačnost pacienta a oddálit závislost na druhé osobě, ovlivnit základní vitální funkce (dýchání, krevní oběh a trávení) a psychoterapeutické působení (pacient aktivně bojuje s chorobou).

Psychologie a psychoterapie - správně vedená komunikace s pacientem a jeho rodinou během konzultací, dokáže zmírnit velkou úzkost a obavy z terminálního stadia choroby. Součástí terapie je podávání farmakologických prostředků - antidepressiv (SSRI) a anxiolytik. Prožívání a postoj k onemocnění ovlivňují osobnostní rysy jedince. Prožívání duševních stavů je závislé na založení každého člověka. Pacient s ALS trpí bolestí tělesnou, bolestí sociální (ztráta zaměstnání, koníčků), bolestí emoční (duševní trauma, vztek, smutek, emoční labilita) a bolestí spirituální (ztráta smyslu života, strach z budoucnosti). Projeví – li pacient zájem, je vhodné nabídnout pastorační péči. (7, s. 252-255)

3. 10. Prognóza

Podle několika epidemiologických studií je průměrné trvání nemoci 2–4,3 let. Okolo 25% pacientů přežije 5 let a 8-16% pacientů 10 let. Rychlost progresu je značně variabilní a konkrétní progresu u jednotlivce, napovídá o jeho prognóze. (11, s. 11)

4. Základní informace o pacientce

4. 1. Identifikační údaje

Jméno a příjmení: J. B.

Věk: 64 let

Pohlaví: ženské

Vzdělání: středoškolské

Povolání: starobní důchodce, dříve úřednice

Hospitalizace: říjen 2008

Místo hospitalizace: neurologická klinika

Osoby, jimž lze podávat informace: manžel, syn

4. 2. Lékařská anamnéza

Osobní anamnéza:

Běžné dětské nemoci, léčena pro hypertenzi a hypokalemii. Cca ve 40 letech hysterektomie bez následné léčby a sledování. V 45 letech operace žlučníku pro žlučové kameny, v roce 2005 operace mammy l. sin. pro cystu, v roce 2006 strumectomie pro hyperfunkční strumu.

Rodinná anamnéza:

Sledovaná onemocnění neguje. Má 2 děti, zdravý.

Sociální anamnéza:

Je vdaná, žije ve společné domácnosti v rodinném domku s manželem. Je ve starobním důchodu, dříve pracovala jako úřednice.

Farmakologická anamnéza:

Letrox 100 mg 1x1, Hydrochlorothiazid 1x1/2, Vasocardin 2x1/2, KCl 3x1.

Alergická anamnéza:

Neudává.

Nynější onemocnění:

Od května 2007 pacientka pocítuje slabost horních končetin, postupně se přidala i slabost a únavnost dolních končetin, problémy s artikulací. Obtíže mírně progredují. Cirkadiální závislost obtíží není. Nemá poruchy čítí, je bez polykacích obtíží a nemá hypersalivaci. V září 2008 byla pacientka odeslána z obvodní neurologie k superkonsiliárnímu EMG vyšetření pro podezření na ALS. Nález EMG vyšetření odpovídá dg. ALS, dle El Escorial kritérií **dg. pravděpodobná**. Pacientka byla objednaná k diagnostickému pobytu na 3. 10. 2008.

Stav při přijetí:

Pacientka je orientovaná, lucidní, bez fatické poruchy, má bulbární dysartrickou řeč. V klidu je bez dušnosti, cyanózy, anikterická.

MN: III, IV, VI – izokorie, bulby ve středním postavení, fotoreakce +, nystagmus O. V – čítí normální, masseterový reflex mírně zvýšen. VII – klidová mimika symetrická, cení symetricky. Chvostek negativní. IX – XII – dysartrie, oblouky zvedá symetricky, méně, jazyk pláží středem s neklidem až fascikulacemi.

Šíje ameningeální, hybnost bez omezení, karotidy neslyšné.

HK – tonus, síla a trofika symetrické, flexe a extenze v lokti 4, v ostatních segmentech 4+. Reflexy C5/8 symetrické, v Mingazziny bez poklesu, pyramidové iritační jevy negativní, bez fascikulací, interosseální atrofie.

DK – bez paréz, tonus, síla a trofika symetrické. Reflexy L2/4 symetrické, hyperreflexie, reflexy L5/S2 symetrické, přiměřené, pyramidové iritační jevy negativní. V Mingazziny bez poklesu, taxe celkem přesná.

Stoj, chůze – samostatně, pomalá s holí.

Čítí – taktilní normální.

Výška 164 cm, hmotnost 78 kg. TK 155/100 mm Hg, P 82/minutu, TT 36,4 st. Celsia.

4. 3. Průběh hospitalizace

Pacientka byla přijata k plánovanému diagnostickému pobytu, k upřesnění diagnózy ALS. Měla naplánováno několik vyšetření: scintigrafii mozku, odběr mozkomíšního moku k vyloučení zánětlivého onemocnění, oční vyšetření před lumbální punkcí, neuropsychologické vyšetření, spirometrii a magnetickou rezonanci mozku a C páteře. Při příjmu pacientka vykazovala známky emoční lability, úzkostného ladění, proto jí byl nasazen Citalec 20 mg 1x1. Po nasazení léku se její psychický stav zlepšil. V den příjmu bylo pacientce provedeno oční vyšetření, scintigrafie mozku a logopedické vyšetření. Druhý den měla naplánovanou lumbální punkci. Trpěla postpunkční komplikací, bolestí hlavy, která byla dobře zvládnuta analgetiky, klidem na lůžku a dostatkem tekutin. Třetí den byla provedena spirometrie, čtvrtý den neuropsychologické vyšetření. Pátý den byla pacientka propuštěna do domácího ošetřování. Byla edukována o pohybovém režimu, o stravování a možných dechových obtížích. Logopedická péče pokračovala ambulantní formou. Magnetickou rezonanci se nepodařilo zajistit na dobu hospitalizace, byla provedena ambulantně.

4. 3. 1. Provedená vyšetření

Scintigrafie mozku

Bilaterálně v kůře frontálních laloků (s výjimkou orbitofrontální oblasti) a anterotemporálně je snížena četnost distribuce radiofarmaka.

Oční vyšetření

Bez známek měštnání bilaterálně, papily ohraničené, v úrovni, bez ložisek.

Lumbální punkce

Mozkomíšni mok čirý, bezbarvý. Pandy, bílkovina, mono, poly, ery, IgG všechny hodnoty v referenčním rozmezí.

Spirometrie

Statická síla inspiračních svalů je těžce snížena, avšak částečně omezenou spoluprací. Index dechové práce je v pásmu ventilační insuficience. Ventilace: středně těžká redukce vitální kapacity (66%), bez poklesu v poloze vleže.

Logopedické vyšetření

Smíšená dysartrie. Prováděna logoterapeutická cvičení, dechová a vokalizační cvičení.

Neuropsychologické vyšetření

Bez známek kognitivního deficitu.

Hematologická vyšetření

FW, krevní obraz, APTT, Quick - výsledky jsou v referenčních mezích.

Biochemické vyšetření krve

Albumin, AST, ALT, GMT, CK, LD, myoglobin, Na, K, Cl – výsledky jsou v referenčních mezích

Biochemické vyšetření moče

Moč chemicky a sediment – výsledky jsou v referenčních mezích.

4. 3. 2. Farmakoterapie

Letrox tbl

Indikační skupina: hormony štítné žlázy

Indikace: náhrada hormonů štítné žlázy u všech forem hypotyreózy. Prevence návratu strumy po operaci, pokud je funkce štítné žlázy normální. Léčba nezahoubného zvětšení štítné žlázy (strumy).

Nežádoucí účinky: v ojedinělých případech není snášeno příslušné dávkování léku a v některých případech může dojít k předávkování při zahajování léčby. Objevit se pak mohou typické projevy zvýšené funkce štítné žlázy, bušení srdce, poruchy srdečního rytmu, angina pectoris, svalová slabost a svalové křeče, pocit horka, nadměrné pocení, horečka, třes prstů, subjektivní pocit neklidu, nespavost, úbytek váhy, zvracení, průjem, menstruační potíže, bolesti hlavy, zvýšený tlak v mozku.

Hydrochlorothiazid tbl

Indikační skupina: Thiazidové diuretikum, antihypertenzivum

Indikace: užívá se ke snížení zvýšeného tlaku, při otocích v důsledku nedostatečného srdečního výdeje.

Nežádoucí účinky: mohou se objevit zažívací obtíže jako nechutenství, nevolnost, zvracení, bolest v nadbříšku, průjem nebo zácpa, žízeň, kožní vyrážka, svědění, svalová slabost, bolesti hlavy, únava, zpomalený puls, závrať, mdloba, nízký krevní tlak při změně polohy.

Vasocardin tbl

Indikační skupina: antihypertenzivum, beta-blokátor

Indikace: užívá se k léčbě vysokého krevního tlaku, k předcházení záchvatů anginy pectoris, k léčbě některých forem nepravidelné činnosti srdce, k léčbě zvýšené činnosti štítné žlázy a k předcházení záchvatů migrény.

Nežádoucí účinky: mohou se objevit zažívací obtíže (nevolnost, zvracení, sucho v ústech, průjem), únava, slabost, malátnost, bolesti hlavy, závratě, nespavost, deprese, svědění, kožní vyrážky, poruchy zraku, dušnost, pomalá tepová frekvence a jiné poruchy srdečního rytmu, nízký krevní tlak, suchost spojivek (opatrnost je nutná při nošení kontaktních čoček).

KCl tbl

Indikační skupina: přípravek obsahující draslík

Indikace: užívá se k předcházení a léčbě nedostatku draslíku při zvýšených ztrátách draslíku močí, při nedostatku draslíku způsobeného při ztrátách zažívacím ústrojím: zvracení a průjemy, při dlouhodobém užívání projímadel, je-li nedostatečný přísun draslíku potravou.

Nežádoucí účinky: dráždění sliznice zažívacího ústrojí, projevující se nevolností, zvracením, plynatostí, bolestmi břicha a průjmem. V ojedinělých případech může dojít až ke krvácení a vzniku vředů.

Citalec tbl.

Indikační skupina: antidepressivum

Indikace: k léčbě deprese nebo panické poruchy bez ohledu na jejich příčinu, formu a závažnost. Je vhodný i pro udržovací léčbu, kdy příznaky jako jsou skleslost, smutek, ztráta schopnosti mít radost, strach, úzkost a bolest jsou na ústupu nebo již zcela vymizely.

Nežádoucí účinky: zvýšené pocení, bolest hlavy, třes, poruchy spánku, sucho v ústech, nevolnost, zácpa, slabost nebo ztráta síly. Vyrážka, svědění, bolesti svalů (myalgie), závratě, mravenčení (parestezie).

Rilutek tbl.

Indikační skupina: neuroprotektivum

Indikace: k léčbě ALS

Nežádoucí účinky: únava, nevolnost a zvýšené hladiny některých jaterních enzymů (transamináz) v krvi; závratě, ospalost, bolest hlavy, parestezie kolem úst, zvýšení srdečního tepu, bolest břicha, zvracení, průjem.

5. Ošetrovatelská část

5. 1. Definice ošetrovatelského procesu

Ošetrovatelský proces je základním metodickým rámcem pro realizaci cílů ošetrovatelství. Je to série vzájemně propojených činností, které se provádějí ve prospěch nemocného, případně za jeho spolupráce při individualizované ošetrovatelské péči. Z teoretického hlediska jde o systémovou teorii aplikovanou na postup a z praktického hlediska je to systematická, racionální metoda plánování a poskytování ošetrovatelské péče, jejímž cílem je změna zdravotního stavu pacienta. Tyto ošetrovatelské činnosti umožňují, aby se sestra samostatně rozhodovala pro nejvhodnější způsob péče, dosahovala stanovených cílů a mohla měřit pokrok, který pacient jejím přičiněním dosáhl. (9, s. 15)

Ošetrovatelský proces se skládá z pěti komponent. Shromažďování údajů, stanovení ošetrovatelských diagnóz, stanovení cílů, realizace ošetrovatelských intervencí a vyhodnocení reakce nemocného na poskytovanou péči. V evropské literatuře se častěji setkáme s tímto označením jednotlivých fází: (8, s.7)

1. zhodnocení, posuzování nemocného (zjišťování informací)
2. diagnostika, stanovení ošetrovatelské diagnózy
3. plánování ošetrovatelské péče
4. realizace, provedení navržených opatření
5. vyhodnocení efektu poskytnuté péče

5. 2. Model ošetrovatelské péče Virginie Henderson

Model základní ošetrovatelské péče Virginie Henderson změnil koncepci ošetrovatelství a poskytování ošetrovatelské péče pacientovi. Tento model jsem použila pro svoji práci.

Hlavním cílem ošetrovatelství je nezávislost pacienta v uspokojování potřeb. Jedinec je nezávislá bytost, tvořená čtyřmi základními složkami. Biologickou, psychickou, sociální a spirituální (duchovní). Tyto složky zahrnují 14 elementárních potřeb, které si jedinec uspokojuje individuálním způsobem. Je-li při uspokojování vlastních potřeb soběstačný a nezávislý, pak žije plnohodnotný život. Pokud nemá dostatek sil, vůle nebo vědomostí, dochází k různému stupni porušení nezávislosti, k projevům neuspokojení potřeb. Tehdy nastupuje sestra a nahrazuje úbytek soběstačnosti vhodnou ošetrovatelskou péčí. Pacient, ale i rodina se stávají aktivními účastníky ošetrovatelské péče. Výsledkem je nezávislost pacienta při uspokojování potřeb, snížení závislosti, nebo klidná smrt.

Základní ošetrovatelská péče je nutná bez ohledu na medicínskou diagnózu, je odvozená z individuálních potřeb nemocného, je ovlivněna věkem, kulturou, emocionální rovnováhou, schopnostmi pacienta a patologickým procesem (symptomy onemocnění). Komponenty základní ošetrovatelské péče jsou odvozeny ze 14 základních potřeb jedince:

1. pomoc pacientovi normálně dýchat
2. pomoc pacientovi při příjmu potravy a tekutin
3. pomoc pacientovi při vylučování
4. pomoc pacientovi při udržování optimální polohy (chůze, sezení, ležení, změna polohy)
5. pomoc pacientovi při spánku a odpočinku
6. pomoc pacientovi při výběru vhodného oděvu, při oblékání a svlékání
7. pomoc pacientovi při udržení tělesné teploty ve fyziologickém rozmezí

8. pomoc pacientovi při udržování tělesné čistoty, upravenosti a ochraně pokožky
9. pomoc pacientovi vyvarovat se nebezpečí z okolí a předcházet zranění sebe i druhých
10. pomoc pacientovi při komunikaci s ostatními, při vyjadřování potřeb, emocí, pocitů a obav
11. pomoc pacientovi při vyznání jeho víry
12. pomoc pacientovi při práci a produktivní činnosti
13. pomoc pacientovi při odpočinkových a rekreačních aktivitách
14. pomoc pacientovi při učení, při objevování, uspokojování zvědavosti

Poskytování základní ošetrovatelské péče probíhá ve třech fázích. **1. fáze** zahrnuje identifikace oblastí, ve kterých pacient potřebuje pomoc, plán pomoci a realizaci pomoci. **2. fáze** nastupuje po poskytnutí pomoci, projeví se zlepšením narušeného zdraví a zlepšením soběstačnosti. Nové skutečnosti musí sestra promítnout do změny plánu péče. Plán péče je modifikovatelný. Ve **3. fázi** se sestra zaměřuje na výchovu pacienta a jeho rodiny. (5, 43-51)

5. 3. Ošetrovatelská anamnéza – zhodnocení nemocné

Informace potřebné pro sepsání ošetrovatelské anamnézy jsem získala druhý den hospitalizace na neurologické klinice, kam byla paní J. B. přijata k plánovanému diagnostickému pobytu. Pro svoji práci jsem použila informace ze zdravotnické dokumentace, od ošetrujícího personálu a především rozhovorem

získané od paní J. B. Pro hodnocení potřeb jsem použila ošetrovatelský model Virginie Henderson.

Potřeba dýchání

Subjektivně pacientka neudává obtíže s dýcháním. Spí vleže, obvykle na pravém boku. Dušností se nebudí. Objektivně během rozhovoru je v klidu bez dušnosti, dýchá pravidelně, frekvencí 18 dechů / minutu bez slyšitelných fenoménů. Ale již při menší námaze mírná dušnost (podává si telefon ze stolečku).

Dostatečný příjem potravy a tekutin

Pacientka se snaží dodržovat zásady zdravé výživy, do svého jídelníčku zařazuje dostatek ovoce i zeleniny. Stravuje se pravidelně 3x denně. Přála by si trošku zhubnout, ale od začátku klimakteria se jí to nedaří. Při výšce 164 cm váží 78 kg. Vypije necelé 2 litry tekutin denně, preferuje čistou vodu a má ráda černou kávu. Nemocniční čaj jí moc nechutná, manžel jí nosí neperlivé vody. V posledních týdnech má občasné potíže s polykáním tekutin, zakašlává se.

Vylučování

S vylučováním pacientka potíže v domácím prostředí nemá. Stolicí má pravidelnou, 1x denně. V nemocnici močí také bez problémů, ale stěžuje si na nemožnost dojít na stolicí, z důvodu nového prostředí a studu.

Pohyb a udržování vhodné polohy

Pacientka ráda chodívala na procházky do lesa v blízkosti jejího domova s manželem, dětmi a vnoučaty. Nyní ujde asi jen 1 km s oporou hole z důvodu slabosti a únavnosti dolních končetin. V rámci lůžka je při změně polohy zcela soběstačná.

Spánek a odpočinek

V domácím prostředí nemá pacientka problémy se spaním, spí asi 6-7 hodin denně. Posledních několik měsíců se cítí více unavená, a proto si pospí i během dne. V nemocnici má problémy s usínáním a časným buzením.

Vhodné oblečení, oblékání a svlékání

Pacientka si vybírá oblečení nejčastěji sama, občas dostane oblečení jako dárek od svých dětí. Preferuje volný oděv, nejčastěji kalhoty, halenu a svetřík. V domácím prostředí preferuje domácí oděv – kalhoty a halenu. Do nemocnice si přinesla dlouhou, volnou noční košili a župan. Při oblékání a svlékání nepotřebuje pomoc druhé osoby.

Udržování fyziologické tělesné teploty

Pacientka má ráda čerstvý vzduch a spíše chladnější pokoj. Pochvaluje si, že je na pokoji sama a může si teplotu v místnosti regulovat dle sebe. Na pokoji je pootevřené okno, teplota vzduchu je 19 st. Celsia. Pacientka je afebrilní, tělesnou teplotu v axile má 36,4 st. Celsia.

Udržování upravenosti a čistoty těla

O svůj vzhled pacientka pečuje. Pravidelně navštěvuje kadeřnici a pedikérku. Chodí čistě a vkusně oblečená. Je zvyklá 1x denně (večer) se sprchovat. V nemocnici se sprchuje ráno, ale není to pro ni problém. Do sprchy pacientku doprovází sanitářka, myje se sama, sedí na sprchovém sedátku. Potřebuje pomoci s mytím a utřením zad a dolních končetin.

Potřeba odstraňování rizik z životního prostředí a zabránění vzniku poškození sebe i druhých

Nemocniční pokoj je bezbariérový, ve sprchovém koutě je protiskluzová podložka k zabránění úrazu, sedátko a madla pro přidržení. K lepší stabilitě a udržení rovnováhy pacientka používá hůl.

Komunikace s jinými osobami, vyjadřování emocí, potřeb, obav, názorů

Pacientka je spíše introvert, svoje potřeby a obavy spontánně nevyjadřuje. Velmi důvěrný vztah má s manželem. S dětmi i vnoučaty má také velmi pěkný vztah, je ráda, že ji mohou v nemocnici navštěvovat každý den. Pobyt v nemocnici je tím pro ni ulehčen. Pacientka trpí smíšenou dysartrií, avšak při rozhovoru není nutné používat alternativních pomůcek. Pacientce je dobře rozumět, občas udělá pauzu v hovoru. Přes počáteční uzavřenost se mi podařilo s pacientkou navázat rozhovor, který byl pro pacientku velkým přínosem. Pomohla jsem ji objasnit některé nejasnosti a podpořit v ní důvěru v ošetřující personál.

Vyznávání vlastní víry

Pacientka je katolického vyznání. S manželem pravidelně navštěvují bohoslužby v kostele. Přivítala nabídnutou možnost docházení nemocničního kaplana k jejímu lůžku.

Smysluplná práce

Pacientka je již v důchodu, do zaměstnání nedochází. S manželem se starají o rodinný domek na vesnici za Prahou. Pacientka má velmi ráda práce na zahradě, pěstuje zeleninu a stará se o kytičky. Práce na zahradě je pro ni relaxace.

Hry nebo účast na různých formách odpočinku a rekreace

Pacientka si odpočine při práci na zahrádce. Také ráda čte a luští křížovky. V posledních měsících je více unavená, proto častěji odpočívá u televize, kde ráda sleduje seriály z nemocničního prostředí.

Učení, objevování nového, zvědavost, která vede k normálnímu vývoji a zdraví a využívání dostupných zdravotnických zařízení

Přestože je již pacientka v důchodu, stále ji baví učit se novému. Mozek si „trénuje“ luštěním křížovek, nově sudoku. Její děti ji zasvětily do užívání internetu, postupně se učí.

Zdravotnická zařízení navštěvuje dle potřeby. Má velmi dobrou praktickou lékařku, která jí je ve všem nápomocna. Na neurologickou kliniku dochází na pravidelné kontroly.

5. 3. 1. Barthelův test základních všedních činností (ADL – Activities of Daily Living)

Tento test hodnotí soběstačnost pacienta v deseti bodech denních činností. Příjem potravy a tekutin, oblékání, koupání, osobní hygiena, kontinence moči, kontinence stolice, použití WC, přesun lůžko – židle, chůze po rovině, chůze po schodech. Hodnocení stupně závislosti:

ADL 4 vysoce závislý	0 - 40 bodů
ADL 3 závislost středního stupně	45 - 60 bodů
ADL 2 lehká závislost	65 – 95 bodů
ADL 1 nezávislý	96 – 100 bodů

Pacientka získala 90 bodů, to znamená **ADL 2 lehká závislost**.

5. 3. 2. Rozšířená stupnice Nortonové

Dle této stupnice hodnotíme riziko vzniku dekubitu. Stupnice obsahuje položky, které hodnotíme počtem bodů 1 – 4 : schopnost spolupráce, věk, stav kůže, zvláštní rizika, fyzický stav, stav vědomí, aktivita, pohyblivost, inkontinence.

Riziko vzniku dekubitu:

Nízké	25 – 24 bodů
Střední	23 – 19 bodů
Vysoké	18 – 14 bodů

Velmi vysoké 13 – 9 bodů

U pacientky jsem napočítala 29 bodů, což znamená, že pacientka nemá riziko vzniku dekubitu.

5. 3. 3. Rizikové faktory pro vznik pádu

Za každou kladně zodpovězenou položku, přičteme 1 bod. Bez rizika pádu 0 – 1 bod, riziko vzniku pádu 2 – 11 bodů.

- Věk 70 let a více
- Pád v anamnéze
- Pooperační období (prvních 24 hodin)
- Závratě
- Epilepsie
- Zrakový / sluchový problém
- Inkontinence
- Hypotenze
- Problém s pohyblivostí
- Dezorientace
- Užívání léků (diuretika, narkotika, sedativa, psychotropní látky, hypnotika, tranquilizery, antidepressiva, antihypertenziva, laxantia).

U pacientky jsem napočítala 2 body. Znamená to **riziko vzniku pádu**. Nutná edukace pacientky a zvýšený dohled.

5. 4. Ošetrovatelské diagnózy

Ošetrovatelské diagnózy stanovené ke 2. dni hospitalizace

- Riziko aspirace tekutin v důsledku základního onemocnění
- Akutní bolest v důsledku lékařského výkonu (postpunkční bolest hlavy)
- Úzkost z důvodu hospitalizace
- Poruchy spánku z důvodu změny prostředí – obtížné usínání, brzké buzení
- Riziko vzniku poruchy vyprazdňování – zácpa ze změny prostředí
- Riziko pádu z důvodu zhoršené pohyblivosti

1. Riziko aspirace tekutin v důsledku základního onemocnění

Cíl:

- zabránit aspiraci tekutin
- pacientka bude poučena o riziku aspirace

Plán péče:

- poučit pacientku o možném riziku
- zabezpečit správnou polohu při přijímání tekutin
- mít připravenou odsávačku

Realizace péče:

Pacientku jsem poučila o možném riziku aspirace tekutin a informovala o přípravcích, které tekutinu zahustí, tím se lépe polyká. Dále jsem pacientku poučila o správné poloze přijímat tekutiny (nikdy ne vleže). Pro případ nutnosti jsem připravila do blízkosti pacientky odsávačku.

Hodnocení péče:

Cíle bylo dosaženo. Pacientka neaspirovala, je poučena o možném riziku, zná správnou polohu pro příjem tekutin. Paní J. zatím nepovažuje za nutné používat přípravky k zahuštění tekutiny.

2. Akutní bolest v důsledku lékařského výkonu – postpunkční bolest hlavy

Cíl:

- odstranit, nebo alespoň zmírnit bolest do 2 hodin od vzniku
- pacientka bude spolupracovat na odstranění bolesti, bude dodržovat klidový režim

Plán péče:

- zhodnotit intenzitu bolesti dle číselné škály (na stupnici 0 – 10)
- pacientce vysvětlit důvody bolesti
- seznámit pacientku se způsoby mírnění bolesti (nutnost klidového režimu na lůžku po dobu 24 hodin a dodržování pitného režimu 2,5-3 l tekutin za 24 hodin)
- informovat o bolesti lékaře
- aplikovat analgetika dle ordinace lékaře

Realizace péče:

Pacientka udává tupou, velmi nepříjemnou bolest hlavy, kterou označila číslem 5 na číselné hodnotící škále (0 – 10). Vysvětlila jsem jí, že je to v souvislosti s lumbální punkcí, znovu poučila o nutnosti 24 hodinového klidového režimu na lůžku a doporučila jí zvýšit příjem tekutin. O bolesti jsem informovala lékaře a dle jeho ordinace aplikovala infuzi fyziologického roztoku 500 ml s 1 ampulí Novalginu i. v. Pacientku jsem poučila o nutnosti přivolat sestru signalizačním zařízením, pokud by bolest během 45 minut neustupovala a chodila jsem jí na pokoj kontrolovat.

Hodnocení:

po 1 hodině pacientka udává zmírnění bolesti na číslo 3, cítí se lépe. Dodržuje klidový režim, močí do podložní mísy a snaží se dostatečně pít (2,5 – 3 litry tekutin za den). Za hodnocené období vypila 1 litr tekutin, neperlivé vody a čaje.

3. Úzkost z důvodu hospitalizace

Cíl:

- zmírnit pacientčiny obavy z hospitalizace
- navodit pacientčinu důvěru v ošetřující personál
- pacientka bude klidná, bude spolupracovat

Plán péče:

- důsledným zavíráním pokojových dveří eliminovat ruch z chodu oddělení a tím zajistit klid na pokoji
- udělat si dostatek času pro rozhovor s pacientkou
- seznámit ji s časovým harmonogramem oddělení
- seznámit pacientku s prostředím
- svým vstřícným jednáním a chováním navodit pacientčinu důvěru

Realizace péče:

Po uložení na lůžko jsem pacientce změřila vitální funkce, seznámila ji s chodem oddělení (časový rozvrh celého dne. Buzení, doba podávání stravy, léků, návštěvní hodiny, možnost zapůjčení knih), naučila jsem ji ovládat signalizační zařízení, ukázala koupelnu, WC, kuchyňku a sesternu. Dala jsem jí k přečtení práva pacientů a domácí řád oddělení. S pacientkou jsem mluvila klidně, trpělivě, byla jsem vstřícná k jejím dotazům, zopakovala jsem jí plán jejích vyšetření a ubezpečila ji, že se kdykoliv a s jakýmkoliv problémem může na mě, nebo ostatní personál obrátit.

Hodnocení:

Přesto, že se již nyní těší domů, podařilo se mi navázat kontakt, získat pacientčinu důvěru. Zklidnila se, je ráda, že se může kdykoliv, s jakýmkoliv přáním a problémem s důvěrou obrátit na ošetřující personál.

4. Poruchy spánku z důvodu změny prostředí – obtížné usínání, brzké buzení

Cíl:

- pacientka bude spát alespoň 5 hodin nepřetržitě
- pacientka se bude cítit odpočatá

Plán péče:

- před spaním pacientku uklidnit rozhovorem, ubezpečit ji o možnosti zavolat sestru, bude-li cokoliv potřebovat
- zajistit večerní hygienu, upravit lůžko a vyvětrat
- udržovat tiché a klidné prostředí
- aktivovat během dne, zabránit dlouhému pospávání přes den

Realizace péče:

Přes den jsem pacientku aktivovala rozhovory, umožnila luštit křížovky a velkým rozptýlením byla návštěva rodiny. Noční sestra pacientce připravila pomůcky k čištění zubů a mytí k lůžku, protože pacientka nemohla dojít do koupelny. Musela dodržovat klidový režim po lumbální punkci. Sestra vyvětrala pokoj, upravila pacientce lůžko, zhasla velké světlo a na její přání nechala rozsvícenou lampičku, při které si ještě paní J. četla. Před půlnocí přišla sestra zhasnout lampičku a popřála paní J. dobrou noc. Pacientka krátce na to usnula.

Hodnocení péče:

Vstřícným přístupem noční sestry bylo dosaženo zklidnění pacientky, bylo jí umožněno číst si před spaním a tím navození příjemné únavy. Paní J. se vzbudila asi po šesti hodinách spánku, cítila se odpočínutá.

5. Riziko vzniku poruchy vyprazdňování – zácpa z důvodu změny prostředí

Cíl:

- vyprázdnit se do dvou dnů

Plán péče:

- zajistit dostatek tekutin a vhodné stravy (ovoce, zelenina, vláknina), pacientka má dietu č. 3
- zajistit soukromí a klid při vyprazdňování na WC tím, že si pacientka pověsí na WC cedulku s nápisem obsazeno
- po uplynutí doby klidu na lůžku zajistit dostatečný pohyb mimo lůžko
- sledovat frekvenci vyprazdňování
- při neúspěchu podat dle ordinace lékaře laxativa

Realizace péče:

Pacientce pomáhá pestrá strava. Z domova si nechala přinést ovoce, zeleninu a kompoty. Od zítřka bude vhodné obnovit pohyb mimo lůžko.

Hodnocení péče:

Cíl byl splněn částečně. Soukromí bylo zajištěno, pacientka se vyprázdnila třetí den.

6. Riziko pádu z důvodu zhoršené pohyblivosti

Cíl:

- zabránit pádu
- snížit rizikové faktory (pád z lůžka, uklouznutí v koupelně)

Plán péče:

- snížit riziko pádu použitím postranice k lůžku
- použít protiskluzové podložky ve sprchovém koutě
- poučit pacientku o užívání madel v koupelně a na WC
- poučit pacientku o zavolání doprovodu, nebude-li si při chůzi jistá

Realizace péče:

Pokoj je bezbariérový, ve sprchovém koutě je protiskluzová podložka a sedátko, které může paní J. při sprchování použít. Do sprchy paní J. doprovází sanitářka a pomůže jí s umytím a utřením zad. Na WC jsou madla, která umožňují snadnější vstávání. Po chodbě se pacientka pohybuje s pomocí hole, při chůzi se cítí jistá. Pacientku jsem naučila používat postranice na lůžku. Domluvily jsme se, že je použije na noc. Nebude-li si s tím vědět rady, požádá noční sestru. Dále jsem pacientku poučila, aby si při sebemenší nejistotě, zavolala ošetřující personál.

Hodnocení péče:

K pádu nedošlo, pacientka je poučena o rizikových situacích, při kterých je zvýšené riziko pádu- mokrá podlaha, pohyb v koupelně a na WC, pohyb v noci.

5. 5. Dlouhodobý plán péče a zhodnocení

Třetí den měla pacientka naplánováno spirometrické vyšetření, které absolvovala během dopoledne. Sanitář odvezl pacientku na vozíčku do vedlejšího pavilonu. Po návratu z vyšetření na chvíli usnula. Po obědě přišel na návštěvu manžel a poté syn s rodinou. Po večeři luštila křížovky a četla časopisy. Spát šla okolo 23 hodiny. Spánek nebyl narušený, ráno se cítila odpočínutá. V ošetrovatelské péči jsem se zaměřila především na sledování bolesti, vzhledem k postpunkčním bolestem hlavy z předcházejícího dne. Intenzitu bolesti jsem monitorovala 3x denně. Pacientka se cítila dobře, bolest hlavy již neudávala.

Čtvrtý den bylo provedeno neuropsychologické vyšetření. Vyšetření trvalo 2 hodiny. Po vyšetření se pacientka cítila unavená a část odpoledne prospala. Tento den byla ošetrovatelská péče zaměřena na sledování psychického stavu pacientky. Paní J. byla klidná, vyrovnaná, nejevila známky úzkosti. V podvečer přišel na návštěvu manžel. Po večeři si paní J. četla a luštila křížovky. Ještě okolo půlnoci nemohla usnout, ale hypnotika odmítla. Udává, že důvodem je radost ze zítřejšího propuštění. Popovídala si s noční sestrou a požádala ji, o možnost ještě nějakou dobu si číst. Okolo jedné hodiny usnula. Ráno se cítila trochu unavená, ale již se moc těšila na dopolední propuštění.

Pátý den dopoledne byla paní J. propuštěna.

5. 6. Psychosociální hodnocení pacientky

Oznámením diagnózy nastává u nemocných složité období. Vzhledem k nemožnosti kauzální léčby a fatálnímu, rychlému průběhu je nutno informace dávkovat tak, aby se nemocný mohl s danou situací postupně vyrovnat. Pokud má nemocný zájem, je třeba nabídnout psychologickou podporu.

Pacientka má velmi dobrý a pevný vztah s manželem. Je jí ve všem oporou. Žijí spolu v rodinném domku za Prahou. Po sdělení diagnózy byla pacientka rozrušena a propadala beznaději. Subdepresivní nálady byly zvládnuty nasazením antidepressivní farmakologické léčby. Manžel pacientku stále ubezpečoval, že spolu všechno zvládnou. Pacientka může počítat i s pomocí svých dětí. Manžel již vymyslel provedení některých stavebních úprav, které budou nutné k zabezpečení bezbariérového bydlení. Pacientka i manžel ocenili rady ošetřujícího lékaře.

Přes počáteční beznaděj a strach z budoucnosti, se pacientka s pomocí vlídného přístup ošetřujícího lékaře, manžela a farmakologické pomoci uklidnila a po psychické stránce velmi zlepšila. Měla sílu bojovat s nepříznivou nemocí.

5. 7. Edukace pacienta a rodiny

Od prvního okamžiku sdělení diagnózy nastává pro pacienty, ale i jejich blízké, nová situace, se kterou se musí vypořádat. Každý člověk je jiný a každý se vyrovnává jinak. Někdo tuto situaci bagatelizuje, jiný popírá, další je depresivní a nemá chuť a sílu svoji novou situaci řešit. Je na nás, zdravotnících, abychom pacientům a i jejich rodinným příslušníkům poskytli co nejvíce informací.

Fyzická aktivita, pohyb, cvičení – pacientka má ráda procházky v přírodě. Je poučena, že není důvod s aktivitou přestávat, pouze si musí uvědomit, že teď bývá unavenější a neobratnější. Proto musí pohybovou aktivitu upravit tak, aby ji nevyčerpávala, a musí si vybírat dostupný terén. Je vhodné i rehabilitační cvičení, při kterém lze trénovat obratnost a jemnou motoriku. S vřelým ohlasem se u pacientů setkává možnost pobytu v lázních. Nejen z rehabilitačního, ale i společenského hlediska. Paní J. si vybrala rehabilitaci, kam 1x týdně dochází a pořídila si rotoped, na kterém každý den 20 minut jezdí. Také nezapomíná na svoji zahrádku, kde velmi ráda relaxuje.

Výživa – paní J. nedrží žádnou dietu, má racionální stravu. V současné době nepociťuje změny v množství snědené stravy, jí bez problémů. Občas se „zakucká“ při požití tekutin. Pacientka je poučena o správné poloze při pití, je jí doporučeno pít po menších douškách a nabídnut zahušťovací prášek, který tekutinu zahustí podle toho, kolik se ho do nápoje přidá. Pacientka se rozhodla, zahušťovadlo zatím nevyužít. Dále byla pacientce nastíněna možnost PEG pro případ špatného polykání. Pro případné dotazy byl paní J. předán kontakt na nutriční terapeutku.

Dýchání – u pacientů s ALS se postupně rozvíjí dechová nedostatečnost. U paní J. zatím tento problém není. Byla poučena o důsledném přeléčení každé infekce, o vhodnosti očkování proti chřipce, o rehabilitačních možnostech (dechová cvičení), o možnostech domácí kyslíkové terapie při ztíženém dýchání.

Další možnosti terapie invazivní i neinvazivní, BIPAP, ÚPV, s pacientkou v tuto chvíli probírány nebyly.

Soběstačnost, pomůcky – paní J. je velmi snaživá, soběstačná s malou pomocí. Pacientce byly představeny pomůcky, které by mohla využít. Vycházkovou hůl má, zatím jí vyhovuje. Byl jí doporučen nástavec na WC a sedačka do vany, které přivítala. Manžel nechal připevnit do koupelny a na WC madla, která jí usnadní vstávání.

O dalších pomůckách k usnadnění pohybu, které bude v budoucnu potřebovat, bude informována při dalších kontrolách. Mezi tyto pomůcky patří berle, mechanický vozík, polohovací postel, antidekubitní matrace a mnoho dalších, jejichž potřeba vyplyne z aktuálního stavu.

Sociální záležitosti – pacientka byla informována o možnostech sociálních příspěvků, na které má nárok (příspěvek na péči, ZTP) a byl jí předán kontakt na sociální pracovníci.

Možnosti hospicové péče s pacientkou v tuto chvíli probírány nebyly.

Psychika – psychická pohoda je důležitá pro zvládnání jakýchkoliv zátěžových situací. Sdělení tak závažné diagnózy je velkým otřesem pro pacienta, ale i rodinu. Po sdělení diagnózy byla paní J. nasazena antidepressiva, která jí výrazně pomohla. Má velkou oporu v manželovi, který je optimista a svoji paní povzbuzuje. Jsou poučeni, pokud by potřebovali psychologickou pomoc, mohou se kdykoliv obrátit na ošetřujícího lékaře a on vše potřebné zajistí.

6. Závěr

Amyotrofická laterální skleróza je vzácné a nevyléčitelné onemocnění. Sdělením diagnózy změním život pacientovi i jeho rodině. Přestože ve světě i u nás neustále probíhají klinické studie a výzkumy, ALS zůstává nevyléčitelnou chorobou. Hlavní úkol v péči o nemocné představuje symptomatologická, paliativní léčba. Příznivé ovlivnění symptomů pomáhá nemocným zvládat běžné obtíže, podporuje jejich psychiku a zlepšuje kvalitu života. Velkým přínosem pro pacienty s ALS jsou specializovaná centra, která disponují zkušenými odborníky (multidisciplinární tým).

Na konkrétní pacientce popisuji komplexní diagnostický, léčebný a ošetrovatelský proces. Touto studií jsem chtěla poukázat na problematiku pacientů s onemocněním ALS. Myslím si, že toto téma by mělo být více diskutováno. Je třeba, aby se laická i odborná veřejnost dozvěděla o možnostech symptomatologické léčby, která je pro pacienty velmi důležitá a přínosná.

7. Seznam zkratek

Ach E	acetylcholinesteráza
ALS	amyotrofická laterální skleróza
ALS/MND	amyotrofická laterální skleróza/motor neuron disease
ALT	alaninaminotransferáza
AST	aspartátaminotransferáza
BiPAP	bimodal positive airway pressure
Ca	kalcium
Cl	chlorid
CK	kreatinkináza
CMAP	compound muscle action potential, sumační svalový akční potenciál
CT	computer tomography , počítačová tomografie
Dg	diagnóza
EMG	elektromyografie
GMT	gama-glutamyltransferáza
i. v.	intra venózní podání
K	kalium
LD	laktátdehydrogenáza
MEP	motorické evokované potenciály
MR	magnetická rezonance
MUP	motor unit potential

Na	natrium
PEG	perkutánní endoskopická gastrostomie
SSEP	somatosenzorické evokované potenciály
SNAP	sumační nervový akční potenciál
SSRI	selektiv serotonin re-uptake inhibitors, selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu
UPV	umělá plicní ventilace
WFN	World Federation of Neurology, světová neurologická federace

8. Seznam obrázků

Obrázek č. 1: EMG přístroj

Obrázek č. 2: EMG vyšetření nervu

Obrázek č. 3: EMG vyšetření svalu

Obrázek č. 4: Záznam svalové aktivity

Obrázek č. 5: Záznam EMG testu z n. medianus

9. Seznam příloh

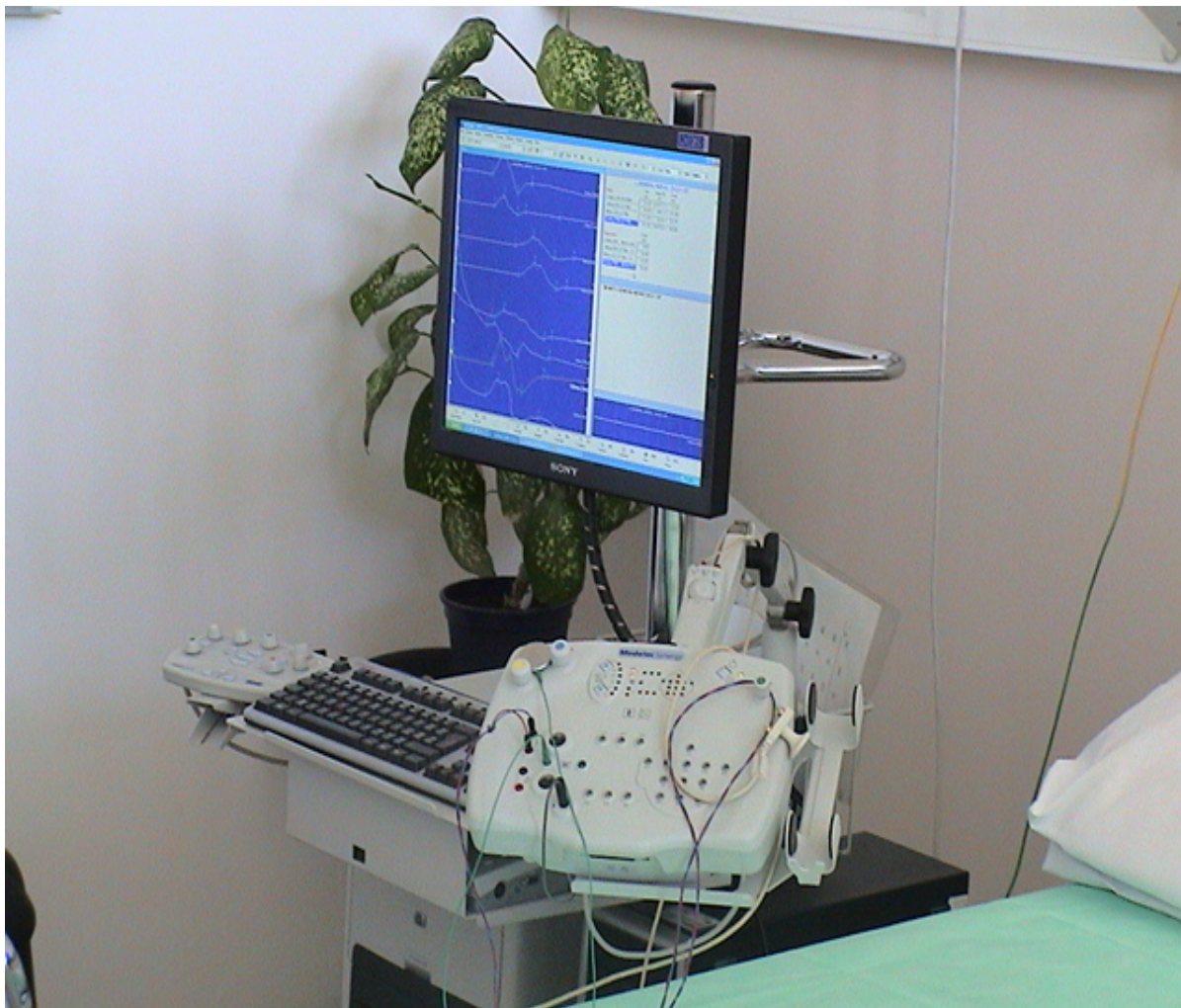
1. Ošetřovatelská anamnéza – první strana
2. Ošetřovatelská anamnéza – druhá strana
3. Plán ošetřovatelské péče 1. část
4. Plán ošetřovatelské péče 2. část

10. Seznam literatury

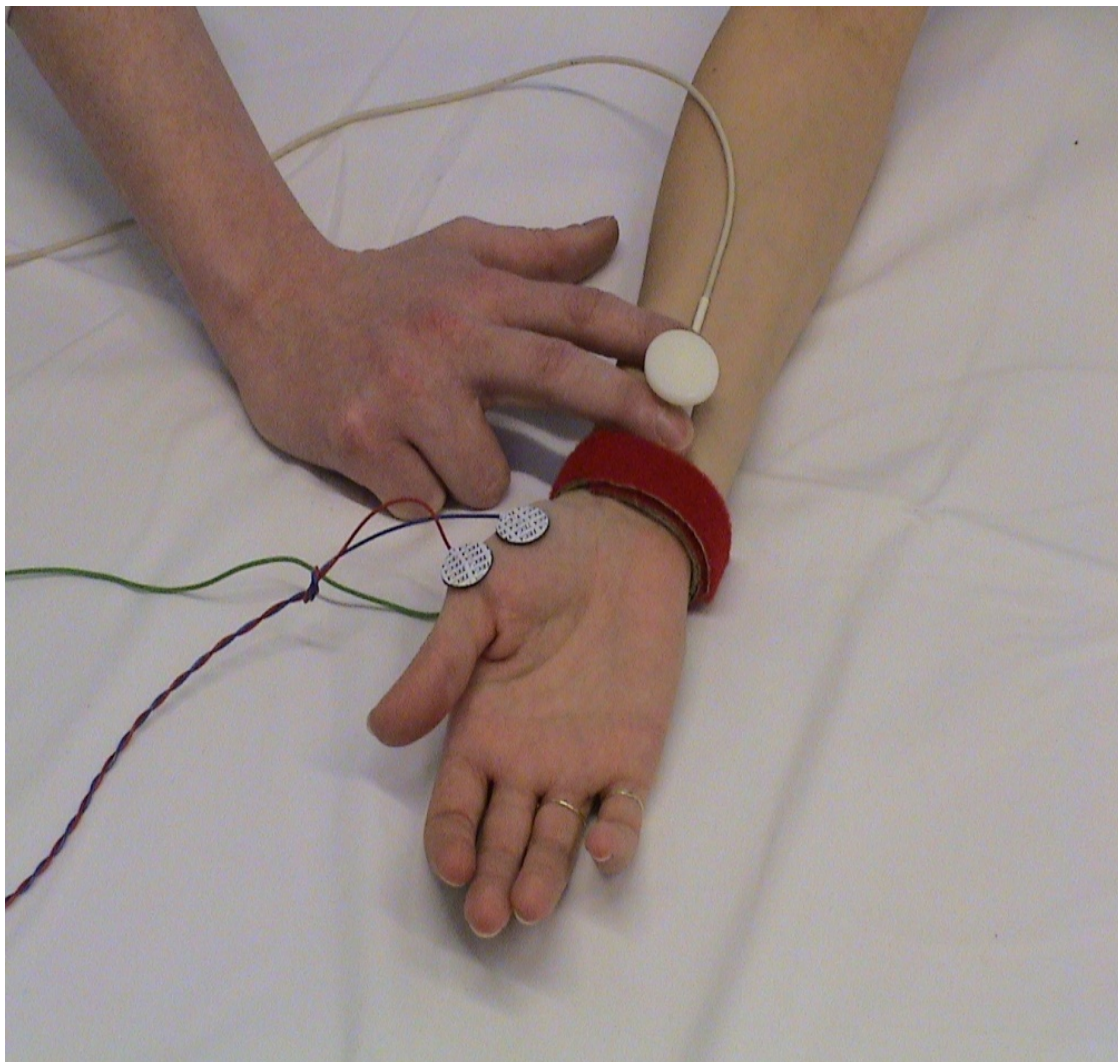
1. ČIHÁK, R. *Anatomie 3*. 2. doplněné vydání. Praha : Grada, 2004. 673 s. ISBN 80-247-1132-X.
2. DOENGES, M. E. ; MOORHOUSE, F. M. . *Kapesní průvodce zdravotní sestry*. 1996. Praha : Grada, 1996. 569 s. ISBN 80-7169-294-8.
3. DUFEK, J. *Elektromyografie*. první. Brno : IDVPZ, 1995. 102 s. ISBN 80-7013-208-6.
4. DYLEVSKÝ, I. *Somatologie*. 2000. Olomouc : Epava, 2000. 479 s. ISBN 80-86297-05-5.
5. PAVLÍKOVÁ, S. *Modely ošetrovatelství v kostce*. 2006. Praha : Grada publishing, 2006. 156 s. ISBN 80-247-1211-3.
6. POCHYLÁ, K. *Koncepce českého ošetrovatelství : Základní terminologie*. 2005. Brno : NCONZO, 2005. 49 s. ISBN 80-7013-420-8.
7. SLÁMA, O. , et al. *Paliativní medicína pro praxi*. 2007. Praha : Galén, 2007. 362 s. ISBN 978-80-7262-505-5.
8. STAŇKOVÁ, M. *Jak zavést ošetrovatelský proces do praxe*. 2005. Brno : NCONZO, 2005. 49 s. ISBN 80-7013-282-5.
9. TÓTHOVÁ, V. , et al. *Ošetrovatelský proces a jeho realizace*. 2009. Praha : Triton, 2009. 159 s. ISBN 978-80-7387-286-1.
10. TYRLÍKOVÁ, I. , et al. *Neurologie pro sestry*. 1999. Brno : IDVPZ, 1999. 288 s. ISBN 80-7013-287-6.
11. AMBLER, Z. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi*. 2006, 7, 1, s. 9-12. ISSN 1213-1814.
12. MAZANEC, R. *Amyotrofická laterální skleróza*. 2008. Praha : 2008. 52 s. CZ.RIL.09.03.01.

13. RIDZONĚ, P. Bulbospinální svalová atrofie : Kennedyho nemoc. *Neurologie pro praxi*. 2006, 7. , 1/2006, s. 27-28. ISSN 1213-1814.
14. SLÁMA, O. Několik poznámek o paliativní péči u Amyotrofické laterální sklerózy. *Neurologie pro praxi*. 2006, 7, 1/2006, s. 15. ISSN 1213-1814.

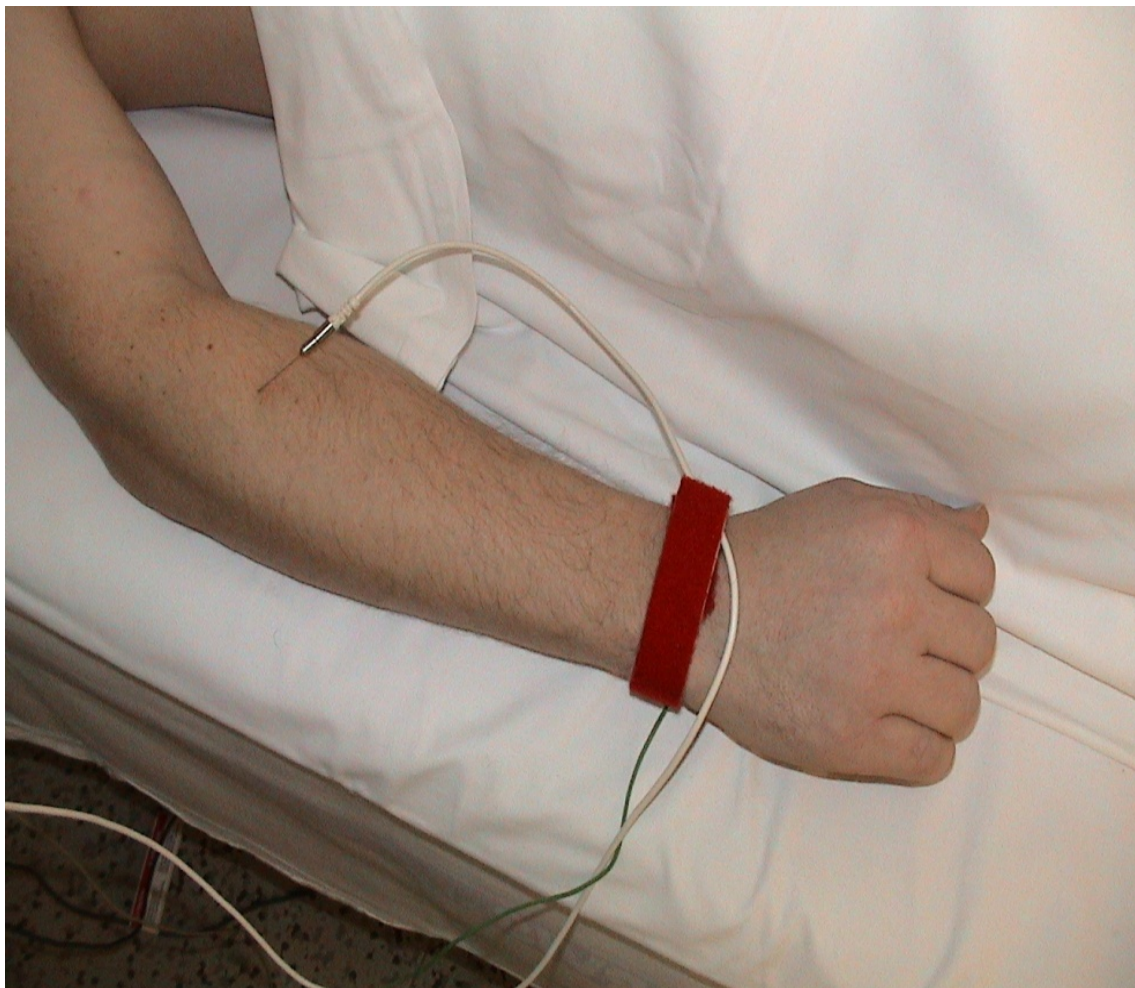
Obrázek č. 1: EMG přístroj, zdroj: vlastní archiv



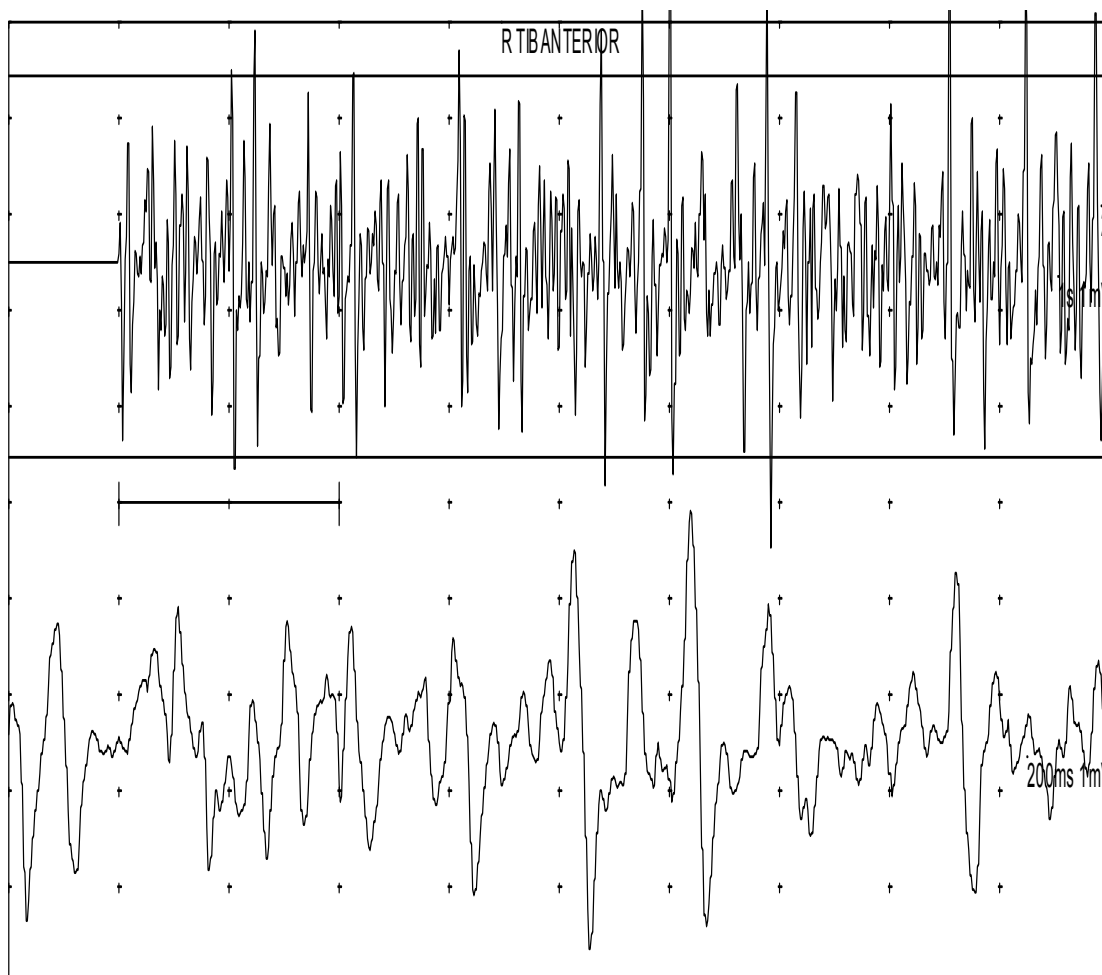
Obrázek č. 2: EMG vyšetření nervu, zdroj: vlastní archiv



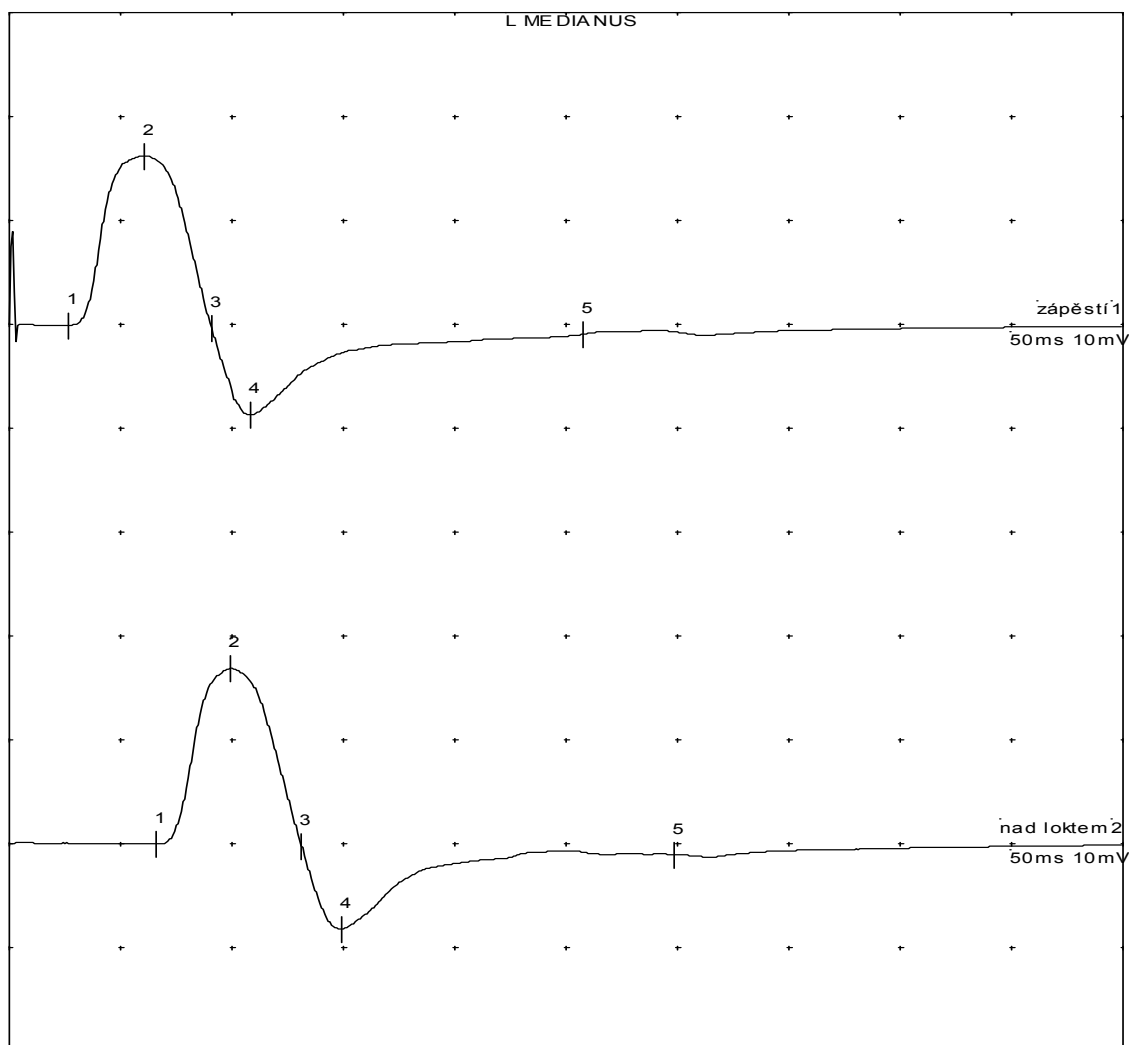
Obrázek č. 3: EMG vyšetření svalu, zdroj: vlastní archiv



Obrázek č. 4: Záznam svalové aktivity při volném zapojení, zdroj: archiv EMG laboratoře neurologické kliniky



Obrázek č. 5: Záznam kondukční studie, test vedení nervem z n. medianus, zdroj: archiv EMG laboratoře neurologické kliniky



<div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: fit-content; margin: 0 auto;">šifrek</div> <p style="margin-top: 10px;">Klinika / oddělení:</p> <p style="margin-top: 10px;">OŠETŘOVATELSKÁ ANAMNEZA pro standardní péči (dospělí)</p> <p style="margin-top: 10px; text-align: right;"><i>(vyplnit do 24 hodin po příjmu)</i></p>			
<p>Diagnóza: _____</p> <p>Alergie: _____</p> <p>Datum příjmu: _____</p>			
<p>Příjeti</p> <p>Přijat odkud: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p>Opakované přijeti: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p>Rodina informována: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p>Fyziologické funkce při přijeti</p> <p>Krevní tlak: _____ Puls: _____</p> <p>Tělesná teplota: _____</p>		<p>Bolest</p> <p>Lokalizace: _____</p> <p>Intenzita (dle škály): _____</p> <p>Co pomáhá: _____</p> <p>Hydratace / VÝŽIVA</p> <p>Hmotnost / výška: _____</p> <p>Dieta: _____</p> <p>Stav hydratace: _____</p> <p>Zvláštnosti: _____</p> <p>Nutriční screening:</p> <p><i>(viz druhá strana)</i></p> <p>Kontaktovat nutričního terapeuta: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p>	
<p>Vědomí</p> <p>Orientace</p> <p><input type="checkbox"/> při vědomí <input type="checkbox"/> bez omezení</p> <p><input type="checkbox"/> porucha vědomí <input type="checkbox"/> ztížený</p> <p><input type="checkbox"/> bezvědomí <input type="checkbox"/> nelze navázat</p> <p>Psychický stav</p> <p><input type="checkbox"/> spolupracuje <input type="checkbox"/> nespolupracuje</p> <p><input type="checkbox"/> klidný <input type="checkbox"/> rozrušený</p> <p><input type="checkbox"/> orientovaný <input type="checkbox"/> zmatený</p> <p>Spánek</p> <p><input type="checkbox"/> bez poruchy <input type="checkbox"/> s poruchou</p> <p>Léky (jaké): _____</p>		<p>Vyprazdňování moče</p> <p>Potíže s močením: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p><input type="checkbox"/> pálení <input type="checkbox"/> retence</p> <p><input type="checkbox"/> inkontinence <input type="checkbox"/> jiné: _____</p> <p><input type="checkbox"/> permanentní katetr den: _____</p> <p>Vyprazdňování stolice</p> <p>Jak často chodí na stolicí: _____</p> <p>Datum poslední stolice: _____</p> <p>Potíže se stolicí: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p><input type="checkbox"/> zácpa <input type="checkbox"/> průjem</p> <p><input type="checkbox"/> inkontinence <input type="checkbox"/> stomie</p> <p><input type="checkbox"/> jiné: _____</p>	
<p>Dýchání</p> <p>Potíže s dýcháním: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p>dušnost (jaká): _____</p> <p>Cyanoza _____</p> <p>kašel (jaký): _____</p> <p><input type="checkbox"/> jiné: _____</p>		<p>Stav kůže</p> <p>Změny na kůži: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p><input type="checkbox"/> otoky <input type="checkbox"/> jiné: _____</p> <p><input type="checkbox"/> dekubity (lokalizace): _____</p> <p>stupeň: _____ velikost: _____</p> <p>Riziko dle Nortonové: _____</p> <p><i>(viz druhá strana)</i></p> <p>Pohyblivost</p> <p><input type="checkbox"/> chodící sám</p> <p><input type="checkbox"/> chodící s pomocí</p> <p><input type="checkbox"/> ležící pohyblivý</p> <p><input type="checkbox"/> ležící nepohyblivý</p> <p>Soběstačnost</p> <p><input type="checkbox"/> soběstačný <input type="checkbox"/> nesoběstačný</p> <p><input type="checkbox"/> vysoce závislý</p> <p><input type="checkbox"/> závislost středního stupně</p> <p><input type="checkbox"/> lehká závislost</p> <p><input type="checkbox"/> nezávislý</p> <p><i>(dle testu ADL, viz druhá strana)</i></p>	
<p>Orientace na oddělení</p> <p><input type="checkbox"/> koupelna <input type="checkbox"/> vypínač světla</p> <p><input type="checkbox"/> WC <input type="checkbox"/> signalizační</p> <p><input type="checkbox"/> telefon <input type="checkbox"/> zábrani</p> <p><input type="checkbox"/> TV <input type="checkbox"/> zadržany lůžka</p> <p><input type="checkbox"/> pracovní sestry</p> <p><input type="checkbox"/> místa s omezeným vstupem (kuchyňka aj.)</p> <p><input type="checkbox"/> seznámen s domácím řádem</p> <p><input type="checkbox"/> (doba podávání stravy a návštěvních hodin aj.)</p> <p><input type="checkbox"/> seznámen s právy pacientů</p>		<p>Smyslové bariéry</p> <p><input type="checkbox"/> problémy se zrakem:</p> <p><input type="checkbox"/> problémy se sluchem:</p> <p><input type="checkbox"/> problémy s řečí:</p> <p><input type="checkbox"/> cizinec, který nerozumí česky</p> <p>Riziko pádu</p> <p>Skóre rizika (viz druhá strana): _____</p> <p><input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p>Edukace</p> <p>Potřeba edukace: <input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p><input type="checkbox"/> pacienta</p> <p><input type="checkbox"/> rodiny:</p> <p>Téma (viz edukační záznam): _____</p> <p>Plánované propuštění</p> <p><input type="checkbox"/> není schopen vykonávat ADL + sebepečí</p> <p><input type="checkbox"/> onemocnění s následky</p> <p><input type="checkbox"/> není orientován (čas, místo, osoba)</p> <p><input type="checkbox"/> vyžaduje následnou rehabilitaci</p> <p><input type="checkbox"/> bydlí sám</p> <p><input type="checkbox"/> v péči:</p> <p>Kontaktovat sociálního pracovníka: _____</p> <p><input type="checkbox"/> ano <input type="checkbox"/> ne</p> <p>Jméno a podpis sestry: _____</p> <p>Datum: _____ Čas: _____</p>	
<p>2004</p> <p style="text-align: right;">TSK HERKUT</p>			

Barthelův test základních všedních činností (ADL - Activities of Daily Living)			podové skóre*
1.	příjem potravy a tekutin	samostatně bez pomoci s pomocí	10 5 0
2.	oblékání	samostatně bez pomoci s pomocí	10 5 0
3.	koupaní	samostatně nebo s pomocí	5 0
4.	osobní hygiena	samostatně nebo s pomocí	5 0
5.	kontinence moči	plně kontinentní občas inkontinentní trvale inkontinentní	10 5 0
6.	kontinence stolice	plně kontinentní občas inkontinentní trvale inkontinentní	10 5 0
7.	použití WC	samostatně bez pomoci s pomocí	10 5 0
8.	přesun lůžko - židle	samostatně bez pomoci s malou pomocí vydrží sedět	15 10 5 0
9.	chůze po rovině	samostatně nad 50 m s pomocí 50 m na vozíku 50 m neprovede	15 10 5 0
10.	chůze po schodech	samostatně bez pomoci s pomocí	10 5 0
Celkem			

Hodnocení stupně závislosti:**	
ADL 4	0 - 40 bodů
ADL 3	45 - 60 bodů
ADL 2	65 - 95 bodů
ADL 1	96 - 100 bodů

ADL 4 - vysoké závislý
ADL 3 - závislost středního stupně
ADL 2 - lehká závislost
ADL 1 - nezávislý

** zaškrtněte jednu z možností
*** zaškrtněte stupeň závislosti dle výsledku

Rozšířená stupnice Nortonové					
Schopnost spolupráce	Věk	Stav kůže	Zráštní rizika	Fyzický stav	Stav vědomí
4 • úplná	• do 10 let	• normální	• žádné	• dobrý	• bdělý
3 • malá	• do 30 let	• suchá, šupinatá	• snížení imunity • horečka • diabetes mellitus	• zhoršený	• apatický
2 • částečná	• do 60 let	• vlhká	• sklerosis multipllex • obezita • anemie	• špatný	• zmatený
1 • žádná	• 60 let +	• alergické, porušená	• onemocnění cév • kachexie • karcinom	• velmi špatný	• bezvědomí
Riziko vzniku dekubitu					
nízké (25 - 24 bodů)		střední (23 - 19 bodů)		vysoké (18 - 14 bodů)	
Celkem					

Základní nutriční screening (dle Nottinghamského dotazníku)					
Věk	BMI*	Ztráta* hmotnosti	Jídlo za* poslední 3 týdny	Projevy nemoci	Faktor stresu
• do 65 let	• 20 - 35	• žádná	• beze změn množství	• žádné	• žádný
• nad 65 let	• 18 - 20	• více než 3 kg / 3 měsíce	• poloviční porce	• bolesti břicha • nechuť • tenzství	• střední (chronické onemocnění, DM, menší chirurgický výkon, nekomplicovaný chirurgický výkon)
• nad 70 let	• pod 18	• 3 - 6 kg / 3 měsíce	• ji občas	• zvracení • průjem nad 6x za den	• vysoký (akutní dekompenzované onemocnění, rozsáhlý chirurgický výkon, pooperační komplikace, umělá plicní ventilace, popáleniny, trauma, krvácení do GIT, hospitalizace na JIP / ARO)
Celkem					

• Nelze-li pacienta změřit a zvážit - 2 body (v takovém případě nevyplňovat označené oblasti *)
• Nelze-li od pacienta získat informace - 3 body (v takovém případě nevyplňovat označené oblasti *)

Riziko malnutrice	bez nutnosti intervence (0 - 3 bodů)	nutné vyšetření nutričním terapeutem, speciální dieta (4 - 7 bodů)	Celkem
Riziko malnutrice	• nad 70 let	• více než 6 kg / 3 měsíce	3

malnutrice ohrožující život / choroby, bezpodminečně nutné léčba (8 bodů a více)

Doc. MUDr. Otakar Keller, CSc.
přednosta neurologické kliniky

Žádám o souhlas s použitím záznamu křivek nervové a svalové činnosti pořízený
EMG přístroji pro svoji bakalářskou práci na 3. LF UK.

Velmi děkuji

Renata Krejčí

Souhlasím

