

# **Komplexní péče o pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou**

Lucia Marková

ALSA a Neurologická klinika 1.LF UK a VFN

# ALS

- 2/100 000/rok (Evropa), 600 - 800 pacientů v ČR? (nemáme registr pacientů)
- svalová slabost, imobilita
- dysfagie, nutnost sondové výživy
- respirační insuficience + pneumonie - nejčastější příčina úmrtí
- přežití 2-5 let, 50% do 30 m, 20% >5 let (10% >10 let)

# ALS

- neexistuje kauzální léčba
- paliativní péče

*European Journal of Neurology* 2012, **19**: 360–375

doi:10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x

## EFNS GUIDELINES

### EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force

The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Peter M. Andersen<sup>a</sup>, Sharon Abrahams<sup>b</sup>, Gian D. Borasio<sup>c</sup>, Mamede de Carvalho<sup>d</sup>, Adriano Chio<sup>e</sup>, Philip Van Damme<sup>f</sup>, Orla Hardiman<sup>g</sup>, Katja Kollweh<sup>h</sup>, Karen E. Morrison<sup>i</sup>, Susanne Petri<sup>h</sup>, Pierre-Francois Pradat<sup>j</sup>, Vincenzo Silani<sup>k</sup>, Barbara Tomik<sup>l</sup>, Maria Wasner<sup>m</sup> and Markus Weber<sup>n</sup>

<sup>a</sup>Umeå University, Umeå, Sweden; <sup>b</sup>University of Edinburgh, Edinburgh, UK; <sup>c</sup>Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, University of Lausanne, Lausanne, Switzerland; <sup>d</sup>Hospital de Santa Maria, Lisbon, Portugal; <sup>e</sup>University of Turin and San Giovanni Hospital, Turin, Italy; <sup>f</sup>University of Leuven and VIB, Leuven, Belgium; <sup>g</sup>Trinity College and Beaumont Hospital, Dublin, Ireland; <sup>h</sup>Medizinische Hochschule Hannover, Germany; <sup>i</sup>School of Clinical and Experimental Medicine, University of Birmingham and Queen Elizabeth Hospital, Birmingham, UK; <sup>j</sup>Hôpital de la Salpêtrière, Paris, France; <sup>k</sup>University of Milan Medical School, Milan, Italy; <sup>l</sup>Jagiellonian University Medical College, Krakow, Poland; <sup>m</sup>Munich University Hospital, Munich, Germany; and <sup>n</sup>Kantonsspital St Gallen and University Hospital Basel, Basel, Switzerland

# Paliativní péče ALS

- sdělení diagnózy
- psychologická podpora
- léčba symptomů
- PEG, tracheostomie
- rozhodnutí na konci života
- terminální fáze a smrt
- pomoc pozůstalým

praktický  
lékař

neurolog

sociální  
pracovník

logoped

paliativní  
tým

fyzioterapeut

nutricionista

lékař  
JIP/ARO

ergoterapeut

sestra

psychiatr  
psycholog

duchovní

plicní lékař

spánková  
laboratoř

neuropsycholog

# Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS

J.P. Van den Berg, MD; S. Kalmijn, MD, PhD; E. Lindeman, MD, PhD; J.H. Veldink, MD, PhD;  
M. de Visser, MD, PhD; M.M. Van der Graaff, MD; J.H.J. Wokke, MD, PhD;  
and L.H. Van den Berg, MD, PhD

## A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS: a comparative study of ALS in Ireland and Northern Ireland

James Rooney,<sup>1</sup> Susan Byrne,<sup>1</sup> Mark Heverin,<sup>1</sup> Katy Tobin,<sup>1</sup> Alison Dick,<sup>2</sup>  
Colette Donaghy,<sup>2</sup> Orla Hardiman<sup>1</sup>

# Respirační funkce


- nezáleží na stupni progresse nemoci
- symptomy respirační insuficience a noční hypoventilace
- dyspnoe, orthopnoe, obtížné odkašlávání a zahlenění
- neosvěžující fragmentovaný spánek, živé sny, nykturie, ranní cefalea, únava, porucha soustředění, paměti, anorexie, apatie

# Respirační funkce

- tachypnoe, používání pomocných dýchacích svalů (krku), snížení pohybů hrudníku, paradoxní pohyb břicha, slabý kašel, pocení, tachykardie, ranní zmatenost, halucinace, hubnutí
- testy (spirometrie - FVC vleže, SNIP, MIP, limitovaná polysomnografie, ranní pCO<sub>2</sub>, noční kapnometrie)
- interval 3-6 měsíců, individuálně



---

➤  Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial

*Stephen C Bourke, Mark Tomlinson, Tim L Williams, Robert E Bullock, Pamela J Shaw, G John Gibson*

*Lancet Neurol 2006; 5: 140-47*

- prodloužení přežití o 205 dnů (x těžce bulbární pacienti)
  - zvýšení kvality života (více energie, zmírnění dušnosti, denní spavosti, deprese, problémů s koncentrací, zlepšení kvality spánku)
- 
- compliance 40-60% (včasné zahájení, mladší věk, zachovány funkce HKK, orthopnoe)
  - non-compliance (bulbární pacienti, kognitivní deficit)

# BiPAP





# Indikační kritéria pro domácí neinvazivní ventilační podporu (NIV)

M. Honnerová, D. Kemlink, J. Lněnička, K. Šonka, J. Vyskočilová

## 2.3 Neuromuskulární onemocnění

Tato skupina zahrnuje širokou škálu onemocnění, z nichž nejčastěji jsou spojeny s ventilačním selháním amyotrofická laterální skleróza, Duchennova svalová dystrofie, myasthenia gravis, spinální svalová atrofie a poúrazová či poinfekční poškození CNS.

Při symptomech chronické ventilační insuficience a omezení kvality života musí být splněno alespoň jedno z kritérií:

1. Chronická denní hyperkapnie s  $\text{PaCO}_2 \geq 6,0$  kPa
2. Noční hyperkapnie s  $\text{PaCO}_2 \geq 6,5$  kPa prokázaná vyšetřením krevních plynů bezprostředně po probuzení
3. Normokapnie ve dne s vzestupem  $\text{PTcCO}_2$  o  $\geq 1,3$  kPa v noci prokázaným transkutánní kapnometrií
4. Více než tři závažné infekce dolních cest dýchacích za rok
5.  $\text{AHI} > 10$  a  $\text{ODI} > 4$

Doporučené nastavení: základní nastavení IPAP/EPAP 10/5 mbar s titrací k dosažení dechového objemu 5-7ml/kg ideální tělesné hmotnosti. Zvyšovat IPAP o 2 mbar při hyperkapnii, zvyšovat IPAP i EPAP o 2 mbar při hypoxémii. Maximum IPAP 20-25 mbar, maximum EPAP 10-15 mbar. Záložní dechová frekvence 12-16 dechů/min.

# Respirační funkce

- dýchací cesty – sliny, hlen – dysfagie, nemožnost odkašlat, infekce – mukolytika (+bronchodilatancia), odsávačka, cough assist (PCF <155 l/min)
- respirační fyzioterapie!

# CoughAssist



ORIGINAL ARTICLE

## Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis

SUSANA PINTO<sup>1</sup>, MICHAEL SWASH<sup>1,2</sup> & MAMEDE DE CARVALHO<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>*Neuromuscular Unit, Institute of Molecular Medicine, Faculty of Lisbon, Portugal,* <sup>2</sup>*Department of Neurology, Royal London Hospital, Queen Mary School of Medicine, University of London, London, UK, and* <sup>3</sup>*Department of Neurosciences, Hospital de Santa Maria, Lisbon, Portugal*

# Respirační infekce

- stagnace hlenu
- dušnost, zvýšená tvorba, zabarveného hlenu
- PL (rtg plic)
- antibiotika
- kašlací asistent (CoughAssist)
- mukolytika! (NAC 200-400mg 3xd)
- bronchodilatancia (Ventolin...), nebulizace

# Respirační infekce

- respirační funkce (fyzioterapie, NIV)
- CoughAssist
- očkování – pneumokok, chřipka
- X kouření
- dobrá výživa



# Tracheostomie a UPV

- preference domácí UPV před institucionalizovanou
- locked-in syndrom, ukončení ventilace, rozvoj kognitivní poruchy, pečovatele
- volba na pacientovi (x „sociální statut diagnózy“)

# Tracheostomie a UPV

- **respektovat přání pacienta** (život prodlužující intervence – NIV, PEG, tracheostomie)
- institut **dříve vysloveného přání** od 2001
- neintubovat v případě respiračního selhání a nezahajovat umělou plicní ventilaci, RZP
- limity DVP - sepsáním řešení otázky končí, adaptace na nemoc, wait-and-see“ strategie, obtížné sumarizovat v dokumentu

# Tracheostomie a UPV

- **advance care planning** - širší koncept, pokračující diskuse o hodnotách, preferencích a cílech, jsou aktuálnější
- s pacientem v předstihu mluvit o možnostech respirační podpory, end-of-life issues (umírání kde, jak... existence paliativní sedace), ověřovat
- potíže – selhává komunikace, kognitivní deficit (nejsme schopni vždy odhalit)

