

Obecná organizace péče o ALS pacienty a přístup k řešení jednotlivých symptomů a komorbidit

Recentní doporučení EAN (Van Damme et al., 2024) v tomto směru modifikuje starší NICE guidelines (National Institute for Health and Care Excellence) (NICE, 2019) a poskytují silné doporučení pro poskytování specializované multidisciplinární péče o ALS pacienty. Multidisciplinární péče by měla být poskytována týmem zdravotníků specializovaných na péči o ALS pacienty, zahrnujícím neurologa, plicního lékaře, nutričního specialistu, fyzioterapeuta, rehabilitačního lékaře, klinického psychologa či neuropsychologa, logopeda, paliativního lékaře a specializované sestry. Součástí týmu má být také sociální pracovník a optimálně také personál zajišťující domácí návštěvy pacientů. Je doporučeno zajistit komplexní zhodnocení zdravotního stavu a potřeb pacienta multidisciplinárním týmem každých 3–6 měsíců v závislosti na rychlosti progresu onemocnění. Pacientům, kteří již nemohou navštěvovat zdravotnické zařízení, by měla být péče poskytována formou domácích návštěv. V obou případech by návštěvy měly být předem plánovány. Multidisciplinární péče by měla zahrnovat zhodnocení a management širokého spektra oblastí, které mohou být u pacientů s ALS narušeny (hmotnost, příjem tekutin a tuhé stravy, polykání, slabost či ztuhlost svalů, křeče, mobilita pacienta, schopnost provádění běžných denních činností, slinění, řeč a komunikační schopnosti, respirační funkce včetně účinnosti kašle, bolest, další symptomy, např. zácpa, kognitivní funkce, chování, otázky terminální péče, potřeba informací a podpory ze strany pacienta a/nebo jeho pečujících osob, sociální potřeby pacienta a/nebo jeho pečujících). Součástí multidisciplinární péče má být také pravidelné hodnocení škály ALSFRS-R umožňující souhrnné hodnocení funkčního stavu pacienta.

Konkrétní doporučení k managementu jednotlivých zdravotních problémů a symptomů, jejichž řešení je u pacientů s ALS doporučeno, shrnuje tabulka 4. Součástí multidisciplinární péče je také psychická a emocionální podpora pacientů a jejich blízkých. S pacienty by měla být pravidelně diskutována otázka porozumění jejich onemocnění a jeho vlivu na

běžné denní aktivity, problematika přijetí a vyrovnání se s diagnózou ALS a jeho prognózou, téma schopnosti pokračovat v práci a dalších běžných aktivitách, otázka přizpůsobení pacientů změnám v jejich životech a vývoji sebevnímání a změn jejich životních rolí v rodinném i pracovním prostředí, problematika vlivu onemocnění na sexualitu a intimitu, téma vlivu onemocnění na blízké pacientů či jejich pečovatele a v neposlední řadě otázka schopnosti a ochoty pečujících osob zajistit péči o pacienty vč. případné obsluhy doporučených pomůcek. V rámci této diskuze by pacientům i jejich pečovatelům měla být poskytnuta také informace o možných zdrojích psychické a emocionální podpory vč. patientských organizací, patientských skupin na sociálních sítích a dalších on-line diskuzních fórech, a také o odlehčovacích službách. V případě potřeby je vhodné pacientům a/nebo jejich blízkým zajistit psychologickou péči a/nebo pomoc v rámci sociálních služeb. Součástí psychologické a emocionální péče je také řešení úzkosti a/nebo deprese.

Specifickou problematikou je pak častá komorbidita ALS s kognitivní dysfunkcí, a to v širokém spektru od mírného deficitu v některých kognitivních či behaviorálních funkcích po plně vyjádřenou FTD. Frontotemporální demence je m. j. nepříznivým prognostickým faktorem u onemocnění z ALS/FTD spektra. Je proto doporučeno po těchto poruchách aktivně pátrat a nabídnout jejich testování pacientům již v časných stádiích onemocnění. Optimální je hodnocení těchto funkcí klinickým psychologem či neuropsychologem, v případě jejich nedostupnosti pak ev. jiným certifikovaným členem multidisciplinárního týmu. K hodnocení kognitivních funkcí lze využít obecné nástroje pro kognitivní testování (např. Addenbrookský kognitivní test). V posledních 10 letech však byly vytvořeny i specifické standardizované nástroje umožňující cílenou diagnostiku kognitivních či behaviorálních poruch u ALS pacientů. Jedná se především o dotazník ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) (Abrahams et al., 2014). Vyšetření je vhodné opakovat přibližně každých 4–6 měsíců. Doporučeno je i testování presymptomatických nosičů vysoce rizikových mutací, a to cca 1× za 12–24 měsíců (Abrahams, 2023).

V souvislosti s imobilizací pacienta vystává také otázka prevence hluboké žilní trombózy. Pacienty je vhodné informovat, že k využití antikoagulačních preparátů v primární prevenci hluboké žilní trombózy není dostatečná klinická evidence. Pacientům by však měly být doporučeny nefarmakologické postupy snižující toto riziko, jako např. pasivní fyzioterapie, elevace končetin, používání kompresních punčoch či lymfatické masáže.

Péče v terminálním stadiu onemocnění (end-life care) a její plánování

Vedle všech zmiňovaných témat se aktuální guidelines věnují také otázce péče v terminálním stadiu onemocnění. Doporučují nabídnout pacientům možnost diskutovat jejich obavy a preference týkající se péče v tomto období ve všech nejvýznamnějších zlomových bodech péče (při stanovení diagnózy, při významné změně respiračních funkcí a/nebo v době, kdy by bylo indikované zavedení gastrostomie či neinvazivní ventilace) a podpořit je v plánování terminální péče. Pacient by však měl mít možnost vést podobný typ diskuze kdykoli si přeje (tedy i mimo tyto uzlové body). Při těchto rozhovorech je nezbytné zohlednit pacientovy komunikační a kognitivní schopnosti a copingové strategie. Je doporučeno diskutovat tato témata relativně časně v průběhu onemocnění, zejména pokud se ošetřující lékař domnívá, že je předpoklad zhoršení kognitivních a komunikačních schopností pacienta. Diskuze na toto téma mají zahrnovat m. j. pozdní komplikace onemocnění, které mohou vést k úmrtí pacienta a možnosti jejich řešení vč. neinvazivní i invazivní ventilační podpory, načasování zapojení paliativní péče, možnosti ukončení léčby vč. paliativní analgosedace a způsoby plánování terminální péče (Dříve vyslovené přání, ustavení zástupce pro rozhodování). V Dříve vysloveném přání je vhodné uvést, co by si pacient přál, nebo naopak nepřál, aby se stalo (přijetí do nemocnice apod.), vč. plánu, co by se mělo stát, pokud se např. objeví infekční onemocnění (respirační infekce) apod. Pacientům by měla být nabídnuta možnost případné změny jejich Dříve vysloveného přání v pozdějším průběhu onemocnění (zejména ve zlomových okamžicích péče, jako jsou indikace gastrostomie či podpory ventilace).