

Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie)

MUDr. Petr Ridzoň¹, MUDr. Radim Mazanec, Ph.D.²

¹Neurologická klinika FTN-IPVZ, Praha

²Neurologická klinika FN Motol, Praha

Onemocnění motorického neuronu (MND) objevující se nejčastěji pod obrazem amyotrofické laterální sklerózy (ALS), nebo progresivní bulbární paralýzy (PBP) a progresivní spinální svalové atrofie (PMA) je typickým onemocněním, kde v léčbě převažuje paliativní péče. Onemocnění během měsíců až let progreduje až do plné závislosti pacienta jak na ošetrovatelské péči, tak na umělé výživě a event. umělé plicní ventilaci. Nemoc se tím postupem času stává nesmírně náročnou jak pro rodinu, tak pro ošetřujícího lékaře. Léčba pacienta s MND proto vyžaduje znalosti o postupech paliativní medicíny a paliativní péče. Článek se zabývá jednotlivými problémy paliativní péče u MND (slabostí, imobilitou, depresí, dysfagií, dysartrií, sialoreou, bolestí, spasticitou, respiračními obtížemi) a možnostmi jejich řešení.

Klíčová slova: paliativní péče, ALS, imobilita, respirační obtíže, dysfagie, PEG.

Palliative care in terminal states of motor neuron diseases (amyotrophic lateral sclerosis, progressive bulbar palsy, and progressive muscular atrophy)

Motor neuron disease (MND), most commonly presenting as amyotrophic lateral sclerosis (ALS) or progressive bulbar palsy (PBP) and progressive muscular atrophy (PMA), is a typical disease managed predominantly with palliative care. Over months to years, the condition progresses to a state of total dependence of the patient on both nursing care and artificial feeding or even mechanical ventilation. Thus, over time, the disease becomes extremely demanding for both the family and the attending physician. Therefore, treatment of a patient with MND requires knowledge of the practice of palliative medicine and palliative care. The paper deals with individual problems in palliative care in MND (weakness, immobility, depression, dysphagia, dysarthria, sialorrhoea, pain, spasticity, and respiratory difficulties) and their management options.

Key words: palliative care, ALS, immobility, respiratory difficulties, dysphagia, PEG.

Paliat. med. liec. boles., 2011, 4(1): 8–10

Seznam zkratk

MND – onemocnění motorického neuronu

ALS – amyotrofická laterální skleróza

PBP – progresivní bulbární paralýza

PMA – progresivní spinální svalová atrofie

PLS – primární laterální skleróza

UPV – umělá plicní ventilace

SSRI – selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu

PEG – perkutánní endoskopická gastrostomie

FVC – vitální kapacita plic

BiPAP – bimodal positive airway pressure

Úvod

Onemocnění motoneuronu dospělého věku (motor neuron disease – MND) zahrnuje několik forem onemocnění, pro které jsou charakteristické degenerativní změny a zánik motorických neuronů jak mozkové kůry, tak periferních motoneuronů v jádrech nervů v mozkovém kmeni a v předních rozích míšních. Postižení centrálního motoneuronu se projevuje spasticitou, postižení periferního motoneuronu svalovou atrofií. Obě léze pak způsobují rychle progredující

slabost kosterních svalů. U různých variant jsou tyto dvě složky motorického systému postiženy v různé míře.

Kromě amyotrofické laterální sklerózy (ALS), jako relativně nejčastější formy s incidencí 2/100 000, zde řadíme progresivní bulbární paralýzu (PBP) s převažujícím postižením bulbární oblasti, progresivní (spinální) svalovou atrofií (PMA) s dominujícím periferním postižením a primární laterální sklerózu (PLS) s postižením pouze centrálního motoneuronu (Ambler, 2006; Belsh a Shiffman, 1996; Keller, 2006; Murray a Mitsumoto, 2002; Williams, 1994).

Společným pro všechny formy je relativně rychlá progresse slabosti, která vede během několika málo let (někdy měsíců) k plné závislosti pacienta na péči okolí, event. k aplikaci výživové sondy a umělé plicní ventilaci. Smrt nastává u ALS zpravidla v důsledku respiračního selhání po 2–5 letech od úvodních příznaků, PLS a PMA mívají většinou o něco pomalejší průběh. Při neznámé etiologii není známá kurativní terapie (snad kromě částečně účinného riluzolu), která by významně ovlivnila průběh nemoci. ALS/

MND tak lze označit za typické onemocnění vyžadující paliativní péči (Belsh a Shiffman, 1996; Oliver et al., 2006; Williams, 1994). Onemocnění představuje obrovskou psychickou i materiální zátěž pro nemocného i okolí a vyžaduje multioborovou péči a spolupráci.

Paliativní péče u ALS

V terminálním stavu u ALS/MND vyvstávají dva hlavní problémy – zajistit dostatečnou a komfortní výživu a zabránit dušení pacienta. V průběhu progresse onemocnění pak dále musíme řešit také další závažné obtíže pacienta vyžadující znalosti paliativní medicíny – slabost, imobilitu, nesoběstačnost, úzkost, deprese, dysartrii – ztrátu komunikačních možností, sialoreu, bolesti, svalové křeče, spasticitu. Všechny uvedené symptomy je potřeba probrat s pacientem a jeho rodinou (pečovateli) v předstihu, abychom se vyhnuli nekonsenzuálním rozhodnutím v časové nouzi. Týká se to zvláště očekávaných dechových obtíží a možností řešení (UPV). V průběhu nemoci je nutná nejen péče neurologa, ale i rehabilitačního pracovníka, logopeda,

psychologa, gastroenterologa, pneumologa, posleže pak i hospicová péče a po celou dobu intenzivní podpora a péče rodiny (American Academy of Neurology, 2002; Borasio et al., 2001; Mazanec, 2008; Oliver et al., 2006; Ridzoň a Kabelka, 2007).

Slabost, imobilita, nesoběstačnost

S progredujícím onemocněním se zhoršuje svalová slabost, úměrně se zhoršuje nesoběstačnost pacienta. Na začátku to jsou obtíže s jemnou motorikou (oblékání, hygiena), dále pak se horší mobilita a v pokročilém stadiu nemoci je **nesoběstačnost** pacienta již ve všech oblastech (domácí práce, příprava požívání jídla, pohyb po bytě, přesuny k vyšetřením, polohování, hygiena, vyměšování). Omezení je nutné ulehčit **předpisem kompenzačních pomůcek** (hole, madla, nástavec na WC, sedačka na vanu, mechanický event. elektrický vozík, toaletní křeslo, mísa, antidekuba, pleny, polohovací postel...), nebo **bezbariérových úprav** koupelny, schodů (schodolez, zvedací plošina, elektrický transportní zvedák). Vzhledem k nutnosti povolení pojišťoven pro dražší pomůcky je potřeba na jejich předpis myslet s předstihem a předem konzultovat možnost jejich potřeby s pacientem a rodinou. Výhodná je možnost kontaktu na ergoterapeuta, který může dát návod na řešení obtíží s běžnými denními úkony. Bezbariérové úpravy nehradí pojišťovny, lze ale na ně zažádat o finanční příspěvek na sociálních odborech obvodních úřadů.

Rehabilitace síly, hybnosti je velmi významná z psychického hlediska, zvláště v ranných stádiích nemoci, nelze od ní ale očekávat výrazné zlepšení síly, spíše udržování kondice a trénink ještě fungujících svalů. Je vhodné pravidelné trénování kondice pacientů na rotopedu, nebo motomedu.

S imobilitou a závislostí souvisí **sociální péče**. Péče o pacienta je nesmírně náročná na čas, fyzickou práci a finance pečovateli (převážně jde o příbuzné). Většinou jde s časem o celodenní 24hodinovou péči, a proto je úměrně postižení potřeba včas zažádat o **příspěvek na péči** na sociálních odborech okresních úřadů, v počátečním stadiu nemoci pro potřebu přesunů pak průkaz ZTP. Pokud rodina péči nezvládá, je potřeba zařídit výpomoc typu home care nebo ústavní péči (nemocniční péče, LDN, sociální lůžka, hospic) (Mazanec, 2008; Ridzoň a Kabelka, 2007).

Úzkost, deprese, psychické problémy

S narůstajícími obtížemi a znalostmi pacienta o nemoci se u většiny pacientů objevuje strach

z průběhu nemoci, z imobility, ze závislosti, ze smrti. Průvodní je pak depresivní reakce.

Předpokladem ke zvládnutí nepříznivého psychického stavu pacienta je intenzivní a otevřená komunikace o všech problémech jak s pacientem, tak s příbuznými. Pacientovi i rodině může velice pomoci klinický psycholog se zkušeností terapie chronických a infaustních stavů, nebo duchovní (nemocniční kaplan), který poskytne pastorační péči. Obojí je poměrně málo dostupné v běžné obvodní praxi, je ale možné je kontaktovat skrze hospice. Zcela nevyhnutná je úzká komunikace a koordinace s rodinou pacienta. Předepisujeme samozřejmě antidepresi-va a anxiolytika (Oliver et al., 2006).

Dalším problémem, který se může objevit a zhorší komunikaci pacienta s okolím je **pseudobulbární afektivita** (patologický smích, pláč) nebo relativně málo výrazné projevy demence frontotemporálního typu (20–50 % pacientů). Tady je důležitá psychoterapie jak pacienta, tak i rodiny. Projevy pseudobulbární afektivity zmírňuje amitriptylin, litium, selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu (SSRI), levodopa (tabulka 1).

Imobilní pacienti **trpí velmi často nudou**, vyprázdněním smyslu života, která se může stát hlavním faktorem vedoucím k depresi pacienta. Zde se snažíme stimulovat pacienta i rodinu k různým, alespoň pasivním aktivitám (Oliver et al., 2006).

Dysfagie, nutriční péče

Dysfagie je jeden z prvních příznaků onemocnění u bulbární formy, u končetinové se objevuje v pozdějších stádiích nemoci. Se zhoršováním vede k omezení příjmu tekutin a stravy. Dochází pak k malnutrici, ztrátě na váze, sekundárně k dalšímu **oslabení**, subjektivně k pocitům **hladu**. U poloviny pacientů nacházíme známky **malnutrice i v biochemických parametrech**. Nicméně pokles váhy u ALS je jak ze snížení p.o. příjmu, tak ze ztráty svalové hmoty. Perorální příjem lze částečně a dočasně zlepšit **režimovými opatřeními**: jíst vsedě, podávat kašovitou nebo mletou stravu, zapíjet tuhá sousta, používat **nutridrinky**. Pokud nestačí perorální příjem, je potřeba kontaktovat **nutriční poradny** interních oddělení a zavést perkutánní endoskopickou gastrostomii (PEG) a sondovou výživu. Aplikace sondy cestou **PEG** je vhodnější, dlouhodobě únosnější a s menšími komplikacemi, než použití nasogastrické sondy. Zavedení PEG a sondové výživy vede ke zlepšení komfortu pacienta a pečovateli, objektivně ke zlepšení hydratace, zvýšení hmotnosti, zlepšení kondice

a psychiky. Prodlouží život o několik měsíců zvl. u bulbárních forem. Dle obecných doporučení (American Academy of Neurology, 2002; Keller, 2006) bychom zavedení PEG měli indikovat dříve, než vitální kapacita plic (FVC) poklesne pod 50 % normy. Zavedení PEG v pozdních stádiích nemoci je rizikové pro velký pokles vitální kapacity plic. Průvodním nežádoucím účinkem sondové výživy jsou úporné zácpy, při kterých je potřeba předepisovat výživu s vlákninou, doplňovat stravu perorálně o ovoce, ovocné šťávy, kompoty, event. předepsat laxantiva (Oliver et al., 2006; Williams, 1994).

Dysartrie

Porucha artikulace se objevuje u bulbárních forem již v časném stadiu a dominuje jako jeden z hlavních příznaků, u končetinové formy bývá až v pozdním stadiu onemocnění. Zvláště u již nesoběstačných pacientů vede nejen ke zhoršení sociálního kontaktu, ale komplikuje péči, kdy okolí často není schopno odhadnout přání a potřeby nemocného. V počátku pomůže **logoped** zlepšit artikulaci a práci s dechem, později v případě rozvinutí těžké dysartrie až anartrie je potřeba použít **alternativní komunikace**. Pokud je zachovalá drobná motorika rukou, pak je nejjednodušší používat bloček a tužku, nebo počítač, případně i s programy hlasové syntézy (např. www.spektra.eu). Při ztrátě schopnosti psát je možné použít ukazovacích tabulek v alfabetských, nebo obrázkových formě, event. elektronických. Další sofistikovanou možností pro

Tabulka 1. Použití a dávkování léků u ALS

generický obsah	doporučovaná denní dávka
slinění	
amitriptylin	12,5–150 mg
benzatropin	0,5–2 mg
scopolamin	3–9 mg
krampí, fascikulace	
magnezium	100–250 mg
carbamazepin	600–1 200 mg
fenytoin	200–400 mg
gabapentin	300–1 200 mg
spasticita	
tizanidin	6–24 mg
baclofen	10–75 mg
tetrazepam	80–200 mg
patologický smích, pláč	
amitriptylin	12,5–150 mg
levodopa	500–600 mg
lithium carbonicum	300–900 mg

pacienty v pokročilém stadiu, s úplnou plegií rukou a anartrií, je použití počítače s ovládním pomocí laserové detekce pohybu bulbů (např. výrobky firmy Rolltalk nebo český Systém I4Control www.i4control.eu) (obrázek 1) (Oliver et al., 2006; Williams, 1994).

Sialorea

Velmi nepříjemným problémem zvláště u bulbárních forem je nadměrné slinění až hustá mukózní sekrece, kdy se kombinuje nadprodukce vazkých slin a jejich zhoršené polykání. Sliny pak můžou téměř kontinuálně vytékat z úst. Pokud jde o tvorbu spíše vazkých hlenů, pak zůstávají v nosohltanu, brání v dýchání, pacienta dráždí ke kašli a nedokáže se jich zbavit jinak než mechanickým vytíráním kapesníkem. Při řídkých slinách můžeme pomoci preparáty s obsahem atropinu nebo scopolaminu, které lze nechat připravit magistraliter v podobě scopolaminových tobolek, pastilek nebo žvýkaček. V menší míře pomůžou (ale často s NU) tbl. amitriptylinu, benzatropinu (tabulka 1). V některých případech bývá rovněž účinná aplikace botulotoxinu do slinných žláz, nebo jejich ozáření. Při výrazně vazkých slinách stav částečně zlepší i džusy s obsahem mukolytických enzymů (gřepový, ananasový) (American Academy of Neurology, 2002; Mazanec, 2008; Ridzoň a Kabelka, 2007).

Respirační obtíže

Respirační obtíže se postupně vyvíjejí u všech pacientů s ALS/MND a v naprosté většině jsou pak i **příčinou smrti**. S progresí onemocnění se zhoršuje slabost dýchacích svalů, zmenšuje se vitální kapacita. Spirometricky můžeme sledovat pokles vitální kapacity, inspiračních a expiračních tlaků. Klinicky se objevuje nejdříve námahová a pak kldová dušnost, projevy chronické dechové nedostatečnosti. Hypoventilace se projevuje převážně nejdříve v noci, vleže, v terminálním stadiu se pak rozvíjí kombinovaný **obraz hypoventilace s hypoxemií a hyperkapnií**, které se zhoršuje až **do obrazu hyperkapnického kómatu**, ve kterém pacient umírá. Komplikací terminálních stavů jsou pak **záněty respiračního traktu, atelektázy, aspirace** (při poruše polykání), plicní embolie (ležící pacienti), které často urychlí stav ke smrti.

Pokud se objeví známky noční dechové insuficience (spánkové poruchy, noční buzení, živé sny, pocit nevyspání s denní spavostí, ranní bolesti hlavy), můžeme pacientovi nabídnout možnost **neinvazivní ventilační podpory** (nejčastěji BiPAP-bimodal positive airway pressure). BiPAP podle studií prodlužuje přežití pacientů o několik měsíců. (Např. dle Kleopa o 9,6 měsíců) (Kleopa et al., 1999). Tolerance neinvazivní ventilační podpory se pohy-

Tabulka 2. Doporučené hodnoty umožňující indikovat neinvazivní plicní ventilaci BiPAP

parciální tlak CO ₂ v krvi nemocného je při vědomí > 45 mm Hg
pulzní oxymetrie během noci ukazuje saturaci krve kyslíkem < 88 %
vitální kapacita plic (FVC) je < 50 %
event. chronická obstrukční plicní choroba neovlivňuje signifikantně dýchání

Obrázek 1. Ovládání počítače detekcí pohybu bulbů



buje kolem 50 % a jeho použití i ve vyspělých státech je jen u malého podílu pacientů – v USA kolem 15,7 %, v Británii kolem 5,5 % (Melo et al., 1996).

Předpis, indikace přístrojů BiPAP je vázaná na plicní oddělení, nebo spánkové laboratoře na základě hodnot spirometrického vyšetření a vyšetření krevních plynů (tabulka 2).

S progresí nemoci a při zhoršení dechové tísně musíme rozhodnout o event. **intubaci pacienta a zavedení umělé plicní ventilace (UPV)**, nebo o **tracheostomii**. Toto rozhodnutí je nutné projednat s pacientem s dostatečným předstihem, v době, kdy ještě není při rozhodování pod tlakem momentální dechové tísně. O rozhodnutí je nutné pořídit **zápis do dokumentace** a kopii dát pacientovi domů pro případ kontaktu jiného lékaře nebo RZS (zvláště důležité pro negativní rozhodnutí!). Tento tzv. „negativní revers“ zabrání postupu, který si nemocný nepřeje a vlastně prodlužuje utrpení nemocného a zároveň zvyšuje nákladnost péče. Nicméně i dřívější negativní rozhodnutí má pacient možnost kdykoliv změnit.

Pokud bylo rozhodnuto o nezahajování UPV, tak v terminálním stadiu při těžké dechové tísně (ante finem) je vhodné stav ulehčit **oxygenoterapií 2–4 l/min**. Pokud pak nadále klesá saturace pod 81 %, můžeme nasadit morfin, diazepam nebo trankvilizéry, které utlumí psychické strádání pacienta a zkrátí terminální stav. Pacient většinou umírá v klidu a míru, obvykle ve spánku, při hyperkapnickém kómatu v event. kombinaci s farmakologickým útlumem (Mazanec, 2008; Oliver et al., 2006; Ridzoň a Kabelka, 2007).

Pro terminální fázi a umírání je zvláště vhodné využít služby hospice, pokud je jejich péče územně dostupná vzhledem k zatím jejich řídké síti. Nabízejí jak ústavní, tak ambulantní profesionální zdravotnickou péči, tak duchovní pasto-

rační a psychologickou podporu pro pacienta i příbuzné. Důležitá je rovněž možnost péče příbuzných o pacienta do posledních chvil.

Řešení dechové tísně intubací a UPV při informovaném souhlasu (living will) jsou zavedena v praxi v USA a ve většině států EU. U nás zatím nejsou široce uplatňována z několika důvodů – chybí dostatečné zajištění domácí plicní ventilace formou home care a zároveň je nedostatečná kapacita neurologických JIPů a oddělení OCHRIP, do péče kterých by pacient s BiPAP, či invazivní ventilací spadal. Nicméně progresivní pracoviště zvládají i tento typ péče. Ministerstvo zdravotnictví vydalo k domácí umělé plicní ventilaci metodiku a žádosti posuzuje a vyřizuje Komise ministerstva pro realizaci domácí umělé plicní ventilace (American Academy of Neurology, 2002; Borasio et al., 2001; Oliver et al., 2006; Ridzoň a Kabelka, 2007; Williams, 1994).

Krampi, křeče, spasticita, bolesti

Krampi mohou být již úvodním projevem nemoci a provázet pacienta po celou dobu nemoci. K zmírnění můžeme použít magnezium a antiepileptika.

Spasticita obtěžuje pacienty s ALS s převahou postižení centrálního motoneuronu a pacienty s PLS. Zde používáme baclofen, tizanidin, event. tetrazepam, zvláště u PLS je ale potřeba vyšších dávek (tabulka 1).

Zdrojem bolesti je převážně hroutící se posturální systém – většinou jde o bolesti kloubní a vertebrogenní. Doporučujeme nesteroidní antirevmatika, analgetika, fixační popruhy pro posed a krční límce. U trvale ležících k prevenci bolesti z dekubitů, nebo stereotypních poloh můžeme předepsat polohovací postel s anti-dekubitální matrací (Oliver et al., 2006; Ridzoň a Kabelka, 2007; Voltz et al., 2004).

Literatura

1. American Academy of Neurology, Continuum, Lippincott Williams & Wilkins 2002; 8(4): 9–140.
2. Ambler Z. Amyotrofická laterální skleróza. Neurol. pro praxi 2006; 1: 9–12.
3. Belsh JM, Shiffman PL. Amyotrophic lateral sclerosis. Futura Publishing Company, 1996: 384.
4. Borasio GD, Shaw PJ, Hardiman O, Ludolph AC, Sales Luis ML, Silani V, European ALS Study Group. Standards of palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: re-

sults of European survey. *ALS & Motor Neuron Disorders*. 2001; 2(3): 159–164.

5. Keller O. Amyotrofická laterálna skleróza, onemocnenie motoneuronu. *Čes Slov Neurol Neurochir* 2006; 69(102): 408–417.

6. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. BiPAP improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999; 164(1): 82–88.

7. Mazanec R. Amyotrofická laterálna skleróza. Informační manuál 2008: 52.

8. Melo J, Homma A, Iturriaga E, Frierson L, Amato A, Anzueto A, Jackson C. Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of pulmonary protocol. *J Neurol Sci* 1999; 169(1–2): 114–117.

9. Murray B, Mitsumoto H. Amyotrophic Lateral Sclerosis. In: Katirji B, et al. *Neuromuscular Disorders in Clinical Practice*. Butterworth-Heinemann 2002: 417–444.

10. Oliver D, Borasio GD, Walsh D. *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. New York: Oxford University Press 2006: 352.

11. Ridzoň P, Kabelka L. Paliativní péče u neurologických onemocnení. In: Sláma O, et al. *Paliativní medicína pro praxi*. Praha: Galén 2007: 251–255.

12. Volanti P, Cellura E, Cibella F, Mannino M, Piccoli F, La Bella V. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective study. *Eur J Neurol* 2005; 12 (Suppl. 2): 284.

13. Voltz R, Bernat JL, Borasio GD, Maddocks I, Oliver D, Portney RK. *Palliative Care in Neurology*. New York: Oxford University Press, 2004: 448.

14. Williams AC. *Motor neuron disease*. London: Chapman & Hall 1994: 766.

Článok je prevzatý z
Neurol. prax 2010; 11(1): 25–28

MUDr. Petr Ridzoň

Neurologická klinika IPVZ-FTN
Videňská 800, 140 00 Praha 4
petr.ridzon@ftn.cz

