

Univerzita Pardubice
Fakulta zdravotnických studií

Život s Amyotrofickou laterální sklerózou (ALS)

Michaela Brádlarová

Bakalářská práce

2018

Univerzita Pardubice
Fakulta zdravotnických studií
Akademický rok: 2016/2017

ZADÁNÍ BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Michaela Brádlarová**
Osobní číslo: **Z15004**
Studijní program: **B5341 Ošetrovatelství**
Studijní obor: **Všeobecná sestra**
Název tématu: **Život s Amyotrofickou laterální sklerozou (ALS)**
Zadávající katedra: **Katedra ošetrovatelství**

Z á s a d y p r o v y p r a c o v á n í :

1. Studium literatury, sběr informací a popis současného stavu řešené problematiky.
2. Stanovení cílů a metodiky práce.
3. Příprava a realizace výzkumného šetření dle stanovené metodiky.
4. Analýza a interpretace získaných dat.
5. Zhodnocení výsledků práce.

Rozsah grafických prací: dle doporučení vedoucího

Rozsah pracovní zprávy: 35 stran

Forma zpracování bakalářské práce: tištěná/elektronická

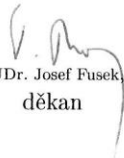
Seznam odborné literatury:

1. AMBLER, Zdeněk. Neurologie pro studenty lékařské fakulty. 5. vyd. Praha: Karolinum, 2004. ISBN 80-246-0894-4.
2. RIDZOŇ, Petr, et al. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). Neurologie pro praxi, 2010, 11.1: 23-26. Dostupný z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2010/01/08.pdf>.
3. SEIDL, Zdeněk et OBENBERGER, Jiří. Neurologie pro studium i praxi. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-0623-7.
4. VLČKOVÁ, Eva. Amyotrofická laterální skleróza. Neurologie praxi 2016; 17(6): 362365. Dostupný z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2016/06/06.pdf>.
5. WABERŽINEK, Gerhard. Základy obecné neurologie. Praha: Karolinum, 2004. Učební texty Univerzity Karlovy v Praze. ISBN 80-246-0803-0.

Vedoucí bakalářské práce: Mgr. Lenka Škaroupková
Katedra ošetrovatelství

Datum zadání bakalářské práce: 1. prosince 2016

Termín odevzdání bakalářské práce: 23. července 2018


prof. MUDr. Josef Fusek, DrSc.
děkan

L.S.


PhDr. Kateřina Horáčková, DiS.
vedoucí katedry

V Pardubicích dne 19. března 2018

Prohlašuji

Tuto práci jsem vypracovala samostatně. Veškeré literární prameny a informace, které jsem v práci využila, jsou uvedeny v seznamu použité literatury. Byla jsem seznámena s tím, že se na moji práci vztahují práva a povinnosti vyplývající ze zákona č. 121/2000 Sb., autorský zákon, zejména se skutečností, že Univerzita Pardubice má právo na uzavření licenční smlouvy o užití této práce jako školního díla podle § 60 odst. 1 autorského zákona, a s tím, že pokud dojde k užití této práce mnou nebo bude poskytnuta licence o užití jinému subjektu, je Univerzita Pardubice oprávněna ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, které na vytvoření díla vynaložila, a to podle okolností až do jejich skutečné výše. Beru na vědomí, že v souladu s § 47b zákona č. 111/1998 Sb., o vysokých školách a o změně a doplnění dalších zákonů (zákon o vysokých školách), ve znění pozdějších předpisů, a směrnicí Univerzity Pardubice č. 9/2012, bude práce zveřejněna v Univerzitní knihovně a prostřednictvím Digitální knihovny Univerzity Pardubice.

V Pardubicích dne 23. 07. 2018

.....

Michaela Brádlarová

PODĚKOVÁNÍ

Velké poděkování patří vedoucí bakalářské práce Mgr. Lence Škaroupkové za její ochotu, vstřícnost a odborné vedení.

Další poděkování patří organizaci ALSA z.s, která mi umožnila přidat se a následně sdílet dotazník přes jejich skupinu na internetových stránkách. Poděkování patří i Centru péče, jejichž vstřícnost a spolupráce velmi významně přispěla do výzkumu.

Největší poděkování patří respondentům, kteří si našli čas na vyplnění dotazníku.

ANOTACE

Bakalářská práce pojednává o nemoci Amyotrofická laterální skleróza (ALS). Jedná se o teoreticko-výzkumnou práci. V teoretické části je popisována základní problematika nemoci, která zahrnuje neuroanatomii, charakteristiku nemoci, etiologii, symptomatologii, diagnostiku, léčbu a ošetrovatelskou péči o nemocné v časném i terminálním stádiu nemoci. Dále je v práci nastíněna problematika dříve vysloveného přání. ALS je méně známé, ale zákeřné neurodegenerativní onemocnění. Nemoc se projevuje v několika formách. Všechny formy nemoci končí úplnou paralýzou nemocného. Smrt nemocného nastává v průběhu 2 – 5 let od objevení prvotních příznaků a to nejčastěji v důsledku respiračního selhání.

Výzkumná část byla zpracována na základě stanovených cílů a výzkumných otázek, které jsou zaměřeny na vnímání a postoji k nemoci z pohledu nemocného, který trpí chorobou ALS. Byl vytvořen elektronický dotazník vlastní konstrukce, který byl určen pro nemocné s ALS. Výzkum se dále opírá o životní příběh respondenta, který poskytl elektronický rozhovor.

Z dotazníkového šetření bylo zjištěno, jakým způsobem ALS zasáhla do životů dotazovaných respondentů a jak je nemoc omezuje v běžném životě. Na respondenty má především největší vliv rodina, ale také dostatečná informovanost o nemoci. Pevné a stabilní vztahy a podpora rodiny představuje významnou složku pro zvládnutí této náročné životní situace. Z výzkumného šetření lze usoudit, že nemoc má dále velký vliv na vnímání určitých životních hodnot a vlivem ALS dochází k jejich transformaci.

KLÍČOVÁ SLOVA

Amyotrofická laterální skleróza, neurodegenerativní onemocnění, život s nevyléčitelnou nemocí, pohled pacienta, životní hodnoty nemocných

TITLE

Life with Amyotrophic Lateral Sclerosis

ANNOTATION

This Bachelor's Thesis deals with the Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) disease. This is a theoretical-research paper. The theoretical part describes the basic issues of the disease,

including neuroanatomy, characteristics of the disease, etiology, symptomatology, diagnostics, treatment and nursing care of patients in the early and terminal stages of the disease. In addition, the issue of previously expressed wishes is outlined in the paper. ALS is a lesser known but insidious neurodegenerative disease. The illness manifests itself in several forms. All forms of the illness end with a complete paralysis of the patient. The death of the patient occurs within 2 to 5 years of the occurrence of the primary symptoms, most often as a result of respiratory failure.

The research part is based on the pre-established goals and research questions that are focused on the perception and attitude towards illness from the point of view of the patient suffering from the ALS disease. A custom digital questionnaire designed for patients with ALS was created. The research is also based on the life story of a respondent who provided a digital interview.

The questionnaire survey found out how ALS interfered with the lives of the interviewed respondents and how limiting the disease is in everyday life. The respondents are most influenced by their family as well as by adequate awareness of the illness. Robust and stable relationships and family support are the most important factors in managing such a challenging life situation. From the research it can further be concluded that the disease greatly influences the perception of certain core values which the ALS disease transforms.

KEYWORDS

Amyotrophic lateral sclerosis, neurodegenerative disease, life with incurable disease, patient's view, life expectancy of patients

OBSAH

ÚVOD	11
I TEORETICKÁ ČÁST	12
1 ANATOMIE NERVOVÉHO SYSTÉMU.....	12
1.1 Mícha, stavba a funkce.....	12
1.2 Míšní nervy, přehled stavby	13
2 AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA (ALS).....	15
2.1 Charakteristika	15
2.2 Etiologie	15
2.3 Klinické dělení	16
2.4 Symptomatologie	16
2.5 Diagnostika	18
2.6 Terapie	19
2.6.1 Farmakoterapie	19
2.6.2 Multidisciplinární rehabilitace	19
2.6.3 Fyzioterapie	20
2.6.4 Orofaciální terapie	21
2.6.5 Psychoterapie	21
3 PRŮBĚH ONEMOCNĚNÍ ALS	22
3.1 Nesoběstačnost, imobilita	22
3.2 Respirační problémy pacientů.....	23
3.2.1 Dýchání, umělá plicní ventilace.....	23
3.2.2 Autonomie, dříve vyslovené přání	25
3.3 Výživa, nutriční péče	25
3.3.1 Flexibilní endoskopické vyšetření polykání (FEES)	26
3.4 Dysartrie.....	27
3.5 Sialorea.....	28

3.6	Emocionální a psychické problémy pacientů.....	29
4	PÉČE O PACIENTY S ALS	31
5	SHRNUTÍ TEORETICKÉ ČÁSTI.....	33
II	PRAKTICKÁ ČÁST	34
6	CÍLE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE.....	34
7	VÝZKUMNÉ OTÁZKY	34
8	STANOVENÍ VÝZKUMNÉHO VZORKU	34
9	METODIKA VÝZKUMU	35
10	REALIZACE SBĚRU DAT	36
11	VYHODNOCENÍ DOTAZNÍKŮ	37
11.1	Demografické údaje respondentů.....	37
11.2	Obecné údaje respondentů o ALS (diagnostika, informovanost)	38
11.3	Vnímání nemoci respondentem	43
11.4	Hodnotová orientace života	54
11.4.1	Grafické znázornění životních hodnot.....	55
12	ROZBOR KONKRÉTNÍHO PŘÍPADU	57
12.1	Příběh nemocného s ALS.....	57
12.2	Vyhodnocení žebříčku životních hodnot respondenta	60
13	DISKUZE	62
13.1	Vyhodnocení výzkumných otázek	62
13.2	Shrnutí poznatků z výzkumného šetření	68
14	ZÁVĚR	70
	ZDROJE.....	72
	SEZNAM ILUSTRACÍ.....	77
	SEZNAM TABULEK	77
	SEZNAM PŘÍLOH.....	78

SEZNAM ZKRATEK A ZNAČEK

ALS	amyotrofická laterální skleróza
CNS	centrální nervová soustava
CRP	C - reaktivní protein
CT	počítačová tomografie
DC	dýchací cesty
DK	dolní končetina
DNA	deoxyribonukleová kyselina
EMG	elektromyografie
EV	enterální výživa
FEES	flexibilní endoskopické vyšetření polykání
FW	sedimentace erytrocytů
HK	horní končetina
LVT	léčebná tělesná výchova
MR	magnetická rezonance
NIV	neinvazivní plicní ventilace
ORF	orofaciální rehabilitace
PEG	perkutánní endoskopická gastrostomie
PMK	permanentní močový katetr
RHB	rehabilitace
RTG	rentgenové vyšetření
SOD1	superoxidová dismutáza
TSH	thyreotropin
UPV	umělá plicní ventilace
VFN	Všeobecná fakultní nemocnice v Praze

ÚVOD

Amyotrofická laterální skleróza (ALS), je méně známé, ale velmi závažné onemocnění. Jedná se o degenerativní onemocnění, postihující míšní struktury, především přední rohy míšní a motorickou kůru mozku (Ambler, 2006).

Jde o nevyléčitelné onemocnění, projevující se v několika formách. Postižení jsou nejčastěji muži ve věku 60 let (Seidl a Obenberger, 2004). Dle formy onemocnění se objevují odlišné typy příznaků, které nastupují u každého pacienta individuálně. Pacienti si onemocnění ALS plně uvědomují, protože je postižena motorická část centrálního nervového systému (CNS), jejich intelekt je ve většině případů neporušen. Motoneurony, které jsou při tomto onemocnění postiženy, zprostředkovávají volní pohyb a svalovou sílu. Mezi nejhlavnější příznaky nemoci patří svalové atrofie a slabosti. Pacienti mají potíže s pohyblivostí, dýcháním a trpí poruchou polykání. V terminálním stádiu je pacient paralyzován, zcela závislý na péči druhých, umělé plicní ventilaci (UPV) a umělé výživě (Ambler, 2004).

Z důvodu závažnosti má tato nemoc velký vliv na život pacienta. Člověk se může z plného zdraví dostat do stavu, kdy se o sebe nedokáže sám postarat, ze dne na den se mu převrátí život a celkový pohled na něj. Proto je velice důležitá podpora rodiny a známých. Vliv na stav pacienta má také péče zdravotníků a spolupráce lékařů z různých sfér. Je nutné k pacientovi přistupovat individuálně a poskytnout mu takovou péči, kterou potřebuje nebo sám vyžaduje. Ať už se jedná o paliativní péči nebo spirituální či psychickou podporu. Vždy jednáme s respektem, úctou a pochopením.

Toto téma jsem si vybrala, protože mě daná problematika zaujala, chtěla jsem lépe pochopit vliv onemocnění na CNS a z toho vyplývající projevy. Práce mě velice obohatila, protože díky ní jsem se seznámila s lidmi, kteří onemocněním ALS trpí. Dále jsem měla i možnost komunikovat s rodinami nemocných pacientů. Moje výsledky práce se po zpracování staly velmi cenným přínosem i pro organizaci ALSA z.s., kterým jsem poskytla veškeré rozborů.

Před zadáním práce, jsem o této nemoci věděla minimum informací. Při ročním zpracovávání a vyhledávání veškerých informací si myslím, že se mi podařilo vnořit se do tématu a pochopit, co se při tak těžkém onemocnění děje s tělem člověka jak z pohledu tělesného (fyzického), tak z pohledu emocionálního (psychického).

I TEORETICKÁ ČÁST

1 ANATOMIE NERVOVÉHO SYSTÉMU

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je onemocnění nervové soustavy. Jedná se o progresivní zánik centrálních a periferních motorických neuronů. Konkrétně mluvíme o postižení těchto struktur: předních rohů míšních – spinálních motoneuronů, motorického kortexu – tzv. pyramidových buněk motorické kůry, motorických jader některých mozkových nervů a to především v distální části mozkového kmene (Seidl a Obenberger, 2004).

Abychom tuto problematiku lépe pochopili, je nutné si vysvětlit určité pochody v CNS.

1.1 Mícha, stavba a funkce

Hřbetní mícha, medulla spinalis je součástí CNS. Jedná se o válcovitý provazec nervové tkáně uložený v páteřním kanálu, kde je obklopen míšními obaly. Je 40 – 50 cm dlouhý a 10 – 13 mm široký. Začíná pod foramen magnum, mezi kostí týlní a atlasem. V tomtéž místě probíhá křížení snopců pyramidových drah (decussatio pyramidum). Mícha kraniálně pokračuje jako medulla oblongata. Kaudální konec se kuželovitě ztenčuje a končí u L2 (conus medullaris), dále pokračuje vlákno (filum terminale) tvořené neuroglíí a vazivem měkké pleny míšní. Podle úseků hřbetní míchu rozdělujeme na krční, hrudní a bederní. Mícha má dvě základní funkce – převodní a reflexní (Čihák, 2016; Dylevský, 2013).

Na příčném průřezu míchou rozlišujeme šedou a bílou míšní hmotu. Šedá hmota míšní (substantia grisea) má na příčném řezu motýlovitý tvar nebo písmeno H, středem probíhá tenký kanálek (canalis centralis) jdoucí celou délkou míchy a je vyplněn mozkomíšním mokem. Šedá hmota je složena převážně z nervových buněk a vybíhá ve dva přední a dva zadní míšní rohy (Dylevský, 2013; Naňka a Elišková, 2015).

Přední míšní rohy (cornua anteriora) jsou složeny z buněk. V lamina VIII. – IX. leží alfa a gama motoneurony a interneurony. Zadní míšní rohy (cornua posteriora) obsahují tzv. relé buňky, u kterých končí senzitivní vlákna míšních nervů (lamina I. – V.). V postranních (cornua lateralia) spojovacích úsecích šedé hmoty jsou buňky (jádra), jejichž výběžky inervují hladkou svalovinu a žlázy. Jde tedy o motorická vlákna, kterým říkáme autonomní (Čihák, 2016; Naňka a Elišková, 2015).

Plášť míchy tvoří bílá hmota míšní (substantia alba). Je tvořena nervovými vlákny. Svazkům vláken v CNS říkáme dráhy (tractus). Míšní dráhy se seskupují do tří provazců.

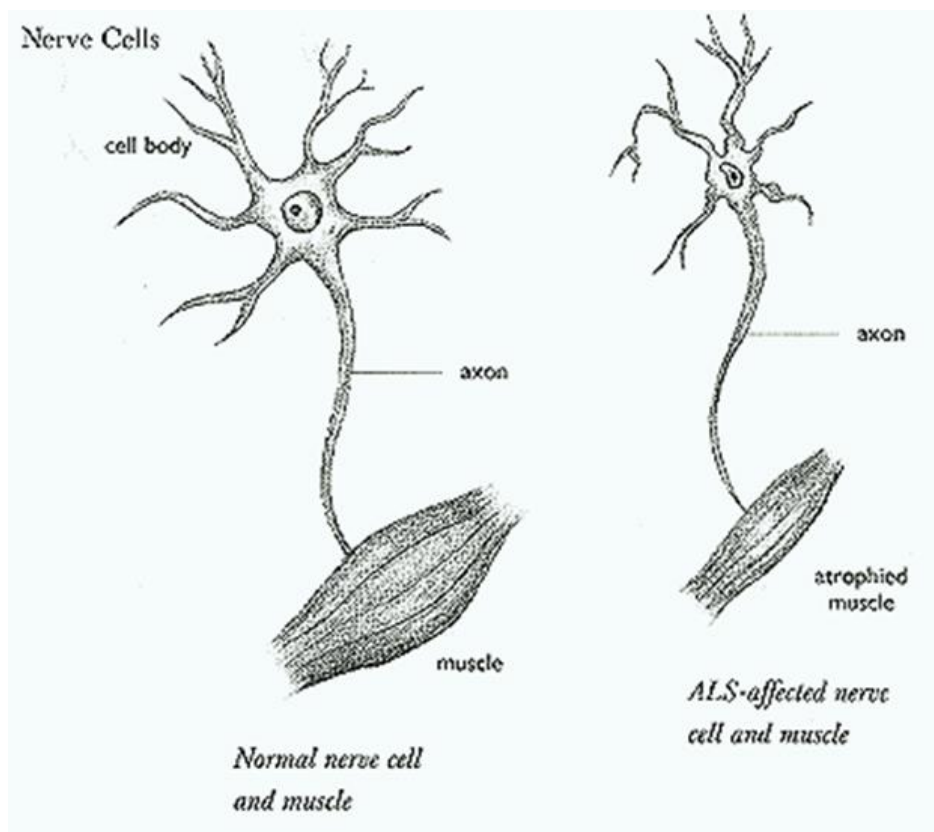
Přední míšní provazce (funiculi anteriores) obsahují sestupné (motorické) dráhy jdoucí z mozkové kůry a mozkového kmene. Tato vlákna ovlivňují motoneurony řídící činnost šíje a trupu. Postranní míšní provazce (funiculi laterales) obsahují sestupné (motorické) i vzestupné (senzitivní) dráhy. Mezi sestupnými drahami je nejvýznamnější zkřížená část pyramidové dráhy, která zajišťuje volní hybnost. Zadní míšní provazce (funiculi posteriores) jsou složeny z drah, které převádějí senzitivní, citivé informace (vzruchy z receptorů) do CNS. Zprostředkují vnímání doteku, tlaku a hmatových počitků (Čihák, 2016; Naňka a Elišková, 2015).

1.2 Míšní nervy, přehled stavby

Míšní, spinální nervy jsou nervy smíšené. Obsahují vlákna motorická (hybná), senzitivní (cítivá) a autonomní (vegetativní). Motorická vlákna míšních nervů jsou výběžky (axony) buněk, které leží v předních rožích míšních. Tato vlákna vystupují z míchy a jejich soubory tvoří přední míšní kořeny (Dylevský, 2013).

Přední míšní kořeny obsahují motorická vlákna, která procházejí meziobratlovými otvory a jdou jako motorická část vláken míšního nervu k vláknům kosterních svalů, na kterých končí motorickou ploténkou. Každé motorické vlákno inervuje několik svalových vláken. Souboru svalových vláken se říká hybná nebo motorická jednotka. Velikost této jednotky je závislá na typu pohybu, který sval vykonává. Vlivem ALS dochází k poškození motorických vláken a následnému zakrnění svalů. Rozdíl mezi zdravou a poškozenou nervovou buňkou dokládá obrázek č. 1 na další stránce (Čihák, 2016; Naňka a Elišková, 2015).

Míšní nervy vznikají spojením předních a zadních míšních kořenů do jediného svazku. Vlákna předních a zadních kořenů se k sobě přikládají těsně před vstupem do meziobratlových otvorů. Z otvorů vystupují míšní nervy, které obsahují motorická i senzitivní vlákna (Čihák, 2016; Naňka a Elišková, 2015).



Obrázek 1 Vlevo zdravá nervová buňka a sval, vpravo postižená buňka a sval zakrňuje (Mazanec, 2007)

2 AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA (ALS)

2.1 Charakteristika

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) či onemocnění motoneuronu je závažné progresivní, neurodegenerativní onemocnění mozku, způsobující degeneraci a ztrátu mozkových a spinálních motoneuronů, tj. buněk centrální nervové soustavy, které ovládají vůlí ovlivnitelné svalové pohyby. Z tohoto důvodu dochází k postupné svalové slabosti a atrofi, která vede během měsíců či několika let k plné závislosti pacienta na péči okolí. V konečném stádiu pacient zůstává paralyzován, avšak psychické či mentální schopnosti jsou většinou zachovalé. U ALS nejčastěji nastává smrt v důsledku respiračního selhání v průběhu 2 – 5 let od objevení úvodních příznaků (Ambler 2006; Seidl, 2015; Vlčková, 2016; Wijeseker et Leigh, 2009).

Jde o vzácné onemocnění, s prevalencí 4 – 6 případů na 100 000 obyvatel. Postižení touto chorobou jsou častěji muži (Seidl a Obenberger, 2004).

2.2 Etiologie

Existuje několik teorií týkajících se možných příčin vzniku ALS (virové infekce, toxické působení, autoimunní vlivy aj.), avšak skutečná příčina nebyla dosud objasněna. Nejvíce je podporována teorie, že patogeneze je způsobena komplexním působením mechanismů, kam řadíme poruchu kalciové homeostázy, excitační toxiny, mitochondriální dysfunkci, oxidativní stres, protizánětlivé cytokiny a zvýšenou apoptózu motoneuronů (Ambler, 2013).

Mezi hlavní mechanismy poškození řadíme:

- Genetické faktory - familiárních případů ALS je 5 – 10 %. Dochází k mutaci genu, který působí na enzym měď/zinek superoxidová dismutáza 1 (SOD1). Normální protein SOD1 působí na radikály, které jsou vedlejším produktem normálního buněčného metabolismu. V případě jejich hromadění působí poškození lipidových membrán a deoxyribonukleové kyseliny (DNA). Tento proces byl prokázán u 20 % výskytu (Ambler, 2006).
- Excitotoxické faktory - glutamát je nezbytný pro normální funkci nervového systému. Poruchu v metabolismu, uchování či transportu má excitotoxický účinek na neurony. Vysoká koncentrace glutamátu má negativní vliv. U ALS je narušena funkce glutamátového transportního proteinu, to může vést k poškození excitotoxické

kaskády. Prozatím není potvrzeno, zda ztráta glutamátového transportního proteinu je primárním nebo sekundárním následkem ztráty motorických neuronů (Ambler, 2006).

- Dále autoimunní mechanismy či nedostatek růstových faktorů motoneuronů (Ambler, 2013; Seidl a Obenberger, 2004).

2.3 Klinické dělení

ALS má několik klinických forem, mezi které patří:

- Klasická forma, která postihuje centrální i periferní motoneuron. Tato forma je nejčastější a vyskytuje se v 65 %.
- Progresivní bulbární paralýza, která zahrnuje 25 % a končí smrtí pacienta do 2 let od počátku onemocnění.
- Progresivní spinální amyotrofie postihující periferní motoneuron. Dochází zde k pozdnímu postižení jader mozkových nervů, proto může průběh nemoci trvat řadu let.
- Primární laterální skleróza, vyskytující se pouze ve 2 % a proto je velmi vzácná. Jedná se o ni pouze v případě centrálního postižení (Ambler, 2006; Ambler, 2013; Ridzoň a kol., 2010).

2.4 Symptomatologie

Na začátku ALS se mohou symptomy projevovat natolik nenápadně a pozvolně, že je pacient často přehlédne a drobným obtížím nevěnuje takovou pozornost. Z počátku jsou postiženy pouze určité svalové skupiny, pacienti mají problémy s běžnými denními činnostmi. S ohledem na formu ALS rozlišujeme i její symptomatologii. Ne všichni pacienti mají stejné obtíže či nástup nemoci nebo stejný průběh progresu. Svalová slabost a paralýza je přítomna všeobecně. Svalová slabost je typickým počátečním symptomem ALS (Ambler, 2006).

Popisují se 3 hlavní typy začátku onemocnění, kam řadíme končetinový, bulbární a respirační. V důsledku současného postižení centrálního i periferního motoneuronu se nemoc projevuje postupnou svalovou slabostí v rámci smíšené parézy (fascikulace – samovolné záškuby svalových vláken, svalové atrofie, spastické jevy) a neporušeným citím, neboť se jedná o selektivní postižení motoneuronů. ALS se již od počátku tímto liší od roztroušené sklerózy, nad kterou se při diagnostice často usuzuje (Ambler, 2006; Ambler, 2013).

Nejčastěji se projevuje postižení na končetinách, které postupuje asymetricky a především akrálně. Na horních končetinách v 50 – 60 %. Nemocní si stěžují na problémy se psaním, zapínáním knoflíků či zipu nebo s odemykáním. Často jim padají věci z rukou. Na dolních končetinách ve 25 - 30 %. Zde dochází k oslabení dorzální flexe. Pacienti mají potíže při chůzi, často zakopávají např. o okraje koberce nebo mají problémy se vstáváním. Objevuje se nadměrná únava v nohách nebo rukách. Pacient postupně ztrácí soběstačnost. V důsledku omezené pohyblivosti brzy vznikají atrofie, mohou se objevit svalové bolesti i spasmy (Ambler, 2004; Ambler, 2006; Vlčková, 2016).

Někdy může mít nemoc bulbární začátek, který se vyskytuje u 20 – 30 %. Zde se objevuje dysartrie – porucha řeči, která je charakterizovaná špatnou artikulací. Řeč je postižena slabostí až paralýzou svalů jazyka, rtů, čelisti, měkkého patra a hrtanu. Dochází k chraptivé řeči při únavě. K večeru se řeč stává nesrozumitelnou a nemožnou. Dále dysfagie – potíže při polykání, atrofie a fascikulace jazyka. Pacienti se často zakuckávají tekutinami a suchou stravou. Následkem toho dochází k riziku vdechnutí potravy do dýchacích cest, což může způsobit následný rozvoj zánětu plic (Ambler, 2006; Vlčková, 2016).

Postižení respiračních svalů je nejméně běžný typ u počátečního stádia nemoci. Vyskytuje se u 1 – 2 %, ale může vzniknout ve kterékoliv fázi ALS. Poruchy dýchání jsou důsledkem postižení mezižeberních svalů a parézy bránice. U pacientů se projevuje dušnost a noční hypoventilace. Pacienti mají problémy se zahleněním a vykašláváním, což také představuje velké riziko pro rozvoj zánětu plic, který je společně s dechovým selháním jednou z nejčastějších příčin úmrtí nemocných s ALS. Proto je v některých počátečních případech nutná neinvazivní plicní ventilace. V případě progresu postižení dýchacích svalů a v terminálním stádiu je nutná invazivní plicní ventilace, kdy je na ni pacient zcela závislý (Ambler, 2006; Vlčková, 2016).

ALS napadá pouze motoneurony, a proto nejsou postiženy smysly – zrak, sluch, čich, chuť a hmat. U naprosté většiny pacientů není narušen intelekt, který zůstává nezměněn navzdory progresi degenerativnímu onemocnění těla (Ambler, 2006; Ridzoň a kol., 2010).

Součástí klinického obrazu mohou být i příznaky, které vznikají jako následek působení základních obtíží. V důsledku hypoxie a hypopnoe se pacienti v noci často budí, trpí nespavostí, únavou a bolestmi hlavy. Může se objevit úbytek hmotnosti, který je způsoben svalovými atrofiemi či zhoršením kalorického příjmu v důsledku dysfagie, kdy pacienti obtížněji přijímají potravu. Objevují se pocity dřevění či tupé bolesti v končetinách. Obtíže

velmi závažným způsobem ovlivňují kvalitu života pacienta. Může se objevit úzkost, strach, emoční labilita či deprese (Ambler, 2006; Kiernan a kol., 2011; Vlčková, 2016).

ALS je neléčitelné onemocnění a obvykle ke smrti dochází do 2 – 5 let od objevení příznaků. Značně záleží na rychlosti progresu nemoci, která je různorodá u jednotlivých pacientů. V terminálním stádiu pacient nemůže artikulovat, pohybovat končetinami a je zcela paralyzován. Příčinou smrti je ventilační insuficience, kdy je postiženo dechové svalstvo nebo aspirace při těžké dysfagii, kdy chybí i kašlací reflex (Ambler 2004; Seidl, 2015; Seidl a Obenberger 2004).

2.5 Diagnostika

Diagnostika ALS je velmi náročná, protože neexistuje žádné vyšetření ani test, který by toto onemocnění jednoznačně potvrdil. Nemoc se nemusí projevit ihned a pro diagnostiku jsou nejhlavnější klinické příznaky. Diagnostika patří do rukou neurologa. Základní diagnostickou metodou je elektromyografie (EMG). Typickým nálezem na EMG je postižení předních míšních rohů, což se projevuje fibrilací, vysokými a hroznatými potenciály a fascikulací (Seidl a Obenberger, 2004).

EMG je elektrofyziologická vyšetřovací metoda, která hodnotí funkční stav periferního motoneuronu a příčně pruhovaných svalů. Na základě EMG vyhodnocujeme elektrické (akční) potenciály, které vznikají při volní svalové kontrakci, jako spontánní potenciály (při ALS sledujeme fibrilační vlny, fascikulaci), dále jako evokované potenciály, které jsou vyvolané elektrickou či magnetickou stimulací nebo evokované senzitivní nervové akční potenciály, vyvolány elektrickou stimulací senzitivních vláken a receptorů (Waberžinek a Krajčíková, 2006).

Při diagnostice jsou dále využívány následující vyšetřovací metody:

- Laboratorní testy, kam řadíme vyšetření zánětlivých ukazatelů jako např. sedimentace erytrocytů (FW), C-reaktivní protein (CRP), hladiny tyroxinu a thyreotropinu (TSH), hladina vitamínu B12, lumbální punkce (pro vyloučení infekcí).
- Pro ALS je typická mírná elevace svalových markerů (CK, ALT, AST, myoglobin, laktátdehydrogenáza).
- Rentgenové vyšetření (RTG), počítačová tomografie (CT), magnetická rezonance (MR) mozku a míchy, myelogram krční páteře.

- Svalová a nervová biopsie.
- Neurologické vyšetření (Ambler, 2006).

Stanovení diagnózy může trvat 9 – 12 měsíců, záleží, po jak dlouhé době od objevení prvních příznaků pacient navštíví neurologa (Ambler, 2006).

2.6 Terapie

Co se týče léčby ALS, je velice neuspokojivá, jelikož mechanismy způsobující vznik nemoci nejsou dosud zcela známe (Seidl, 2015; Seidl a Obenberger, 2004).

Péče o pacienty s ALS je založena na multidisciplinárním přístupu s významným zapojením paliativní péče. Ačkoli jde o nevyléčitelné onemocnění, mnoho klinických projevů lze ovlivnit vhodnou péčí. Základem je komplexní péče o pacienty s cílem zachování co nejlepší kvality života a schopnosti sebeobsluhy (Vlčková, 2016).

2.6.1 Farmakoterapie

Zatím neexistuje žádný lék, který by nemoc zastavil, ale stále probíhá intenzivní výzkum. Jediný dosud osvědčený lék s prokazatelným efektem na zpomalení progresu nemoci je antagonist glutamátu riluzol (Rilutek, Riluzol, Sclefic), jehož efekt je omezený, ale podle klinických studií prodloužil život pacientů v průměru o 2 – 3 měsíce (Ambler, 2006; Vlčková, 2016).

Dle internetových stránek zsalsa.cz látka působí ochranně přes buněčné receptory na nervovou buňku a chrání ji před jejím odumřením. Lék se užívá dvakrát denně. Při užívání tohoto léku se pravidelně kontroluje krev z důvodu možnosti způsobení vzestupu jaterních enzymů. Dále je také zkoumán možný efekt transplantace kmenových buněk (Vlčková, 2016).

V průběhu progresu nemoci se farmakoterapie soustředí především na symptomatologii, kterou ALS přináší. Podávají se mukolytika pro zlepšení odkašlávání, antiepileptika na ovlivnění fascikulací, myorelaxancia pro uvolnění svalových křečí. Analgetika, nesteroidní antirevmatika, případně opioidy na léčbu bolesti či dušnosti v terminálním stádiu. (Ambler, 2006; Vlčková, 2016).

2.6.2 Multidisciplinární rehabilitace

V oblasti komplexní péče o člověka s postižením ALS je důležitý víceoborový (multidisciplinární) přístup. Na rehabilitaci není tedy nahlíženo pouze z hlediska lékařského (léčebná RHB), ale též z i pohledu dalších vědních oborů, jako např. psychologie, pedagogika

a sociálně právní obory. Tento přístup vyplývá z holistického pojetí člověka. To znamená, že na člověka nahlížíme celostně a to z hlediska biologického (tělesné), psychického (lidské prožívání) a spirituálního (Vítková, 2004).

RHB je vybudována na interdisciplinárním základě, kde se očekává týmová spolupráce několika odborníků, jako jsou odborní lékaři (rehabilitační lékař, neurolog, logoped aj.), fyzioterapeuti, psychologové, sociální pracovníci, právníci, ale i jiní odborníci. Cílem je poskytnout jednotnou péči soustředěnou na pacienta (Vítková, 2004).

Mezi jednotlivé prostředky ucelené RHB patří:

- Léčebné prostředky, které zahrnují fyzikální terapii (elektroléčba, léčba ultrazvukem, masáže, léčba teplem, vodoléčba aj.). Dále léčebná tělesná výchova (LTV), která je poskytována individuálně.
- Pedagogické prostředky, jsou významným jevem. Používají se metody speciální pedagogiky. Specifická kapitola je práce speciálně pedagogických center, které zajišťují diagnostickou, poradenskou a metodickou činnost. Je zde úzká propojenost s psychoterapií. Je nutno respektovat psychologická hlediska, která se uplatňují v rámci ucelené RHB (vyrovnání se s nemocí, dostatek informací poskytovaných postiženým nebo rodině).
- Sociální prostředky, kdy jejich cílem je úspěšná socializace jedinců s nemocí ve společnosti. Cílem je udržení optimální kvality života. Patří sem např. právní poradenství (záležitosti předem vyslovených přání) či sociálně právní poradenství.
- Pracovní prostředky směřující k uplatnění člověka s nemocí na trhu práce. Důležitá je obnova a podpora v pracovních činnostech (Vítková, 2004).

2.6.3 Fyzioterapie

Nemocní postižení ALS mají problémy s pohyblivostí, pociťují svalovou slabost. V důsledku omezené pohyblivosti brzy vznikají atrofie, mohou se objevit svalové bolesti i spasmy (Ambler, 2006).

Fyzioterapie se zaměřuje na prevenci vzniku kontraktur, skolióz, prevenci respiračních komplikací, dosažení a udržení maximálních funkčních schopností. Při terapii se zohledňuje klinický a funkční stav jedince, denní režim a věk. Využívá se především cvičení na neurofyziologickém podkladě (senzomotorická stimulace, Vojtova metoda, Bobath koncept

aj.), respirační fyzioterapie, pasivní protažení, mobilizace, doporučuje se vhodná pohybová aktivita. Nácvik trupové stabilizace je předpokladem pro cílenou funkci končetin. Nejčastější příčinou úmrtí jsou respirační komplikace, a proto je důležitá i respirační fyzioterapie. Mezi techniky respirační fyzioterapie patří např. autogenní drenáž, kontaktní dýchání, nácvik inhalace, nádechový a výdechový trénink (Kočová a Kováčová, 2011).

2.6.4 Orofaciální terapie

U pacientů s neurologickým onemocněním je orofaciální terapie důležitou součástí rehabilitace. Je používáno několik konceptů, které se mohou kombinovat. Jedná se o specializovanou reflexní metodiku pro oblast úst a obličeje. Zaměřuje se na činnost obličejových svalů, polykání a řečových projevů. I při orofaciální terapii se pracuje s dechem jako např. nacvičení správného dechového cyklu bez fonace (Castillo-Morales, 2006; Gangale, 2004).

2.6.5 Psychoterapie

Nemocní s ALS netrpí jen bolestí tělesnou, ale také emoční (strach, smutek, vztek, deprese), sociální (ztráta životních cílů, ztráta zaměstnání) a spirituální (ztráta smyslu života). Proto je velmi důležitá podpora rodiny. Pacient potřebuje dostatek času, aby se smířil s diagnózou. Motivací pro nemocného mohou být krátkodobé a splnitelné cíle, které si sám vytyčí. Významnou součástí léčby je psychoterapie a pomoc psychologa (Vlčková, 2016).

3 PRŮBĚH ONEMOCNĚNÍ ALS

ALS je velmi progresivní onemocnění a objeví se bez jasné příčiny vzniku. Poškození motoneuronů nervové soustavy působí pomalé ochrnování veškerého svalstva, které končí smrtí nemocného. Nemocní se musejí potýkat se zdravotními problémy, ale také s psychickou a emocionální zátěží, kterou nemoc přináší. Velmi intenzivně se tato situace promítá i do oblasti financí. Pochopení, podpora a rodinné zázemí je velmi významnou složkou při srovnávání se s onemocněním (Bořková a Bužgová, 2010).

Konkrétními psychickými a tělesnými obtížemi, které onemocnění přináší, se věnuji v následujících kapitolách.

3.1 Nesoběstačnost, imobilita

Co se týče problematiky symptomatologie, pacienti se musejí potýkat s řadou problémů, které postupně progredují a omezují jejich soběstačnosti.

S progredujícím onemocněním se zhoršuje svalová slabost. Zpočátku se objevují potíže s jemnou motorikou (oblékání, hygiena). Horší se mobilita, mohou se vyskytnout i občasné pády na nerovném povrchu. Nemocní mají problémy se zvednutím se ze židle a s chůzí do schodů. Často musí chodit s oporou, pomalým krokem a s přestávkami. Později se nejsou schopni postavit bez opory a není možná samostatná chůze. V pokročilém stádiu je nesoběstačnost nemocného ve všech oblastech (pohyb po bytě, domácí práce, vaření, hygiena, vyprazdňování, chůze ven). V takovémto případě je důležité omezení ulehčit kompenzačními pomůckami (vozík, toaletní křeslo, pleny, polohovací pomůcky, antidekubitní matrace).

Následkem omezení pohybu a soběstačnosti je i ohrožena oblast vyprazdňování. Pacienti se sice primárně nestávají inkontinentními v důsledku nemoci ALS, ale nejsou schopni na toaletu dojít včas či se z ní zvednout. V takovémto případě je doporučen permanentní močový katetr (dále jen PMK), který usnadní péči rodině či ošetřovatelům. Dále pacienti nemusí být ve stresu z nemožnosti dostat se na toaletu či z pomočení. O PMK se v domácím ošetřování může starat rodina, která je dostatečně edukována o funkci a péči (Ridzoň a kol., 2010; Vlčková, 2016).

3.2 Respirační problémy pacientů

U všech pacientů s ALS se postupně rozvíjejí respirační problémy a v naprosté většině jsou příčinou úmrtí (Ambler, 2004).

Můžeme sledovat pokles vitální kapacity, inspiračních a expiračních tlaků. Zhoršuje se slabost dýchacích svalů. Objevuje se zpočátku námahová a později i klidová dušnost. Dále hypoventilace a to především v noci a vleže. Další obtíže, které mohou pacienty trápit, jsou křeče, spasticita a bolesti (Vlčková, 2016).

V terminálním stádiu se rozvíjí hyperventilace s hypoxemií a hyperkapnií, která se zhoršuje do hyperkapnického kómatu, což je stav, ve kterém pacienti umírají. Mezi komplikace terminálních stavů patří záněty, atelektázy a aspirace, které často urychlí smrt (Ridzoň a kol., 2010; Vlčková, 2016).

Poškození respiračních svalů a následná respirační insuficience je hlavním faktorem pro zahájení umělé plicní ventilace (UPV) u ALS (Ambler, 2004).

Abychom problematiku UPV lépe pochopili, je třeba si vysvětlit určité pochody, které se dějí při dýchání.

3.2.1 Dýchání, umělá plicní ventilace

Dýchání (respirace, ventilace) je proces, při kterém dochází k výměně plynů a to kyslíku a oxidu uhličitého (O_2 a CO_2) v organismu. Zevní dýchání neboli ventilace je první fází, kdy dochází k výměně plynů mezi atmosférou a krví. Je zajištěno změnami objemu hrudníku a plic v průběhu dechového cyklu, při kterém dochází k nadechnutí (inspiraci) a vydechnutí (expiraci). Dále dochází k rozvodu dýchacích plynů (transportu) mezi povrchem plic a buňkami tkání, což obstarává krev. Do tkání je přiváděn O_2 a z tkání je odváděn CO_2 a voda. Vnitřní (tkáňové) dýchání zajišťuje výměnu plynů mezi krví a tkáněmi, které zahrnuje i nitrobuněčné oxidace (Čihák, 2016; Dylevský, 2013; Naňka a Elišková, 2015; Slavíková a Švíglerová, 2012).

Na dýchání se podílejí dýchací svaly, které ovládá nervový systém. Máme svaly nádechové (inspirační) a výdechové (expirační), které se dále dělí na svaly hlavní a pomocné (Slavíková a Švíglerová, 2012).

Umělá plicní ventilace (UPV) umožňuje podporu nebo náhradu činnosti složek respiračního systému, které se podílejí na výměně dýchacích plynů. Následkem působení nemoci ALS dochází k postupnému oslabení svalové síly včetně respiračních svalů, které jsou nutné

k zajištění dýchání. Následkem toho dochází k neefektivnímu kašli, hypoventilaci, vzniku atelektáz a k rozvoji respirační insuficience. UPV vede ke snížení dechové práce a spotřeby kyslíku a tím i nároků kladených na kardiovaskulární systém (Staňková, Štourač a Skříčková, 2010; Žurková a Shudeiwa, 2012).

V počátečním stádiu ALS je pacientům často nabídnuta možnost dlouhodobé neinvazivní plicní ventilace (NIV), z důvodu oslabení dýchacích svalů a bránice s hypoventilací. Jedná se o způsob ventilační podpory bez nutnosti zajištění dýchacích cest (DC) intubací nebo tracheostomií. NIV je zajištěna pozitivním přetlakem pomocí celoobličejové masky či nosní masky s použitím ventilátoru. V poslední době použití této techniky stoupá a to hlavně u rozsáhlé skupiny nemocných v domácí péči s nutností trvající ventilační podpory. V terminálním stádiu ALS může být NIV kontraindikována z důvodu neschopnosti udržení průchodnosti DC, při poruše kašlacího a polykacího reflexu nebo z důvodu snížení či absence faryngeálního reflexu a z toho plynoucí nebezpečí aspirace (Staňková, Štourač a Skříčková, 2010).

Při zhoršení dechové nedostatečnosti je třeba rozhodnout o UPV. Při invazivní umělé plicní ventilaci se zajištění DC provádí intubací či tracheostomií. Cílem je ovlivnění velikosti dechových objemů, funkční reziduální kapacity plic a snížení dechové práce. Dále zvrát atelaktáz, snížení systémové a myokardiální O₂ spotřeby při akutním plicním selhání. UPV slouží po dobu nezbytně nutnou. Zahájení je založeno na zhodnocení klinického stavu nemocného, charakteru základního onemocnění a odpovědi na konzervativní léčbu. Důležité je zhodnocení prognózy (Staňková, Štourač a Skříčková, 2010).

Zvolení tracheostomie a řízené plicní ventilace u nemocných s ALS je komplexní a složitá otázka, především z etického hlediska. Při takovémto postupu je třeba zohlednit přání pacienta (Vlčková, 2016).

Přání a rozhodnutí pacienta o nezahájení UPV je nutné probrat již s předstihem, v době kdy není pod tlakem. Následně je nutné provést záznam do dokumentace a dále poskytnout kopii zprávy pacientovi pro případ, že změní lékaře nebo bude zasahovat zdravotnická záchranná služba. Pacient může dané rozhodnutí kdykoli změnit (Ridzoň a kol., 2010).

Dále je třeba při rozhodování respektovat autonomii pacienta. Autonomií a problematikou dříve vysloveného přání se věnuji v následující kapitole.

3.2.2 Autonomie, dříve vyslovené přání

Autonomie je schopnost ovlivňovat, zvládat a řídit způsob svého života podle vlastních pravidel a představ, což zahrnuje schopnost řídit vlastní život, dělat svá rozhodnutí, tvořit a realizovat plány a porozumět vlastní situaci. Pokud respektujeme autonomii pacienta, znamená to, že respektujeme jeho právo na rozhodování o sobě podle způsobu, který si vybral, a to i v případě, že jeho rozhodnutí považujeme za nerozumné. Autonomii ovlivňují vnitřní i vnější faktory. Vnitřní faktory souvisejí se snižováním fyzických a mentálních funkcí. Závisí na schopnosti sebeurčení a na fyzické, sociální a rozumové vybavenosti pacienta. Vnější faktory zahrnují prostředí, ve kterém pacient žije (Bužgová, 2007).

Dříve vyslovené přání je projev vůle zletilé a svéprávné osoby, která do budoucna uděluje souhlas nebo nesouhlas s poskytováním zdravotních služeb pro případ, že v budoucnu tato osoba vzhledem k nepříznivému zdravotnímu stavu nebude schopna udělit aktuální rozhodnutí o poskytnutí či neposkytnutí péče. Dříve vyslovené přání se v roce 2001 stalo součástí českého právního řádu přijetím čl. 9 Úmluvy o biomedicině, kde bylo stanoveno, že bude brán zřetel na dříve vyslovené přání pacienta ohledně lékařského zákroku, pokud pacient v době zákroku není ve stavu, kdy může vyjádřit své přání. Na zákonné úrovni bylo dříve vyslovené přání upraveno poprvé až v zákoně č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách, který vstoupil v účinnost 1. 4. 2012. Od této chvíle § 36 zákona o zdravotních službách, s. 4752 stanovuje: „*Pacient může pro případ, kdy by se dostal do takového zdravotního stavu, ve kterém nebude schopen vyslovit souhlas nebo nesouhlas s poskytnutím zdravotních služeb a způsobem jejich poskytnutí, tento souhlas nebo nesouhlas předem vyslovit (dále jen „dříve vyslovené přání“).*“

Pro platnost dříve vysloveného přání je dle české právní úpravy potřeba splnit několik podmínek. Překážky, které brání respektování dříve vysloveného přání, jsou stanoveny v § 36 odst. 5 zákona o zdravotních službách.

3.3 Výživa, nutriční péče

Dostatečná výživa je významným faktorem pro zpomalení progresu onemocnění. Důležitý je především dostatečný přívod proteinů, který lze zprostředkovat prostřednictvím tzv. sippingu, kdy pacienti popíjejí např. Nutridrinky (Vlčková, 2016).

Poruchy s polykáním, kousáním či problémy se zpracováním potravy se objevují prvotně u bulbární formy. Při končetinové formě se objevuje v pozdějších stádiích. Při zhoršování stavu vede dysfagie k omezení příjmu tekutin a stravy, což následně může způsobit malnutrici

a pacient neprospívá. Dochází k oslabení, únavě a pocitu hladu. Pokles váhy u ALS je způsoben jak snížením příjmu potravin per os, tak i z důvodu ztráty svalové hmoty. Dočasným řešením pro perorální příjem jsou jistá režimová opatření, kam můžeme zařadit: stravování vsedě, podání mleté či kašovitě stravy nebo zapíjení tuhých soust. Pokud perorální příjem není dostatečný, je třeba zavést sondu. Pacienti jsou následně živeni enterální výživou, dále jen EV. Z důvodu nutnosti dlouhodobé EV, je vhodnějším řešením aplikace sondy cestou perkutánní endoskopické gastrostomie, dále jen PEG. Je dlouhodobě únosnější a představuje méně komplikací, než použití např. nasogastrické sondy. Při zahájení EV je nutné určit cílovou dávku. Množství přípravku určíme dle výpočtu denní energetické potřeby pacienta. Zavedení PEG ovšem nevylučuje příjem menšího množství jídla ústy. Zavedení PEG a EV vede ke zlepšení hydratace, zlepšení kondice, zvýšení hmotnosti. Může prodloužit život o několik měsíců u bulbární formy ALS. Péče o PEG je možná i v domácím prostředí. Hlavní je dostatečná edukace pacienta a rodiny (Dastych, 2012; Ridzoň a kol., 2010).

Míru závažnosti poruchy polykání lze zjistit vyšetřovací metodou zvanou flexibilní endoskopické vyšetření polykání (FEES).

3.3.1 Flexibilní endoskopické vyšetření polykání (FEES)

Dysfagie – porucha polykání vzniká jako následek působení progresu ALS (Ambler, 2006). Při diagnostice poruch polykání se provádí vyšetřovací metoda FEES. Na základě výsledku tohoto vyšetření, můžeme dále sestavit vhodný léčebný postup (úprava jídelníčku či zavedení PEG).

Jedná se o flexibilní endoskopické vyšetření. Společně s rentgenologickou metodou videofluoroskopie se řadí ke standardním metodám při diagnostice a terapii poruch polykání. Základem vyšetření poruch polykání je videofluoroskopie. Což je RTG metoda prováděná rentgenologem a logopedem. Výsledkem je vyhodnocení videozáznamu dynamického skiaskopického vyšetření, kdy pacient polyká potraviny s různou konzistencí, které jsou smíchané s kontrastní látkou. Tímto způsobem je možno hodnotit celý polykací akt (Černý, Kotulek a Chrobok, 2011).

Komplementárním vyšetřením je FEES, kdy se zavádí tenký flexibilní endoskop přes nosní dutinu, následně se hodnotí fyziologie a patologie struktury a funkce nosohltanu, hltanu a hrtanu, sleduje se průchod barvami značených potravin různé konzistence polykacími cestami. Vyšetření probíhá ve spolupráci s klinickým logopedem, provádí se nácvik rehabilitačních manévru (Černý, Kotulek a Chrobok, 2011).

3.4 Dysartrie

Dysartrie neboli porucha artikulace, zhoršuje komunikaci a komplikuje péči, kdy okolí není schopno odhadnout potřeby a přání nemocného. Hlavně u nesoběstačných pacientů vede ke zhoršení sociálního kontaktu. V počátečním stádiu může pomoci logoped. Při zhoršení, ale zachování drobné motoriky, může pacient komunikovat prostřednictvím bloku a tužky či s pomocí počítače. Pokud pacient ztratí schopnost psát, je možné použít např. ukazovací tabulky. Pro pacienty s úplnou plegií horních končetin je možné použití počítače s ovládáním pomocí laserové detekce pohybu bulbů (Ridzoň a kol., 2010).

Kompenzační pomůcky pro nemocné:

Pomůcek kompenzujících nedostatečnou jemnou motoriku je velké množství. Pro pacienty, kteří nemohou ovládat počítač myší je nabízena řada alternativních řešení. Mezi pomůcky nahrazující standartní myš patří Trackball (obrázek č. 2), což je kulička umístěná v podložce, jejíž pohyb je ovládán prsty nebo dlaní. Může být zabudován v klávesnici nebo notebooku (spektra.eu).



Obrázek 2 Velký trackball KidTrack (spektra.eu.)

Pacientům je možné nabídnout počítače, které se dají ovládat ústy (IntergaMouse) či pohybem očních bulbů (Tobii PCEye Mini zobrazený na obrázku č. 3) nebo hlavy (Quha Zono, SmartNav).



Obrázek 3 Tobii PCEye Mini s obrazovkou (zsalsa.cz)

Dále je možné využít speciální velkoplošné klávesnice s redukovaným počtem kláves. Možnost provedení klávesnice je zobrazena na obrázku č. 4 (spektra.eu).



Obrázek 4 Speciální klávesnice Spektra – MID (spektra.eu.)

3.5 Sialorea

Sialorea je nadměrné slinění až hustá mukózní sekrece. Jedná se o nepříjemný problém hlavně u bulbárních forem ALS. Sliny mohou kontinuálně vytékat z úst. V případě, kdy se tvoří spíše vazké hleny, pak mohou zůstat v nosohltanu, kde dráždí ke kašli a brání v dýchání. A pacienta jich můžeme zbavit pouze mechanickým vytíráním či odsáváním (Ridzoň a kol., 2010).

3.6 Emocionální a psychické problémy pacientů

Nemocní mohou trpět depresí a úzkostí. Další problém, který se může objevit je pseudobulbární afektivita. Ta je způsobena lézí, která oboustranně přerušuje kortiko-bulbární motorické dráhy. U jedinců vyvolává vůlí neovlivnitelný smích, pláč nebo oba projevy (Kulišťák, 2017).

Z hlediska psychologického přístupu k nevléčitelně nemocným, je třeba přistupovat k osobnosti pacienta profesionálně a individuálně na základě anamnézy. Důležité je respektovat fáze procesu prožívání závěru života. Uplatňujeme taktní přístup a empatii k nemocnému a rodině. Volíme vhodnou formu komunikace k získání důvěry pacienta. Poskytujeme pravdivé informace a respektujeme změny, které mohou nastat v psychických funkcích v průběhu nemoci. Je třeba umožnit nemocnému blízkou fyzickou přítomnost a přímý tělesný kontakt s rodinnými příslušníky. Respektujeme naději (Zacharová, Hermanová a Šrámková, 2007).

S narůstajícími obtížemi se u většiny pacientů objevuje strach. Pacienti se bojí nemoci, imobility, závislosti na ostatních a smrti. Jelikož je ALS nevléčitelné onemocnění a odborná literatura uvádí dobu přežití na 2 – 5 let, je třeba se postupně vyrovnávat s představou blížící se smrti pacienta. Problematické umírání se věnovala americká lékařka Elisabeth Kübler – Rossová, která na základě rozhovorů s umírajícími popsala 5 fází procesu umírání:

1. Fáze šoku – popírání, odmítání a negace smrti (*„To přece není možné, abych zemřel, to bude nějaký omyl.“*)
2. Fáze zloby, vzpoury, zášti (*„Proč právě já, a ne někdo druhý.“*)
3. Fáze uklidnění a smlouvání, vyjednávání (*„Ano, ale...“*), snaha smlouvat se životem
4. Fáze deprese, smutku, projevy zármutku, lítost nad tím co končí (*„Ano, konec přichází a je nevyhnutelný.“*)
5. Fáze smíření se smrtí a odevzdanosti, přijetí vyjádřené souhlasem s neměnným děním (*„Bud' vůle tvá.“*)

Fáze procesu umírání se překrývají, probíhají různě dlouhou dobu, mohou probíhat paralelně nebo se nemusí vyskytnout vůbec (Zacharová, Hermanová a Šrámková, 2007). Proto je velmi důležitá intenzivní a upřímná komunikace zdravotnického personálu s pacientem, dále

spolupráce a podpora rodiny. Tyto faktory jsou dobrým předpokladem pro zvládnutí nepříznivého psychického stavu pacienta (Bořková a Bužgová, 2010).

Dále je třeba si uvědomit, že se nemocní s ALS nikdy nevrátí do běžného života. Postupem progrese onemocnění budou zcela závislí na rodině nebo pomoci jiných. Velkou část v období nemoci pacient tráví v nemocnici. Zdravotnický personál (lékař, sestra) by měl pacientovi v rámci svých kompetencí poskytnout veškeré informace týkající se jeho nemoci. V případě propuštění do domácího ošetřování, by rodina měla být dostatečně edukována v oblasti péče o nemocného. Rodinu je vhodné informovat i o možnostech domácí péče s dopomocí agentur, které tyto služby poskytují. Zdravotnický personál může doporučit četbu či jiné vhodné zdroje, kde zjistí další informace o nemoci (Bořková a Bužgová, 2010).

V terminálním stádiu pacienta je vhodné rodinu odkázat na možnosti využití služeb hospice, kde nabízejí ústavní, ambulantní, profesionální zdravotnickou péči i psychickou a duchovní podporu jak pro nemocné, tak i pro rodinu (Ridzoň a kol., 2010).

4 PÉČE O PACIENTY S ALS

V průběhu progresu nemoci se u pacienta musí řešit problémy imobility, slabosti, nesoběstačnosti, úzkosti a deprese, které jsou již probrány v předchozích kapitolách. V terminálním stádiu nemoci ALS je nutné zajistit především dostatečnou výživu a zabránit dušení pacienta. Všechny problémy, které nemoc přináší, je nutné probrat s pacientem a jeho rodinou v předstihu. V průběhu nemoci je nutná spolupráce zdravotnického personálu z různých odvětví medicíny (neurologa, psychologa, logopeda, rehabilitačního pracovníka, gastroenterologa, pneumologa a později i hospicové péče). Vzhledem k rychlé progresy a nevléčitelnosti onemocnění je využívána především paliativní péče o nemocného (Ridzoň a kol., 2010).

Paliativní péče je tedy aktivní péče, poskytovaná pacientům, kteří trpí nevléčitelnou chorobou v pokročilém či konečném stádiu. Cílem péče je především zmírnit bolest a další tělesné, sociální a duševní strádání. Chrání pacientovu důstojnost a klade důraz na kvalitu života. Dále poskytuje podporu a oporu blízkým (rodině a přátelům) umírajících a pomáhá jim zvládat jejich zármutek. Paliativní péče je vedena interdisciplinárně, což znamená, že se na ní podílejí lékaři různých specializací, zdravotní sestry, dietní sestry, sociální pracovníci, rehabilitační pracovníci, psychologové, psychiatři či duchovní (Kupka, 2014).

Paliativní péče může být poskytnuta prostřednictvím hospiců, což je samostatné lůžkové zařízení, dále existuje specializovaná domácí paliativní péče, tzv. domácí („mobilní“) hospic, kde rodině pomáhají kvalifikovaní odborníci v domácím prostředí. Pacienti také mohou navštěvovat specializované ambulance paliativní medicíny či stacionáře (Kupka, 2014).

- **Denní stacionáře** poskytují péči během dne (od rána do večera). Pacienti obvykle přicházejí ráno a odpoledne nebo k večeru se vrací domů. Stacionáře bývají často součástí hospiců, proto je tato forma vhodnější pro pacienty, kteří bydlí v místě či poblíž hospice. Pacienti navštěvují stacionáře z důvodu bolesti, kterou se nedaří zvládat doma, za účelem aplikace léčebných látek či z důvodu psychoterapeutického, kdy rodina není schopna otevřeně komunikovat a pacient má potřebu se někomu svěřit o svých pocitech. Stacionáře dále mohou pacientům poskytnout informace o sdruženích či jiných organizacích, které se speciálně orientují na pacienty s ALS.
- **Domácí hospicová péče** je poskytována členy ošetřujícího týmu jakékoli agentury domácí péče nebo agentury, která spadá pod hospic. Domácí péče umožňuje pacientovi pobyt v domácím prostředí. Péče přichází v úvahu, pokud nemocný projeví

přání odejít z nemocnice nebo hospice a v případě, že se může spolehnout na podporu a pomoc rodiny. Rodina však nesmí zůstat bez pomoci. Je nutné jim poskytnout psychickou podporu a praktickou pomoc. Domácí péče ale není vždy možná a to v případě, že pacient nemá rodinné zázemí či nemá dostatečně prostorný a přizpůsobený byt. Dalším problémem může být nedostupnost agentur domácí péče nebo vyčerpanost rodiny. V případě, kdy rodina není schopna péče o umírajícího nebo se stav nemocného zhorší, je dotyčný hospitalizován.

- **Hospic** je specializované lůžkové zařízení, které poskytuje specializovanou paliativní péči pacientům v terminální fázi nevléčitelného onemocnění. Obvyklá doba pobytu bývá 3 až 4 týdny. Důraz je kladen především na individuální potřeby a přání nemocného a na vytvoření vhodného a příjemného prostředí, v němž pacient zůstává dokonce svého života. Snahou je vytvořit osobitou a domácí atmosféru hospice. Pacientům i rodinám je poskytnuta co nejvyšší míra soukromí a je vytvořen volný režim pro návštěvy (Kupka, 2014).

Kromě zmíněných služeb existují i organizace, které pomáhají pacientům např. s výběrem a zapůjčením kompenzačních pomůcek, poskytují poradenství a konzultace. V České republice působí spolek ALSA, což je organizace sdružující pacienty a profesionály se zájmem o ALS. Jejich cílem je pomoc pacientům s ALS a dostat tuto nemoc co nejvíce do povědomí jak odborníků, tak i široké veřejnosti. Jedním z probíhajících projektů je edukace a osvěta zdravotnického personálu a hospicových zařízení. Pracovníci často jezdí do terénu. Zajišťují výjezdy do domácností pacientů, rekondiční pobyt, poradenství z oborů neurologie, psychiatrie, logopedie a fyzioterapie i zapůjčení pomůcek. Organizace spolupracuje s Neurologickou klinikou ve Všeobecné nemocnici v Praze (VFN), která provozuje speciální ambulanci, zaměřenou přímo na ALS. Co se týče specializovaného centra, tak v České republice doposud neexistuje. S péčí se pacienti často odvolávají na nervosvalové ambulance či na klasické neurologické ambulance, které jsou ve většině velkých nemocnic (zsalsa.cz).

5 SHRnutí TEORETICKÉ ČÁSTI

Amyotrofická laterální skleróza je progresivní degenerativní onemocnění motoneuronu. Hlavními příznaky nemoci je postupná svalová atrofie a slabost, která vede během několika měsíců či let k imobilitě, dysartrii, poruše polykání a kousání, respiračním obtížím a následné závislosti pacienta na péči od okolí. Prognóza onemocnění není příznivá. Doba přežití je dle odporné literatury uváděna na 2 – 5 let (Ambler, 2006). Nemocnému se při zjištění diagnózy ALS změní ze dne na den život. Je to velmi náročná životní situace pro pacienta a jeho rodinu či známé. Je třeba, aby byli pacienti dostatečně informováni, co onemocnění obnáší a co je do budoucna čeká. Přijetí a vnímání nemoci velmi závisí na osobnosti pacienta a na podpoře rodiny. Pro pacienty je především nejdůležitější vědět, že na nemoc nejsou sami.

Praktická část bakalářské práce je zaměřena konkrétně na pacienty, kteří trpí onemocněním ALS. Byl vytvořen dotazník pro pacienty s ALS a následně zveřejněn prostřednictvím internetových portálů. Dále byly zkontaktovány nemocnice, centra pro pomoc s péčí o pacienty, hospicová zařízení a další organizace, které se zabývají péčí o pacienty. Na základě odpovědí ze zařízení byl vybrán pacient, trpící ALS, se kterým byl proveden detailnější rozbor jeho vnímání nemoci, života a smrti. Rozborem dotazníků a příběhem nemocného se věnuji v praktické části práce.

II PRAKTICKÁ ČÁST

6 CÍLE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Hlavní cíl:

1. Zmapovat jaký postoj zaujímá nemocný k nevyléčitelnému onemocnění.

Dílčí cíle:

1. Zjistit, jak pacienti reagovali při zjištění diagnózy ALS.
2. Zjistit dobu diagnostiky nemoci ALS.
3. Zjistit progresi onemocnění ALS od objevení počátečních příznaků do provedení výzkumu.
4. Zhodnotit, jak se pacienti s nemocí ALS vyrovnávají.
5. Zhodnotit, jak nemoc ovlivnila vztahy v rodině pacienta.
6. Zhodnotit, zda dochází k přeměně životních hodnot u pacientů, u kterých je diagnostikována nevyléčitelná nemoc ALS.

7 VÝZKUMNÉ OTÁZKY

1. Jaké pocity prožívají nemocní s nevyléčitelnou nemocí ALS?
2. Jaké zdravotní obtíže, které nemoc přináší, se u nemocných objevují nejčastěji?
3. Jak nemoc ovlivnila vztahy v rodině?
4. Dochází u nemocných k přeměně životních hodnot, v období zahrnující čas před nemocí, při zjištění diagnózy ALS a v současnosti?

8 STANOVENÍ VÝZKUMNÉHO VZORKU

Pro výběr respondentů byly stanoveny následující kritéria:

- Hlavním kritériem výběru respondentů bylo, aby šlo o pacienty, u kterých byla diagnostikována nemoc Amyotrofická laterální skleróza.
- Nemocní museli být jasně seznámeni se svou diagnózou a prognózou.
- Dobrovolně souhlasili se zapojením do výzkumné části bakalářské práce.

Před zahájením výzkumu byly respondentům objasněny podmínky a záměr dotazníku. Nemocní byli dále seznámeni se zachováním naprosté anonymity, jejich odpovědi jsou důvěrné a určené pouze pro potřeby výzkumného projektu. Účast na výzkumu je naprosto dobrovolná. Respondenti byli ujištěni, že veškerá data o jejich osobě byla využita pouze k sepsání bakalářské práce.

9 METODIKA VÝZKUMU

První část práce je zpracována na základě kvantitativního výzkumu. Byl vytvořen elektronický dotazník, který byl zveřejněn na facebookových stránkách spolku ALSA, z.s. Tímto postupem byli osloveni nemocní i rodiny, kteří jsou připojeni ke skupině a trpí a bojují s nemocí ALS.

Dotazník obsahuje 28 otázek. V první řadě jsou respondenti dotazováni na demografické údaje, které zjišťovaly především pohlaví, věk a místo pobytu. Dále byl vypracován okruh otázek týkající se přímo onemocnění ALS. Otázky se soustřeďují na vnímání nemoci z pohledu pacienta a jsou mířeny na to, jak ALS zasáhla do života nemocného. Konkrétně jak se začala projevovat a stupňovat, jak se s ní vyrovnával nemocný, jak se k dané situaci postavila jeho rodina a jaké prožívali pocity při vyřčení diagnózy a prognózy nemoci.

Poslední část dotazníku obsahuje hodnotovou orientaci v životě nemocných. Žebříček životních hodnot obsahuje období před nemocí, období při potvrzení diagnózy ALS a současnost. Každé období obsahuje 10 domén, ke kterým respondenti připisují číslice ve škále od 1 – 10, dle toho jak je pro ně daná doména důležitá. Cílem bylo zjistit, jak ALS zasáhla do hodnotového systému nemocného.

V dotazníku jsou dále obsaženy otázky uzavřené, polouzavřené a otázky otevřené, kde respondenti měli možnost širokého vyjádření.

Druhá část práce se opírá o detailnější rozbor vnímání nemoci u konkrétního pacienta, který byl kontaktován přes Centrum péče, které se nachází nedaleko Prahy. Z důvodu zachování anonymity nebudu uvádět přesný název zařízení. Centru byly předloženy všechny potřebné dokumenty, ve kterých byly obsaženy veškeré informace týkající se výzkumu. Dokumenty obsahovaly zejména podmínky pro výzkum, seznam otázek a žebříček životních hodnot pro pacienta. Dále byl osloven přímo nemocný. Pacient souhlasil se spoluprací a osobně mě kontaktoval. Veškerá další domluva probíhala přímo s nemocným prostřednictvím e – mailu.

10 REALIZACE SBĚRU DAT

ALS je velmi vzácné onemocnění s nepříznivou prognózou, proto bylo velmi náročné objevit zařízení, kde by pacient s ALS pobýval a v případě, že se nemocný v zařízení vyskytoval, nechtěl vzhledem ke svému zdravotnímu stavu o nemoci mluvit. Dále bylo i obtížné získat souhlas s provedením výzkumu v daném zařízení. Většinou personál nechtěl nemocné zatěžovat rozhovorem/dotazníkem/výzkumem. Ve spoustě zařízení se s nemocí nesetkali.

Bylo rozesláno přes cca 50 e – mailů do hospiců, nemocnic a agentur domácích péčí.

Přes veškeré překážky, byla nakonec domluvena spolupráce s organizací ALSA, která mi umožnila zveřejnit dotazník přes jejich facebookové stránky.

Dále byla domluvena spolupráce s Centrem péče. Centrum je domov se specializovanou zdravotní a sociální péčí, věnující se pacientům s degenerativním onemocněním mozku (Alzheimer, Parkinson a další nemoci). Po domluvě byl dotázán nemocný s ALS, zda by byl ochoten poskytnout informace o svém zdravotním stavu. Pacient souhlasil s vyplněním otázek prostřednictvím elektronické formy. Nemocný obdržel moji e – mailovou adresu a následně mě kontaktoval. Veškerá komunikace dále probíhala pouze mezi mnou a nemocným. Respondent svůj souhlas s výzkumem stvrdil svým podpisem.

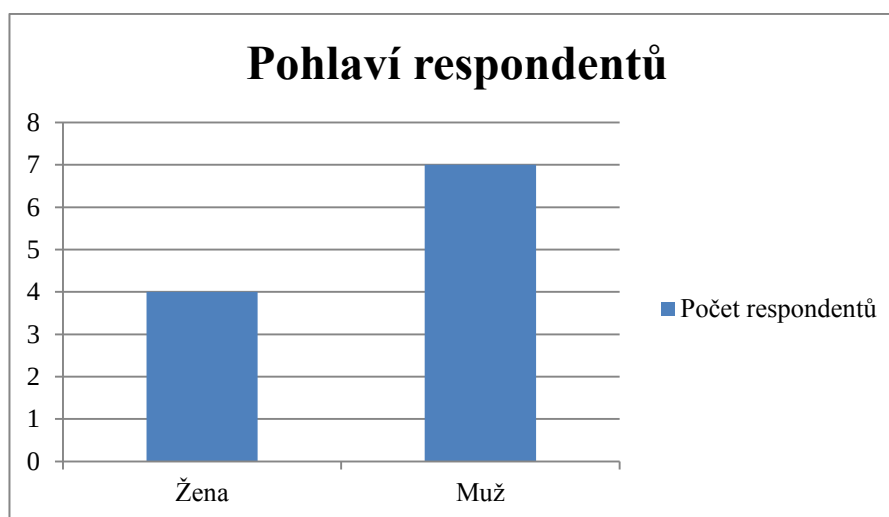
11 VYHODNOCENÍ DOTAZNÍKŮ

Sběr dat probíhal v období od 18. června 2018 do 15. července 2018, vzhledem k časovému omezení bylo nutné provést časné ukončení sběru dat. Celkově bylo získáno 11 vyplněných dotazníků. Dále nelze vypočítat návratnost dotazníků vzhledem k elektronickému sběru dat.

11.1 Demografické údaje respondentů

Výzkumný vzorek by složen ze skupiny nemocných trpící ALS. V této oblasti se objevily otázky uzavřené a otevřené.

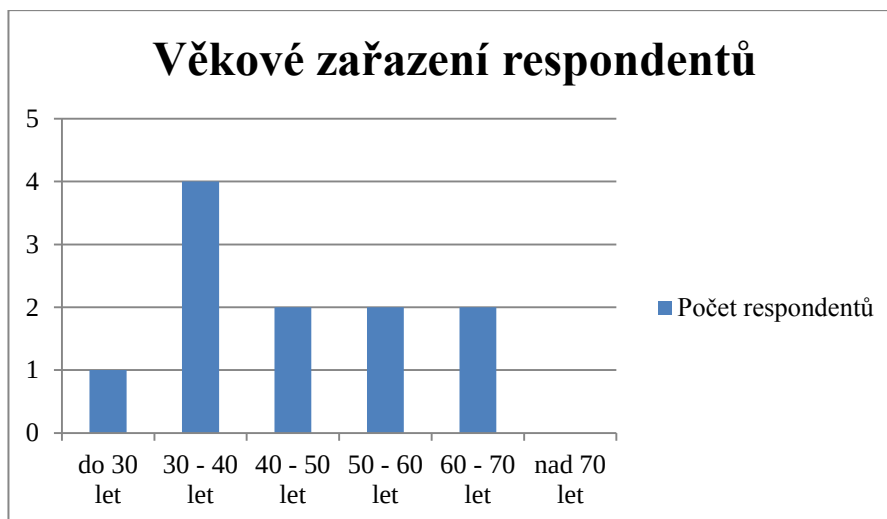
V první otázce se určovalo pohlaví. Dle sloupcového grafu můžeme vidět, že dotazník vyplňovali spíše muži. Dle odborné literatury jsou nemocí ALS častěji postiženi muži (Ambler, 2006; Vlčková, 2016). Výsledek grafu toto tvrzení může potvrzovat.



Obrázek 5 Pohlaví respondentů

Druhá otázka byla mířena na věk nemocných. Podle výsledků dotazník nejčastěji vyplňovali nemocní ve věku 30 – 40 let. Tento výsledek může být zapříčiněn tím, že nemocní ve věku nad 60 let neumí pracovat s počítačem, což dokazuje i internetový článek ČSÚ: *Přibývá seniorů, kteří používají počítač. Je jich třetina.*, který uvádí, že více než polovina seniorů a seniorek internet nikdy nepoužila (ČTK, 2017).

Dalším faktorem je i stádium nemoci. Můžeme se domnívat, že dotazník vyplnili ti nemocní, kteří jsou schopni komunikace přes počítač a jsou mentálně natolik zdatní, aby adekvátně odpovídali na otázky v dotazníku.



Obrázek 6 Věkové zařazení respondentů

Dále jsem chtěla zmapovat, v jakém kraji v České republice se nachází nejvíce nemocných trpících ALS. V České republice dle Českého statistického úřadu ke dni 1. ledna 2018 žije přes 10,6 milionu obyvatel. Oficiální statistika počtu nemocných s ALS v České republice neexistuje. Dle internetového článku *ALS může onemocnět kdokoli v dospělém věku* z portálu Novinky.cz, je v České republice zhruba 800 pacientů s ALS. Každý rok se objeví 200 – 300 nových případů a přibližně i stejný počet nemocných na tuto nemoc umírá (Novinky, 2016).

Podle odpovědí se nejvíce nemocných s ALS vyskytuje v Praze a Středočeském kraji a to v počtu 7 respondentů z 11. Další výskyt nemocných je v kraji Jihomoravském (Brno), Moravskoslezském (Ostrava), Plzeňském (Plzeň) a Jihočeském (České Budějovice).

Pro porovnání, organizace ALSA má ve svém seznamu nemocných zobrazen i výskyt v kraji Karlovarském (Karlovy Vary), Ústeckém (Ústí nad Labem), Olomouckém (Olomouc), Zlínském (Zlín), Královéhradeckém, Pardubickém a na Vysočině (zsalsa.cz).

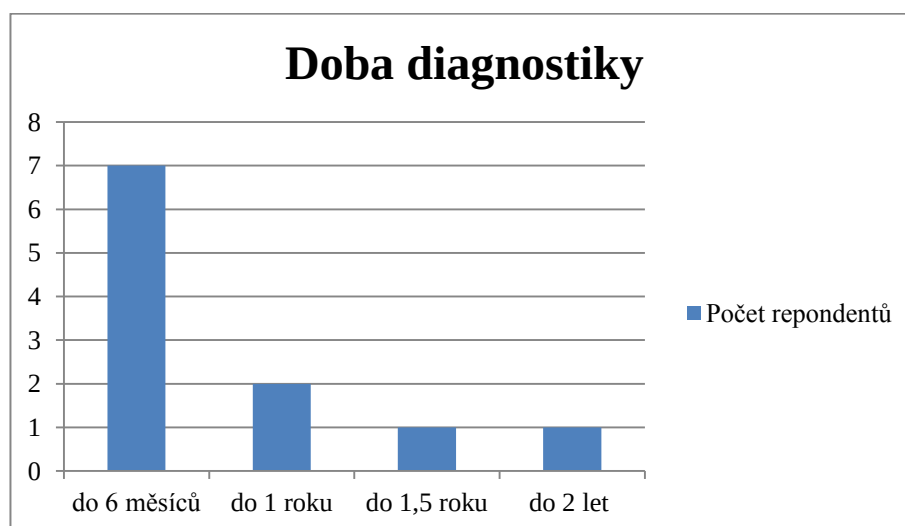
Nemocní s ALS se vyskytují po celé České republice.

11.2 Obecné údaje respondentů o ALS (diagnostika, informovanost)

V této části se především soustředuji na vyhodnocení uzavřených a polouzavřených otázek v dotazníku, které jsou zaměřeny zejména na délku diagnostiky nemoci a informovanost nemocných o ALS. Dále mě zajímalo, kde nemocní získávají nejvíce informací, zda se setkávají i s jinými pacienty trpící ALS a jak dlouho s touto nemocí bojují. Jedna otázka byla také zaměřena na dříve vyslovené přání.

Onemocnění ALS se vyznačuje náročnou diagnostikou. Neví se, co nemoc konkrétně způsobuje. Existuje pouze několik teorií, které se týkají příčin vzniku nemoci. Mezi určité teorie spadají i genetické faktory (Ambler, 2006). Proto mě zajímalo, zda je u nějakého dotazovaného familiární výskyt nemoci. Dle výsledků šetření můžu říci, že nikdo z 11 respondentů neodpověděl kladně na otázku, zda se onemocnění ALS v jejich rodině již dříve neobjevilo.

Dále neexistuje žádné vyšetření, které by tuto diagnózu jednoznačně potvrdilo (Seidl a Obenberger, 2004). Také mě zajímalo, jak dlouho trvala diagnostika nemoci u jednotlivých respondentů. Této problematice se věnuje níže uvedený graf. Respondenti vybírali ze čtyř možností. Na grafu můžeme vidět, že 64 % nemocných se diagnózu ALS dozvědělo do půl roku, což vzhledem k náročné diagnostice můžeme považovat za relativně dobrý výsledek. Druhý pól výsledku zaujímá 18 % respondentů, u kterých byla nemoc zjištěna za dobu delší než 1 rok.

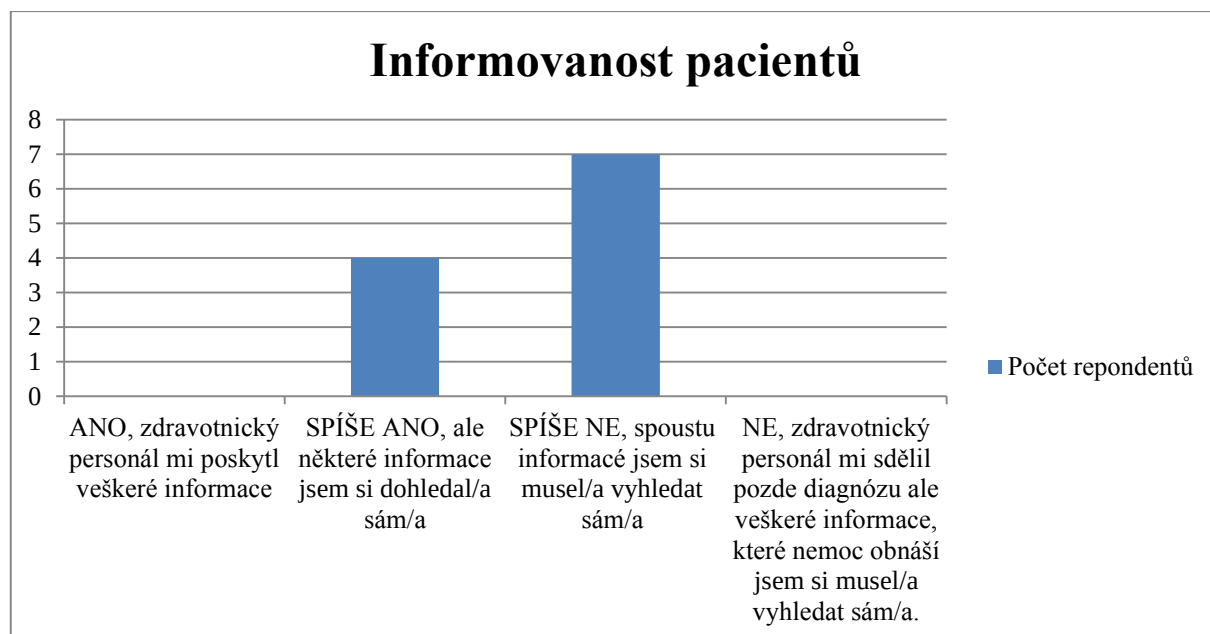


Obrázek 7 Doba diagnostiky nemoci (od první návštěvy lékaře do vyřčení diagnózy ALS)

Dostatečná informovanost pacientů by měla být jedním ze základních cílů, kterého by zdravotnický personál měl dosáhnout. Dle následujícího grafu můžeme vidět, že nemocní s ALS nedostávají dostatek potřebných informací od zdravotnického personálu. Jednou z příčin tohoto problému může být fakt, že se jedná o vzácné onemocnění a mnoho zdravotníků s touto nemocí nemá zkušenosti (Vlčková, 2016). Toto tvrzení je následně podloženo i v příběhu vybraného respondenta.

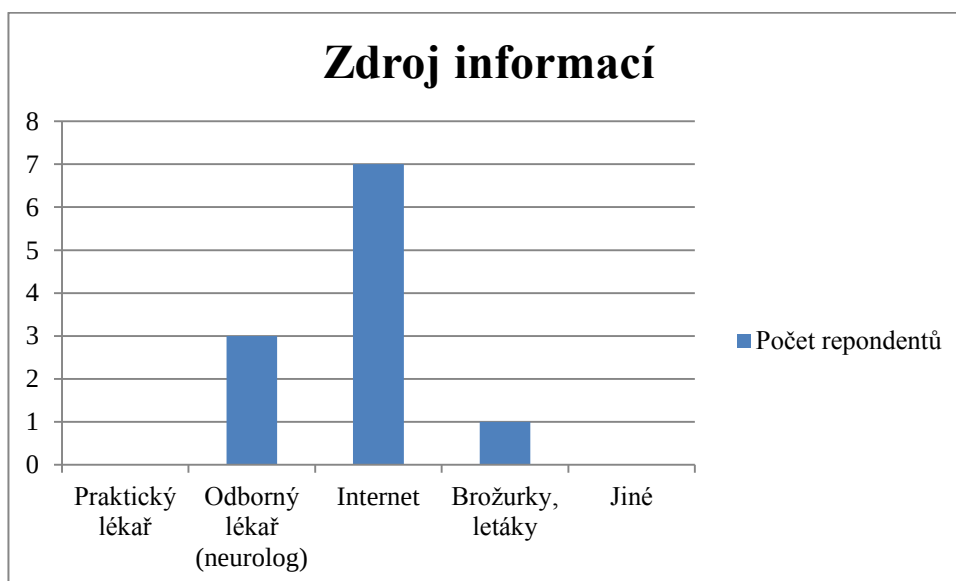
Podle dalších výpovědí v dotazníku nejsou ani zkušenosti s personálem v nemocnicích příliš pozitivní. Problém je v tom, že personál si neuvědomuje, že onemocnění ve většině případů

nemá vliv na mentální schopnosti člověka. Jde o to, že nemocný je uvězněn ve svém těle, nemůže se hýbat, ale plně si uvědomuje vše, co se okolo něho děje. To si bohužel někteří zdravotničtí pracovníci neuvědomují. Proto je velmi důležitá taktnost a ohleduplnost.



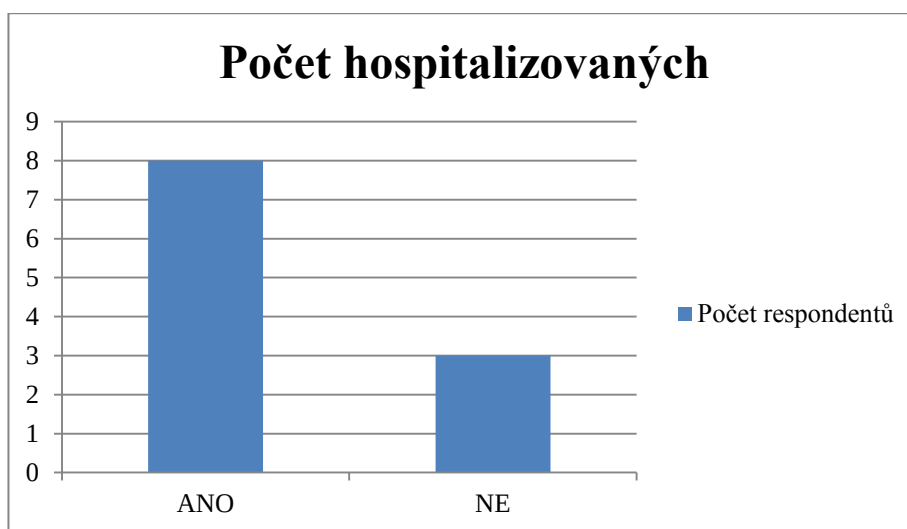
Obrázek 8 Informovanost pacientů zdravotnickým personálem

Vzhledem k nedostatečné informovanosti pacientů o ALS od zdravotnického personálu mě zajímalo, z jakého zdroje se pacienti dozvědí nejvíce potřebných informací. Zdroj informací, ze kterého nemocní nejvíce čerpají je především internet. Toto tvrzení je podloženo následujícím grafem.



Obrázek 9 Nejčastěji se vyskytující zdroje informací pro pacienty

Nemocným s ALS se ze dne na den změní život. Z plného zdraví se dostávají do stavu, kdy je začíná limitovat nemoc. V rámci ALS se pacient dostává do nemocničního zařízení ať už formou ambulantního ošetření nebo hospitalizace. Důvodů pro hospitalizaci nemocného s ALS je několik (např.: provedení zákroku – zavedení PEG, pozorování z důvodu pádu, aplikace léčebných látek, provedení vyšetřovacího výkonu a v neposlední řadě napojení na UPV, kdy pacient není schopen dýchat sám). Na následujícím grafu můžeme vidět, že téměř $\frac{3}{4}$ respondentů bylo v rámci ALS hospitalizováno a je tedy zřejmé, že tato nemoc vyžaduje ve většině případů hospitalizaci ve zdravotnickém zařízení.

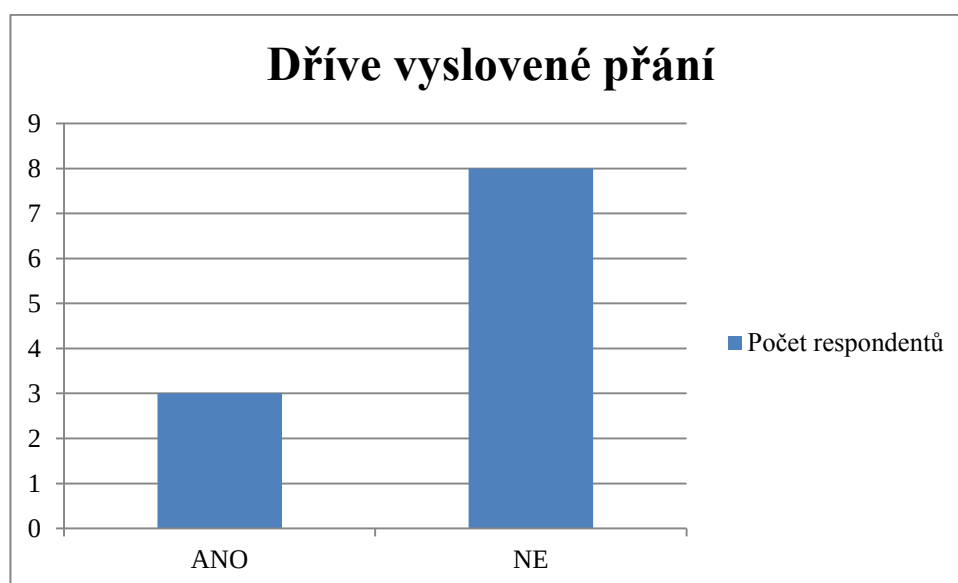


Obrázek 10 Počet nemocných, kteří byli v rámci ALS hospitalizováni

Další část dotazníku byla zaměřena na to, jak nemoc respondenty ovlivnila v jejich dosavadním životě. Především se soustředí na oblast zaměstnání. Cílem bylo zjistit, zda člověk s chorobou ALS může dále pracovat. Výsledkem bylo, že člověk s ALS skutečně může pracovat. Ovšem jak dotazovaní odpovídali, tak ve většině případů byla jejich pracovní náplň pozměněna. Nejčastěji nemocní vykonávají zaměstnání na dálku z domova přes počítač, který je speciálně upraven pro jejich potřebu. Toto tvrzení se týkalo více jak $\frac{1}{3}$ dotazovaných. Zbýlý počet respondentů je buď v invalidním či starobním důchodu.

Při této nemoci je velmi obtížné, ale důležité neztratit kontakt s okolním světem. V průběhu progresu nemoci je člověk dříve či později upoután na lůžko a stává se závislým na péči od okolí. Pro pacienty je nejdůležitější vědět, že na nemoc nejsou sami. Mnoho respondentů odpovědělo, že navštěvují internetové stránky a organizace, které se zaměřují na nemoc ALS. Toto tvrzení dokazuje výsledek z dotazníku, kdy nám 82 % respondentů odpovědělo, že jsou v kontaktu i s ostatními lidmi trpící ALS. Pacienti jsou tedy součástí různých komunit a skupin, kde spolu komunikují a vyměňují si informace a zkušenosti o nemoci.

Onemocnění ALS sebou přináší řadu obtíží, které musí nemocný řešit. V konečné fázi nemocní končí paralyzováni, nemohou se hýbat, komunikovat a sami za sebe rozhodovat. V tuto chvíli je často řešena složitá otázka především z etického hlediska, která se týká zejména toho, zda zahájit řízenou umělou plicní ventilaci u nemocného, který není schopen dýchat sám a tím pádem za sebe nemůže ani rozhodovat. V případě nezahájení UPV se pacient udusí. Selhání dýchacích svalů je také jedna z nejčastějších příčin úmrtí nemocného s ALS (Vlčková, 2016). V rámci této problematiky jsem se respondentů dotazovala, zda jsou seznámeni s možností dříve vysloveného přání a zda mají takové přání sepsané. Dle následujícího grafu můžeme pozorovat, že o možnosti sepsání dříve vysloveného přání slyšelo pouze 27 % z dotazovaných respondentů. Podle dalších odpovědí toto přání nemá sepsán ani jeden respondent z 11.



Obrázek 11 Povědomí nemocných o možnosti sepsání dříve vysloveného přání

Vzhledem k progresi nemoci mě také zajímalo, jak dlouho respondenti s ALS bojují (tabulka č. 1). Dle odborné literatury nastává smrt u nemocného v průběhu 2 – 5 let od objevení úvodních příznaků (Ambler, 2006). Toto tvrzení však není pravidlem. U některých nemocných již došlo k výraznému zpomalení progresu onemocnění. Názorným příkladem je Stephen Hawking, kterému byla choroba diagnostikována v jeho 21 letech a lékaři mu dávali 2 roky života. Navzdory této prognóze se dožil pokročilého věku. Byl však paralyzován a závislý na vozíku. Z důvodu tracheostomie přišel o hlas a dále se mohl dorozumívat jen přes počítač. Stephen Hawking s nemoci ALS žil 55 let, zemřel 14. března 2018 (Novinky a ČTK, 2018). V tabulce můžeme vidět výsledky z dotazníků, které ukazují, že nemocní s ALS

mohou žít déle, než je uváděno v odborných publikacích. U každého nemocného je progrese nemoci jiná. Čtyři respondenti z jedenácti s nemocí již bojují více jak 5 let.

Tabulka 1 Souhrnné údaje o délce výskytu nemoci v životě respondentů s ALS

Život s ALS	Počet respondentů
Půl roku	1
2 roky	4
Přes 2 roky	1
Přes 3 roky	1
Více jak 5 let	2
6 let	1
8 let	1

11.3 Vnímání nemoci respondentem

Tato část dotazníků se soustřeďovala na zdravotní a psychické problémy, které nemoc přináší. Cílem bylo zjistit, jak pacienti nemoc ALS vnímají, jak se začala projevovat, stupňovat a jak ji přijali nemocní i jejich rodiny. Zde budou zobrazeny přímé odpovědi respondentů na otázky. Rozbory jednotlivých otázek jsou zobrazeny v tabulkách na následujících stránkách.

Co jste pocítil/a při potvrzení diagnózy ALS?

Respondent č. 1	„Bezmoc.“
Respondent č. 2	„Vzhledem k dlouhé diagnostice, jsem se připravovala na myšlenku toho, že to nebude dobrý. Pocítila jsem jen smutek na začátku. Stresovalo mě, jak to zvládneme. Hlavně jsem myslela na finance, protože jsme měli hypotéku.“
Respondent č. 3	„Strach a zmatek.“
Respondent č. 4	„Smutek.“
Respondent č. 5	„V tu chvíli nic. Když jsem si začal uvědomovat co se děje, tak strach.“
Respondent č. 6	„V první moment jsem si vůbec neuvědomovala, co se děje a že se můj stav může ještě zhoršovat.“
Respondent č. 7	„Šok, zděšení.“
Respondent č. 8	„Byl jsem v šoku, bylo mi úzko, vůbec jsem nevěděl, co budu dělat.“
Respondent č. 9	„Já jsem optimistický člověk, snažím se svět vnímat pozitivně. Zprvu jsem byl skleslý, ale to by mi nepomohlo. Musím bojovat, dokud to jde.“
Respondent č. 10	„Dodnes si pamatuji ta slova, když mi lékař sděloval tuto diagnózu. Strach, bezmoc, nelze to ani popsat.“
Respondent č. 11	„Zprvu to byl šok a hrozný smutek.“

Na co jste pomyslel/a ve chvíli, kdy Vám lékař sdělil diagnózu?

Respondent č. 1	<i>„Kdo se bude starat o rodinu.“</i>
Respondent č. 2	<i>„Především na rodinu.“</i>
Respondent č. 3	<i>„Myslím, že v tu chvíli jsem nebyla schopna myslet, nevěděla jsem co si pod ALS představit.“</i>
Respondent č. 4	<i>„Na rodinu a na budoucnost.“</i>
Respondent č. 5	<i>„Nejdříve na nic, nevěděl jsem o nemoci nic a tak jsem si ani nemohl představit, co se pod ALS skrývá.“</i>
Respondent č. 6	<i>„Všechno na mě dolehlo až po několika měsících, kdy se obtíže projevovaly stále více a více a šla jsem k lékaři na kontrolu, v tu chvíli jsem si vše uvědomila.“</i>
Respondent č. 7	<i>„Na budoucnost, jak to zvládnu.“</i>
Respondent č. 8	<i>„Na sebe, co se mnou bude.“</i>
Respondent č. 9	<i>„Dříve jsem byl chybně léčen na jinou nemoc, moje první reakce byla, jak je to vůbec možné, že se to nezjistilo dříve. A když jsem se správnou diagnózu dozvěděl, tak jsem si nemyslel skoro nic, spíš prázdno a tma. Nevěděl jsem, co to je za onemocnění. O ALS jsem si společně s rodinou četl různé články, jaká je to nemoc. Až poté jsem zjistil, jak vážné to je.“</i>
Respondent č. 10	<i>„Nevěděla jsem jak dál a dodnes nevím, co bude zítra, za týden nebo za měsíc či rok. Když jsem si myslel, že budeme jenom šťastní, tak mi život nadělil toto. Snažím se s přítelkyní bojovat, ale chce to dost sil.“</i>
Respondent č. 11	<i>„Jelikož mi neurolog diagnózu neřekl úplně přesně, ale dal mi jen léky, na kterých bylo napsáno proti ALS, tak jsem nevěděl co si myslet.“</i>

Jaké byly prvotní obtíže, které Vás přivedly k lékaři?

Respondent č. 1	„ <i>Třes rukou.</i> “
Respondent č. 2	„ <i>Ochabnutí levé horní končetiny.</i> “
Respondent č. 3	„ <i>Slabost prstů horní končetiny.</i> “
Respondent č. 4	„ <i>Ochabnutí levé ruky, zhoršení pohyblivosti.</i> “
Respondent č. 5	„ <i>Z ničeho nic jsem začal mít problémy s chůzí a rukama.</i> “
Respondent č. 6	„ <i>Nespolupráce rukou a nohou.</i> “
Respondent č. 7	„ <i>Začala jsem mít problémy s hlasem, měla jsem hrubý hlas.</i> “
Respondent č. 8	„ <i>Problémy s chůzí, bezdůvodně se mi podlamovaly nohy.</i> “
Respondent č. 9	„ <i>K obvodní lékařce jsem šel, protože se mi začalo hůře komunikovat.</i> “
Respondent č. 10	„ <i>Několikrát jsem si všiml, že mi cuká sval na rukách, ale neřešil jsem to.</i> “
Respondent č. 11	„ <i>Z ničeho nic mi ochabla ruka, na levé ruce mi zmizel sval a přestal jsem mít tu sílu jako dříve.</i> “

Jak se začaly projevovat prvotní příznaky nemoci?

Respondent č. 1	„Postupná omezenost pohybu dolních i horních končetin...“
Respondent č. 2	„Horní končetina začala atrofovat. Neovládala jsem pohyby levé ruky. Začínala jsem mít problémy i s chůzí.“
Respondent č. 3	„Nemoc se začala projevovat na palcích ruky, nemohla jsem všet záclony, udržet příbor, přehazovat přehazovačku na kole.“
Respondent č. 4	„Měl jsem problém s uchopením předmětů.“
Respondent č. 5	„Brnění rukou a zakovávání.“
Respondent č. 6	„Nejdříve mi nešel zvednout palec na levé ruce, přidaly se další prsty, pak i třes celých rukou, slabost nohou a velká únava.“
Respondent č. 7	„Nemoc se objevila z nenadání. Prvotně byl postižen hlas. Hůře se mi mluvilo.“
Respondent č. 8	„Nohy slábly, svaly na nohách se zmenšovaly.“
Respondent č. 9	„Prvotním příznakem bylo zadrhávání v řeči a později také to, že jsem zakopával.“
Respondent č. 10	„Jednoho dne jsme s přítelkyní zpozorovali čím dál větší cukání svalů jak na rukou, tak už i na stehnech nohou. Následně mi začaly ochabovat svaly na rukou a na nohou kompletně. Nemohl jsem ovládat své tělo.“
Respondent č. 11	„Nedotáhl jsem opasek na kalhotách.“

Jak se příznaky nemoci stupňovaly?

Respondent č. 1	„Pozvolně.“
Respondent č. 2	„Průběh nebyl tak rychlý, byl čas se na vše připravit. Postupně jsem přestávala mít sílu v rukou. Nějaké běžné domácí činnosti jsem zpočátku zvládla, ale postupně mi síly ubývaly a ruce mě přestaly sloužit úplně. Chůze nejdříve šla s oporou, ale často jsem zakopávala, následně jsem se pohybovala jen na vozíku. Jsem často unavená a hůře se mi dýchá.“
Respondent č. 3	„Nemoc byla velmi rychlá. Během 2 let mě upoutala na lůžko. Ochabovaly ruce, ale ještě jsem chodila a mluvila. Postupně jsem měla slabé i nohy. Pak ochaboval krk a svalstvo, začala jsem mít problémy s polykáním a později s dorozumíváním.“
Respondent č. 4	„Celková únava a slabost. Ochabnutí celé levé a následně i pravé ruky. Pak se začala zhoršovat chůze, zakopával jsem a padal. Pak jsem nemohl polykat a hůře se mi mluvilo.“
Respondent č. 5	„Nejdříve pozvolně, k doktorovi jsem šel až za půl roku a ten půl rok jsem ještě mohl fungovat, ale poté už jsem musel vyhledat lékařskou pomoc.“
Respondent č. 6	„Několik měsíců se s tím dalo i normálně žít. Ano, měla jsem problémy s rukama, prsty byly neobratné a podobně, ale vše se ještě dalo bez cizí pomoci. Pak už se to zhoršovalo, i když pomalu, ale hodně věcí, na které jsem byla zvyklá, už nešla, ale vždycky jsem se snažila najít způsob, aby to nějak šlo.“
Respondent č. 7	„Začala jsem mít lehké problémy s řečí. Postupně jsem se začala hodně lehce unavovat, byla jsem schopna prospat den. Pak se přidaly nohy. Jedna a později druhá. Cítila jsem mravenčení a slabost. Poměrně rychle jsem se nedokázala postavit a udržet na nohou. Nyní jen ležím. Řeč se postupně zhoršovala, nebylo mi rozumět. Ruce začaly postupně také slábnout.“
Respondent č. 8	„Nemoc postupovala poměrně rychle, velmi brzo byla nutná podpora hůlek, chodítka. Později jsem nebyl schopný chůze a byl nutný vozík. Nebyl jsem schopen pohybu. Pak se nemoc začala projevovat i na rukách, neudržel jsem předměty v ruce. Byl jsem unavený. Začalo se mi i hůře dýchat.“
Respondent č. 9	„Docela rychle, i když ALS mi nakonec diagnostikovali až po pár letech, protože si dříve mysleli, že jde o jinou nemoc, na kterou mě léčili.“
Respondent č. 10	„Nejdříve pozvolna, dlouho jsem ignoroval cukání ve svalu, pak se to ale zhoršovalo a stále zhoršuje. Po dnech až měsících jsem poznal zhoršení

	<i>při zvedání ruky, zvedal jsem ji čím dál mň. “</i>
Respondent č. 11	<i>„Zatím mě nemoc nijak neomezuje, snažím se dělat věci jako dřív, hodně rehabilituje...pouze trpí moje levá ruka, která je zesláblá a prsty se mi třesou a již mě tolik neposlouchají, lehce se unavím, nezapnu si knoflíky, musím použít háčky, neodemknu klíčem.“</i>

Komu jste se o nemoci svěřil/a nejdříve?

Respondent č. 1	<i>„Manželce.“</i>
Respondent č. 2	<i>„Nejdříve manželovi, rodičům jsem se svěřila až déle. Dětem jsem také dlouho nic neřekla, ale časem poznali, že se něco děje.“</i>
Respondent č. 3	<i>„Manželovi a synovi.“</i>
Respondent č. 4	<i>„Manželce a mámě.“</i>
Respondent č. 5	<i>„Manželce.“</i>
Respondent č. 6	<i>„Mamka.“</i>
Respondent č. 7	<i>„Dětem, které jsou již dospělí a mají vlastní rodiny.“</i>
Respondent č. 8	<i>„Manželce, později i dětem.“</i>
Respondent č. 9	<i>„Nejdříve se to dozvěděla má žena a dcera.“</i>
Respondent č. 10	<i>„Přítelkyni a pak rodičům.“</i>
Respondent č. 11	<i>„Přítelkyni.“</i>

Jak se k nemoci postavila rodina?

Respondent č. 1	„Pomáhají, jak můžou.“
Respondent č. 2	„Manžel pro mě byl velkou oporou, staral se o mě, chodil se mnou k lékaři. Matka také velmi pomáhala, zjišťovala si informace.“
Respondent č. 3	„Myslím, že dobře, všichni pomáhají.“
Respondent č. 4	„Převažovala podpora.“
Respondent č. 5	„Podporují mě, chtějí mi co nejvíce pomoci.“
Respondent č. 6	„To je asi spíše otázka na ně. Já to vnímám tak, že se nic moc nezměnilo, podporujeme se navzájem a máme se pořád moc rádi. Akorát v době diagnózy jsem měla přítele, se kterým jsme se pak rozešli.“
Respondent č. 7	„Snaží se bojovat se mnou ale je to pro ně velmi těžké. S péčí nemají žádné zkušenosti.“
Respondent č. 8	„Byli v šoku, měli hrozný strach, ale velice mě podporovali a stáli při mně.“
Respondent č. 9	„Žena kvůli mně odešla ze zaměstnání a stará se o mě. Pomáhá ji dcera, která už má svoji rodinu, ale hodně se o nemoc zajímá a snaží se mi pomoc, ať už formou peněžní či materiální.“
Respondent č. 10	„Přítelkyně mi pomáhá, co nejvíce může, snažíme se s přítelkyní bojovat, ale chce to dost sil.“
Respondent č. 11	„Velmi mě podporují, vidí, jak bojuji a snažím se nemoc brát pozitivně.“

Popište, jakým způsobem ovlivnilo dané onemocnění Vaše rodinné vztahy?

Respondent č. 1	<i>„Posílilo to naše vztahy.“</i>
Respondent č. 2	<i>„Naši rodinu to ohromně posílilo, neřádali jsme se o to, kdo se o mě bude starat, všichni jsme se podíleli na péči rovným dílem. Naše vztahy se prohloubily.“</i>
Respondent č. 3	<i>„Řekla bych, že se naše vztahy posílily. Začali jsme trávit více času spolu. Všichni stojí při mně.“</i>
Respondent č. 4	<i>„Spíše negativně. Žil jsem s manželkou a synem. Doma se o mě starala manželka a občas chodili pomáhat moji rodiče. Často se hádali, kdo se o mě má starat více.“</i>
Respondent č. 5	<i>„Momentálně mě všichni podporují a v rodině se i díky nemoci vybudovaly pevnější vztahy. Byla ale i období, která nebyla pro ostatní členy rodiny jednoduchá, a nevládali to moc dobře...“</i>
Respondent č. 6	<i>„Rodinné vztahy to vůbec neovlivnilo. Rodiče, sourozenci, neteře, synovci, babičky, dědečkové, všichni mě pomáhají nebo mě navštíví a to je fajn vědět, že tu pro někoho pořád jsem. Horší to bylo s kamarády, kteří se mi odcizili, se spoustou z nich se už vůbec nevidám a ani nejsme v kontaktu.“</i>
Respondent č. 7	<i>„Vztahy tato nemoc ovlivňuje neustále. Protože se nemoc zhoršuje je velmi náročná i péče o mě, kvůli které se mezi sebou neustále dohadují moje děti. Postupně přestávají zvládat, ubývají jim síly a energie.“</i>
Respondent č. 8	<i>„Posílilo nás to. Doma se o mě starala dcera a manželka, byly pro mě velkou oporou. Snažili jsme se všichni držet pohromadě. Každá chvíle navíc pro nás byla velice důležitá. Máme krásný intenzivní vztah.“</i>
Respondent č. 9	<i>„Naše rodinné vztahy to vůbec nepoznamenalo, možná i více stmelilo a posílilo.“</i>
Respondent č. 10	<i>„V naší rodině jsme nikdy neměli extra pevné vztahy, moc jsme si nedokázali projevovat navzájem lásku, ale nemůžu říct, že se to díky mému onemocnění zhoršilo. Myslím, že rodiče to nesou velmi těžce, ale nedávají to najevo. Mám 2 děti, se kterými jsem nestrávil dostatek času a teď toho moc lituju a snažím se jim to teď vynahradit a strávit s nimi co nejvíce času, i když si nemůžeme nikam zajet na výlet nebo jít se projít, ale pro mě je důležité jen být s nimi.“</i>
Respondent č. 11	<i>„Naše rodinné vztahy tato nemoc vůbec neovlivnila, měli jsme pevné vztahy v rodině již před mojí nemocí.“</i>

**Využíváte služby domácí péče, či služby nějaké agentury, která Vám pomáhá s péčí?
Pokud ANO, napište, o jakou službu se jedná.**

Respondent č. 1	„Ne.“
Respondent č. 2	„Ano, když jsem byla ještě doma, najali jsme si paní na úklid, která nám pomáhala s běžnými denními činnostmi. Také nám domů chodila pomáhat ošetrovatelská služba. Nyní jsem v hospicovém zařízení.“
Respondent č. 3	„Vzhledem k rychlému postupu nemoci se o mě v domácím prostředí rodina mohla starat pouze omezenou dobu. Domů nám chodila pomáhat domácí péče. Nyní se nacházím ve speciálním zařízení.“
Respondent č. 4	„Když jsem byl ještě doma, pomáhala nám s péčí domácí služba. Nyní žiji v centru, kde mám celodenní program.“
Respondent č. 5	„Využívám formu domácí zdravotní péče, snaží se poskytnout co největší servis a kvalitu, můžu být spokojený.“
Respondent č. 6	„Ne nevyužívám, doma semnou zůstala mamka.“
Respondent č. 7	„Dříve jsem byla v LDN, ale péče byla naprosto strašná. Sestry se ke mně chovaly neuctivě, už bych se tam nikdy nechtěla vrátit. Pak si mě vzala do péče dcera, ale je to pro ni velmi náročné, protože se ještě stará o dvě malé děti. S péčí pomáhá i můj syn. Manžel mi zemřel již před lety. S péčí nám dále pomáhá domácí služba.“
Respondent č. 8	„Pokud vím, tak dcera se obrátila na charitu a různé dobročinné organizace, dále spolupracuje s domácí péčí.“
Respondent č. 9	„Ne, stará se o mě žena s dcerou.“
Respondent č. 10	„Pomáhá mi domácí péče, ale jen pár dní v týdnu, protože kvůli penězům si ji nemůžu dovolit, jinak se o mě stará přítelkyně.“
Respondent č. 11	„Ne.“

Jak změnila daná situace Váš „pohled na svět“?

Respondent č. 1	„Zajímá mě už jenom rodina.“
Respondent č. 2	„Určitě ano a myslím si, že se na svět dívám lepšíma očima. Nemoc nevnímám jako trest, je součástí mého života a naučila jsem se s ní žít.“
Respondent č. 3	„Asi ano“
Respondent č. 4	„Hodně a k horšímu.“
Respondent č. 5	„Více si užívám života, protože teď vím, že zítřek není stoprocentní.“
Respondent č. 6	„Ani nezměnil, brala jsem to vždy tak, že až to přijde, tak to přijde. Není to pro mě tabu, ani téma, kvůli kterému bych měla mít deprese. Jasně, každý by nejrady žil co nejdéle, nejlíp ještě zdraví a úspěšný. Ale nemoc беру i tak, že mě nebo mé okolí má něco naučit, určitým způsobem změnit.“
Respondent č. 7	„Velmi mě ovlivnil pobyt v LDN, když jsem viděla, jak se na mě ostatní dívají, že je obtěžují jen tím, že tam ležím, vše jsem vnímala. Sestry byly nepříjemné. Chovali se ke mně neuctivě a já si začala myslet, že to tak je. Naštěstí si mě do péče vzala moje dcera. Doma jsem se, dá se říct, psychicky srovnala.“
Respondent č. 8	„Těžko říct, na různé věci se dívám jinak. Přestal jsem řešit nicotné záležitosti a soustředil jsem se pouze na velké cíle nebo důležité věci.“
Respondent č. 9	„Více se raduji z maličkostí a základních věcí, ale snažím se stále život vnímat pozitivně a bojovat.“
Respondent č. 10	„Po rozvodu jsem chtěl začít nový život, časem jsem si našel novou přítelkyni a tím padla nová jiskřička a láska do mého života, opět, když jsem myslel, že už budeme jenom šťastní, tak mi život nadělil toto a já si říkám proč já. Je to pro mě psychicky dost náročné, protože já jsem od 18 – ti let pracoval, vydělával jsem si, kde to jen šlo, a staral se o druhé.“
Respondent č. 11	„Svoji nemoc беру jako výzvu, nebojím se smrti.“

11.4 Hodnotová orientace života

V hodnotové orientaci života jsem především vyhodnocovala, jakým způsobem se změnily životní hodnoty nemocných v časovém rozmezí, které zahrnovalo období před nemocí, dobu diagnostiky nemoci a současnost. V žebříčku životních hodnot byla obsažena oblast rodiny, přátelství, lásky, vzdělání, práce a majetek, zájmy, cestování a víra. K těmto hodnotám respondenti přisuzovali číslice od 1 do 10. Čím vyšší číslo bylo k hodnotě přiřazeno, tím větší význam v životě respondenta znamenala. Vzhledem k vysokému počtu dat jsem tyto hodnoty rozdělovala i na základě věkového rozmezí nemocných. Analýza všech dat by převyšovala rámec bakalářské práce z pohledu doporučeného počtu stran.

V průběhu života člověk prochází různými změnami a to jak tělesnými, tak i psychickými. V každém věkovém období se člověk bude dívat na určité životní hodnoty jinak a bude k nim přisuzovat jiný význam. Proto jsem si vybrala 4 konkrétní respondenty, kteří se nacházejí v období plné dospělosti (18 – 30 let), mladého věku (30 – 40 let), středního věku (50 – 60 let) a stáří (60 – 75 let). Vybraní respondenti byli ženského pohlaví.

Vzhledem k tomu, že grafové znázornění je provedeno na základě odpovědí žen, budu se dále v této části vyjadřovat o respondentkách.

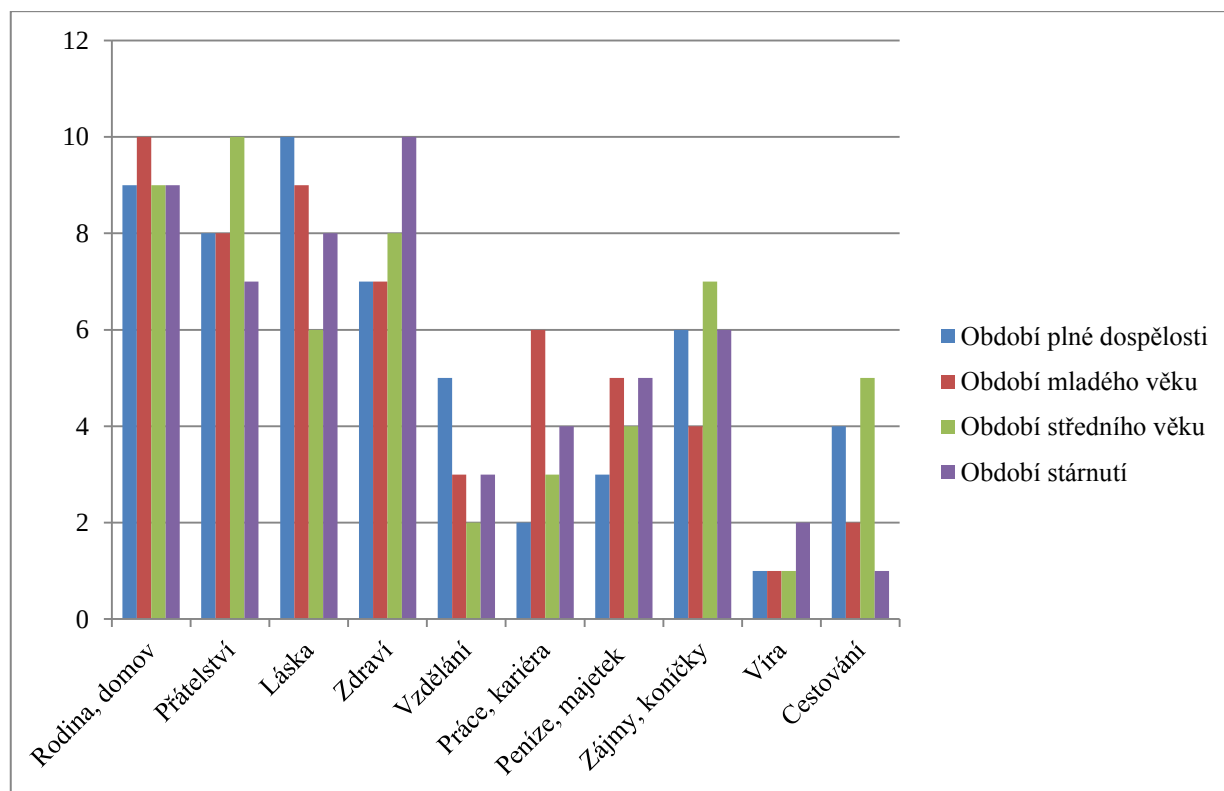
Dle grafového znázornění životních hodnot, které je zobrazeno v následující kapitole můžeme říci, že odpovědi respondentek se poměrně shodují.

Mezi nejvýznamnější hodnoty v období před nemocí patří rodina, láska a přátelství. Hodnotě zdraví není věnována taková pozornost jako v následujících obdobích, ale také je pro respondentky významnou hodnotou. Dle mého názoru pokud není hodnota zdraví narušena a člověk netrpí žádnou závažnou nemocí, která by ho omezovala, tak jde hodnota zdraví do pozadí a lidé se často zaměřují na hodnoty, které jsou pro ně aktuálnější, jako jsou například zájmy a koníčky, práce a peníze. Míra důležitosti zdraví se ale významně liší dle toho, v jaké ontogenetické fázi se respondentka nachází. Na grafu lze vidět, že nad hodnotou zdraví se nejvíce pozastavují senioři. Senioři jsou totiž velmi často postiženi chronickým onemocněním či obtížemi, které je v běžném životě omezují. Změna v poměru hodnoty zdraví však výrazně nastává ve chvíli, kdy u nemocných byla diagnostikována choroba ALS, tato změna se vyskytuje u všech vybraných respondentek.

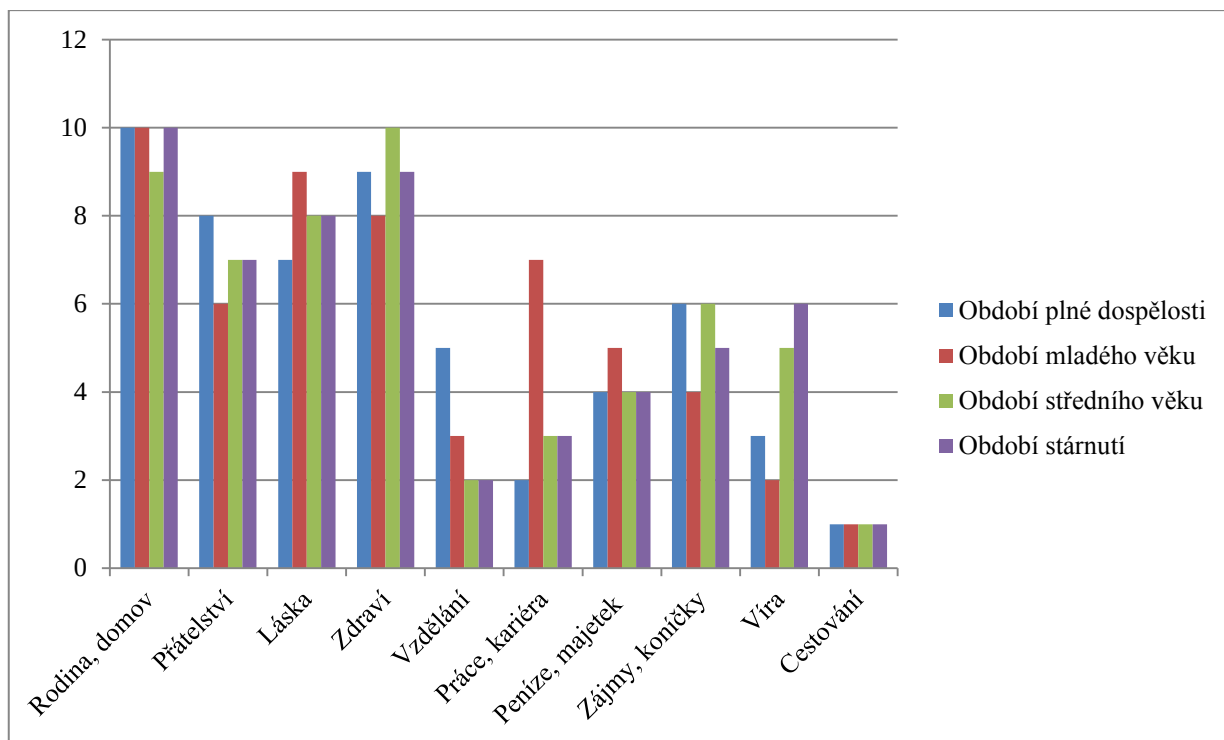
Další výrazná změna nastává v oblasti víry. Vzhledem k zákeřnosti onemocnění a ne příliš dobré prognóze je podpora a víra pro nemocné velmi důležitá. To můžeme pozorovat v období diagnostiky nemoci i v současnosti.

Je důležité nepřestat bojovat, nepoddávat se nemoci a stanovit si krátkodobé a reálné cíle, kterých by pacient rád dosáhl. Dále jsou také důležité zájmy a koníčky, být nemocný neznamená se těchto zálib vzdát. Tyto hodnoty napomáhají při vyrovnávání se s nemocí a lidé často při vykonávání činností, které je baví, přicházejí na jiné myšlenky.

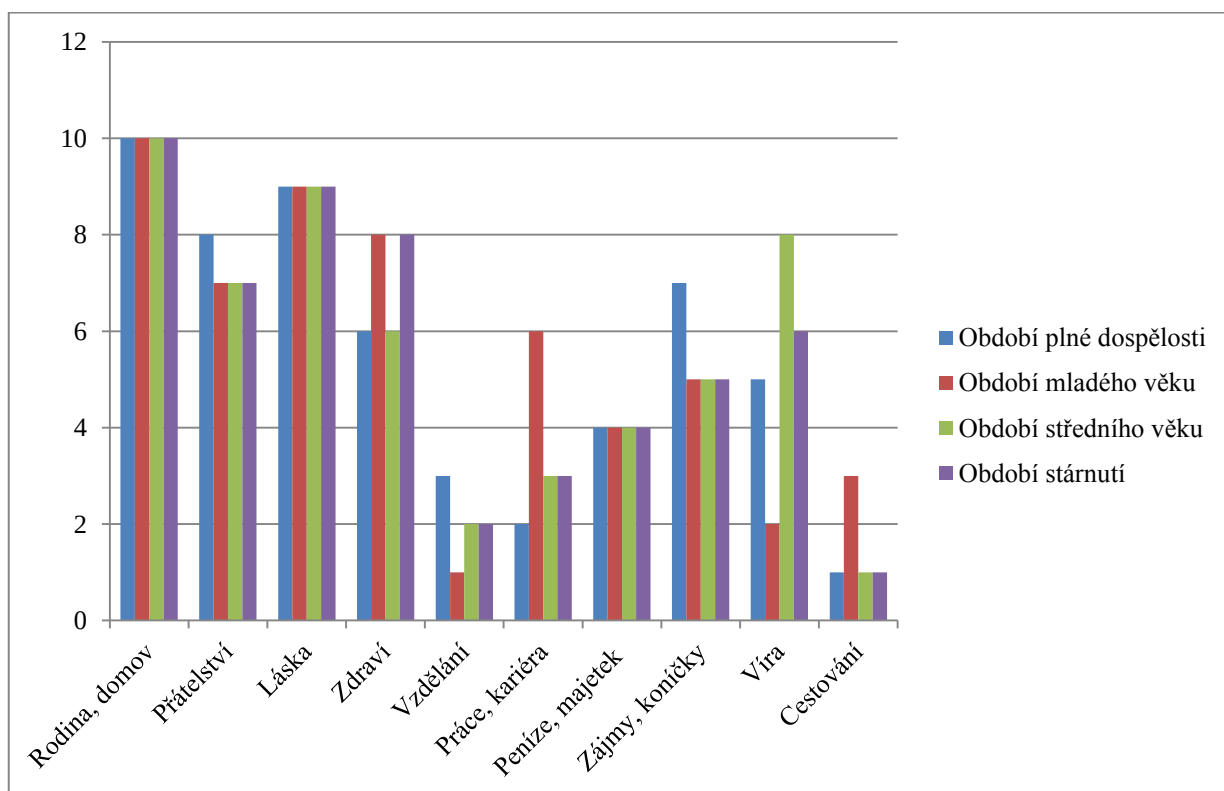
11.4.1 Grafické znázornění životních hodnot



Obrázek 12 Životní hodnoty před zjištěním nemoci



Obrázek 13 Životní hodnoty v době diagnostiky ALS



Obrázek 14 Životní hodnoty v současnosti

12 ROZBOR KONKRÉTNÍHO PŘÍPADU

Výzkum je dále obohacen o skutečný příběh nemocného s ALS, který je doplněn o jeho doslovné odpovědi. Elektronickou formou mi pacient odpověděl na otázky. Rozšířený dotazník se skládá z 32 otázek, z nichž se jedna týká žebříčku životních hodnot.

12.1 Příběh nemocného s ALS

První příznaky toho, že se něco děje, se objevily v roce 2011. V té době 34 – letý muž začal pociťovat zhoršení motoriky levé horní končetiny. Zpočátku se začalo objevovat brnění a mravenčení prstů na levé ruce. Zhoršila se jemná motorika. Nemocný měl problémy s úchopem předmětů a psaním.

Pro nevymizení obtíží se nemocný rozhodl navštívit praktického lékaře, který mu provedl krevní odběry, doporučil nějaké cviky a léky. Odběry krve však žádné patologie neobjevily, ale problémy přetrvávaly. Nemocný dále navštívil neurologa. U neurologa začala řada vyšetřovacích procedur, které musel pacient podstoupit (např. neurologické vyšetření, krevní odběry, RTG, MR, EMG, lumbální punkce a další). Nemocného začal doprovázet strach a nejistota z nevědomosti. Po 4 měsících diagnostiky se konečně dozvěděl svoji diagnózu. Byla to Amyotrofická laterální skleróza. V ten moment si pacient vůbec nedokázal představit, co ho čeká, o ALS nikdy neslyšel. Jakmile zjistil o nemoci víc, přepadla ho panika, šilný smutek a strach.

ALS je progresivní onemocnění, které se bude nekontrolovatelně zhoršovat a nelze to zvrátit. Existují pouze jisté procedury a léky, které mohou nemoc lehce zpomalit a to pouze o několik měsíců. Nemocnému se v hlavě začaly honit různé otázky: „*Co se bude dít teď?*“ „*Jak to všechno zvládnou?*“ „*Co mám říct rodině?*“ „*Co moje práce?*“ „*Budu moct dál pracovat?*“ „*Jak se zvládnou postarat o rodinu, o sebe?*“

„*Spoustu odpovědí na otázky jsem si musel vyhledat sám. Informace, které mi poskytl ošetřující lékař, pro mě nebyly dostačující. Slyšel jsem pouze řadu odborných výrazů, kterým jsem nerozuměl. Začal jsem hledat na internetu, s čím se vlastně potýkám. Velkým zdrojem informací se pro mě tedy stal internet a dále facebookové stránky, kde jsem měl možnost přidat se ke skupině ALSA, z.s, kde jsem v kontaktu jak se zdravotnickými pracovníky tak i s ostatními nemocnými trpící ALS. Zde si vzájemně vyměňujeme informace, poskytujeme si rady a tipy. Je příjemné vědět, že na nemoc člověk není sám.*“

Po zjištění diagnózy, nemocného čekal jeden z prvních nelehkých úkolů, a to sdělit veškeré informace rodině.

„Bylo to pro mě velmi těžké. Na rodinu jsem pomyslel hned v prvních chvílích. Nevěděl jsem, jak jim mám sdělit něco tak šíleného. První člověk, kterému jsem se svěřil s nemocí, byla moje manželka a dále matka. Zpočátku to bylo těžké přijmout, ale postupem času se tato skutečnost stala součástí celé rodiny. Jistě se dá říct, že nemoc velmi ovlivnila naše rodinné vztahy. Rodina pro mě byla velkou podporou, ale v průběhu let, co nemoc začala progredovat, se jistě věci v rodině změnily. Myslím si, že nemoc naše rodiny spíše rozděluje. Rodiny (jak z mojí či manželčiny strany) se vzájemně obviňují. Veškeré rozpory se točí obzvláště okolo péče o mě.“

Další věc, která nemocného tížila, byla práce. Dá se říci, že štěstím bylo, že nemocný byl zaměstnán u firmy, kde pracoval zejména s počítačem. Velmi však záleželo na tom, jak se k dané situaci postaví zaměstnavatel.

„Co se týče zaměstnání, tak stále pracuji. Můj zaměstnavatel se k nemoci postavil velmi dobře. Jeho podpora je pro mě důležitá a velmi si ho vážím. Umožňuje mi pracovat na dálku, takže mohu pracovat jak doma, tak i v Centru péče. Zaměstnavatel mi dále ponechal stejný plat a to i přes výrazně nižší výkonnost mé práce. Dále i finančně podpořil mou péči.“

Nemocný byl i několikrát hospitalizován. Nejčastěji to bylo z důvodu provedení léčebného výkonu.

„Z důvodu ALS jsem byl hospitalizovaný čtyřikrát. Dva dny jsem byl hospitalizován z důvodu provedení punkce, dva dny při aplikaci kmenových buněk, 2 dny po pádu pro pozorování a 2 dny pro zavedení PEGU. Zkušenosti se zdravotnickým personálem mám dobré.“

Jak již bylo zmíněno na začátku příběhu, nemoc se začala projevovat na levé horní končetině. Zpočátku byly postiženy prsty ruky, nemocný pociťoval brnění a třes. Postupně jimi pacient přestával hýbat. Dále začínal pociťovat celkovou únavu a slabost celé levé ruky. Postupem času končetina zcela ochabla. Stejně příznaky se začaly projevovat i na pravé horní končetině, kde však byl postup progresu mnohem rychlejší. Nemocný měl ochablé obě horní končetiny.

„Nemohl jsem ovládat ruce. Poměrně rychle se pro mě pohyb stal velmi vyčerpávající. Začal jsem mít slabé nohy, měl jsem pocit, že mě neposlouchají. Jednoho dne jsem se neudržel na nohou a spadl jsem na zem, kde jsem se uhodil do hlavy. Nemohl jsem se hýbat. Bylo to těžké, protože jsem začínal být závislý na péči ostatních. Nedokázal jsem se sám najíst nebo

vykonávat potřebu, protože jsem nebyl schopný dostat se na toaletu. Bylo to pro mě ponižující. Připadal jsem si méněcenný.“

„Dále jsem začínal mít problémy s konzumací jídla, obtížně se mi polykalo, často jsem se zakuckával. Později jsem začal mít problémy i s konzumací mleté stravy. Dusil jsem se při polykání. Další problém byl i razantní úbytek hmotnosti.“

„Protože se problémy s přijímáním stravy zhoršovaly, rozhodl jsem se pro zavedení PEGU. Velmi mi to ulevilo od obtíží. PEG mě nijak neomezuje a není náročný na zacházení a jeho ošetřování.“

„V současné době mě nemoc v pohybu limituje velmi. Jsem na elektrickém vozíku bez funkčních HK a DK. Trup mi ještě částečně funguje.“

Pacient se stával závislý na okolí. Velmi dlouho nemocný pobýval doma. Před šesti měsíci se pacient rozhodl najít si vhodné centrum, aby rodině ulehčil, protože péče byla čím dál víc náročná.

„Dříve jsem využíval služby domácí péče. Velmi to pomohlo alespoň na čas ulehčit mojí rodině. Doma jsem žil s manželkou, dcerou a rodiči manželky. Převážně se o mě starali rodiče manželky, kteří jsou již v důchodu. Na víkendy jsem jezdil ke svým rodičům, kteří ještě pracují. Posledního půl roku pobývám v Centru péče, kde jsem od pondělí do pátku. O víkendech jezdím ke svým rodičům. Manželka s dcerou mě občas navštíví v centru.“

„Co se týče zkušeností personálu v centrech a nemocnicích si ALS, jsou velmi malé, ale snaží se pomoci. Všichni ke mně byli velice vstřícní a ochotní. V Centru péče jsem spokojený“.

„Můj denní program v centru je většinou každý den stejný. Kolem osmé hodiny, mě budí zdravotní sestry. Přesouvají mě na vozík a provedou ranní hygienu. Následně mě přesunou k počítači, kde pracuji, komunikuji s přáteli. Počítač ovládám očima. Po poledni odpočívám v posteli a poté mám cca 40 minut cvičení. Potom mě znovu přesouvají k PC a TV. Zde obvykle pracuji a sleduji televizi do cca 21 hodin. Následuje večerní hygiena a jdu spát.“

„O víkendech se snažím čas trávit co nejvíce aktivně, pokud se to tak dá říct. Rád jezdím ven, chodím do kina a divadla. Ve svém volném čase si píšu s přáteli, rád sleduji sport. Byl jsem se podívat i na utkání v ragby, fotbalu a hokeji. Rád hraju šachy.“

Další věc, kterou nemocný musel řešit, jsou kompenzační pomůcky, které dříve či později byly nutné k usnadnění pohybu a komunikace.

„Co se týče kompenzačních pomůcek, tak k pohybu používám elektrický vozík. Dále mám motomed a dlahy na cvičení. Ke komunikaci mám počítač, který ovládám očima.“

„Tyto pomůcky jsem si z části hradil sám. Něco mám vypůjčené od spolku Alsa. Další část je hrazena VZP a z příspěvku na péči od Úřadu práce.“

Vzhledem k nepříznivé prognóze je vhodné se zamyslet i nad problematikou dříve vysloveného přání.

„O dříve vysloveném přání jsem slyšel, ale zatím jsem se jím nezabýval, nepřemýšlel jsem nad tím, tudíž ho ani nemám sepsané.“

Vnímání a vyrovnávání s nemocí závisí na osobnosti člověka. Vliv nemoci zásadně ovlivňuje chování a jednání, každý tyto změny prožívá jinak. Nyní nemocný žije s ALS již 7 let, stala se součástí jeho života a je s ní zcela smířený. S vyrovnáním se s nemocí mu v první fázi nejvíce pomohla rodina a farmakoterapie (antidepresiva). Nyní nemocného drží silná vůle přežít ještě chvíli. Jeho největším cílem je zemřít důstojně. Pacienta nejvíce tíží to, že nemůže být s rodinou v tak častém kontaktu jako kdysi.

Stále se snaží pracovat a být co nejvíce aktivní. Z mého pohledu je to velmi statečný muž, který se nevzdává a snaží se bojovat. Navzdory těžké životní situaci, byl ochotný se se mnou o jeho trápení podělit. I přes to, že pacient nesouhlasil s osobním setkáním, velké díky za jeho otevřenost a ochotu ke spolupráci, která probíhala pouze elektronickou formou.

Na závěr rozboru bych ráda poukázala na změnu životních hodnot, které ukazují, jaký význam měly hodnoty pro nemocného v období před nemocí, při zjištění nemoci a v současnosti. Žebříček životních hodnot je zobrazen na další stránce.

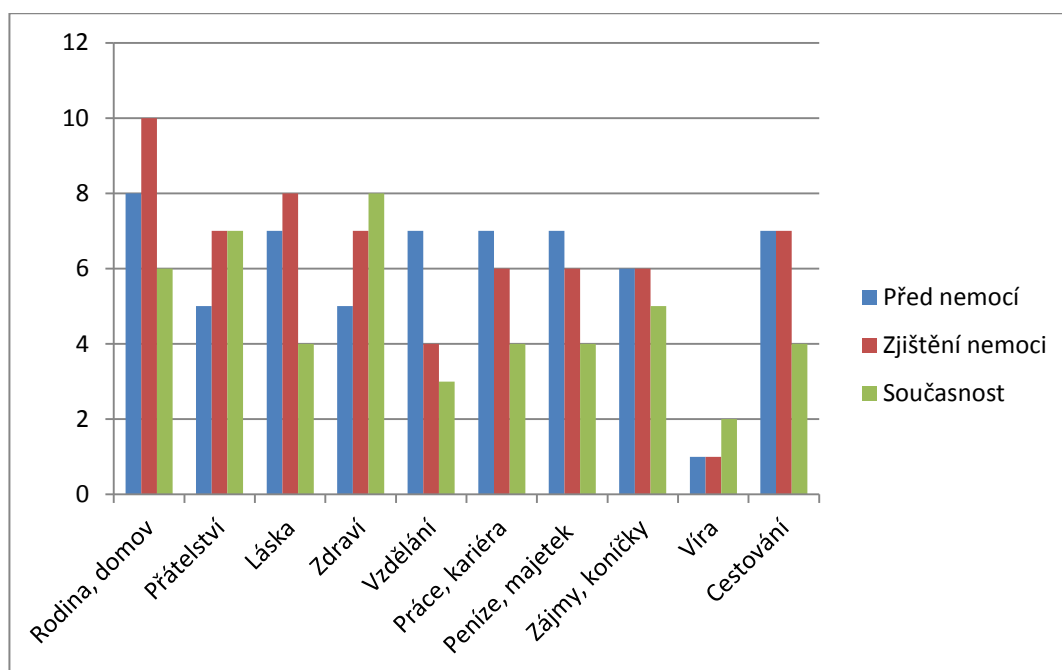
12.2 Vyhodnocení žebříčku životních hodnot respondenta

Na grafovém znázornění je patrné, že vlivem nemoci došlo k transformaci životních hodnot. Velké změny můžeme pozorovat především u hodnoty rodina a domov. Respondent v rozhovoru uvedl, že nemoc významným způsobem ovlivnila jejich rodinné vztahy, ale bohužel se nedá říct, že pozitivně. Dle jeho výpovědi se mezi sebou dohadují, kvůli jeho péči. V období, kdy nemocnému byla diagnostikována choroba se pro něho rodina stala nejdůležitější, ale postupem času a vlivem progresu nemoci se rodina začala dohadovat. To mělo na nemocného velký vliv, proto se hodnota rodiny v současné době u pacienta razantně snížila. Další pokles nastal i u hodnoty vzdělání, práce a majetku. Naopak hodnota zdraví se

pro nemocného stala vlivem nemoci a progresi velmi aktuální. Nemocný řeší problémy, které nemoc přináší každý den.

Další důležitou hodnotou je pro nemocného přátelství. Přátelé jsou pro něho nyní velkou podporou. Velmi aktivně se věnuje svým zájmům. Nepřestal se zajímat o to, co má rád.

Žebříček životních hodnot



Obrázek 15 Žebříček životních hodnot nemocného s ALS

13 DISKUZE

Pro provedení výzkumu bylo velmi náročné získat respondenty, kteří by byli ochotni poskytnout potřebná data pro výzkum. Vzhledem k tomu, že se jedná o velmi zákeřné onemocnění, jehož prognóza není příznivá, mnoho nemocných nechtělo o svých pocitech mluvit. Dále bylo složité opatřit souhlas s provedením výzkumu v zařízení. Ve spoustě zařízení odmítli spolupráci a nesouhlasili s výzkumným šetřením, protože nechtěli nemocné zatěžovat a stresovat výzkumem. Navzdory těmto překážkám jsem se připojila ke skupině na facebookových stránkách, kde se shromažďují nemocní s ALS. Na těchto stránkách si nemocní a poradci vyměňují informace, poskytují si tipy a rady. Po domluvě se správci skupiny jsem dotazník zveřejnila prostřednictvím těchto stránek. Po zveřejnění měl dotazník veliký ohlas. Kontaktovaly mě rodiny od nemocných a zajímaly se, co konkrétně mě přivedlo k tomuto tématu. Velmi jsem si vážila důvěry, se kterou mě přijali jak nemocní, tak i jejich rodiny ve skupině. Následně proběhla i spolupráce s Centrem péče, které mi umožnilo kontaktovat nemocného s ALS, jež se nachází v jejich zařízení. Tato zkušenost pro mě byla také velmi cenná. Téma pro mě bylo sice obtížné, obzvlášť vzhledem k tomu, že se jedná o tak vážné onemocnění a komunikace s nemocnými i jejich rodinami vyžadovala velkou pokoru, úctu a toleranci, ale velmi mě obohatilo.

Inspirací pro moji bakalářskou práci byla diplomová práce z roku 2015 *Percepce životních hodnot u pacientů v terminálním stádiu nemoci* od Bc. Oldřicha Hoška, který mě navedl na problematiku přeměny životních hodnot u nemocných s nevyléčitelným onemocněním. Velkou inspirací pro mě byl vytvořený žebříček hodnot.

13.1 Vyhodnocení výzkumných otázek

Výzkumná otázka č. 1:

Jaké pocity prožívají nemocní s nevyléčitelnou nemocí ALS?

Ve výzkumné otázce č. 1 se orientuji na to, jaké pocity mají nemocní, kteří jsou postiženi tak zákeřnou nemocí jako je ALS.

Každé onemocnění bez ohledu na prognózu představuje pro člověka změnu v jeho každodenním životě. Nemoc člověka omezuje a představuje pro něho určitou životní situaci, se kterou se musí vyrovnat. Těžce nemocní lidé procházejí různými fázemi vyrovnávání se s nemocí. Odezvu na tento proces lze pozorovat v oblasti myšlení, emocí, v oblasti chování a motivace. Podobnými fázemi procházejí také rodiny a blízcí nemocných (Hošek, 2015).

U nevyléčitelných nemocí se špatnou prognózou je prožívání a reakce na onemocnění intenzivnější. Dochází jak ke změnám tělesného stavu, tak i k negativnímu ovlivnění psychiky a sociální role (Hošek, 2015).

Z výsledků výzkumného šetření můžeme říci, že nemocní s ALS nejčastěji prožívají šok, strach a smutek. Tyto emoce se objevují především při vyřčení diagnózy ALS, kdy si nemocní často nedokážou představit, co se pod touto diagnózou skrývá.

Přijetí onemocnění také záleží na tom, jak se zpočátku projevovalo. Zda je progresse nemoci rychlá nebo spíše plíživá a jak dlouho trvala její diagnostika. Toto tvrzení nám dokazuje odpověď respondentky č. 2, která vzhledem k dlouhé diagnostice tušila, že něco v jejím těle není v pořádku a že se s ní něco děje. Pacientka měla čas připravit se na myšlenku toho, že výsledná diagnóza nebude příznivá. Oproti tomu z příběhu nemocného, se kterým probíhal elektronický rozhovor, je patrné, že ho doba diagnostiky velmi stresovala a strach z nevědomosti pro něho byl velmi vyčerpávající.

U respondentů č. 3 a 8 byla progresse nemoci poměrně rychlá, ve chvíli vyřčení diagnózy projevovali šílený šok, strach, smutek a úzkost. Z plného zdraví se ocitli ve stavu, kdy se o sebe nedokázali sami postarat.

Na některé pacienty diagnóza dolehne až po několika dnech či měsících, kdy se začnou příznaky nemoci stupňovat a prohlubovat. Nemocní si v tu chvíli uvědomí, že je jejich stav opravdu vážný.

Respondenti se nejčastěji strachují o rodinu, jak se k tomu postaví a o budoucnost. Především se bojí toho, jak danou situaci budou zvládat a co s nimi bude.

Bořková a Bužgová ve své práci *Vybrané problémy pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS)* z roku 2010 uvádějí, že určité studie u chronicky nemocných pacientů mapovaly to, co nemocný prožívá. Výsledkem bylo, že je třeba brát v potaz fyzické i psychické vztahy. Psychosociální důsledky se vyskytují v každém stádiu nemoci. U nemocných s ALS ve většině případů není narušena paměť a myšlení, což znamená, že pacient vnímá realitu a to co se s ním děje. V rámci ALS se nemocný poměrně často dostává do zdravotnického zařízení ať už formou ambulantní či z důvodu hospitalizace. Nemocný s ALS se musí stýkat se zdravotnickým personálem. U respondentů se často objevovala nedostatečná míra informovanosti od zdravotníků. Při takto závažné diagnóze by pacient měl být dostatečně seznámen s onemocněním od lékařů a pracovníků, kteří jsou kompetentní

k podávání informací o zdravotním stavu (Bořková a Bužgová, 2010). Nedostatečná informovanost přináší pochybnosti a nedůvěru pacienta k ošetrovatelskému týmu.

Často se stává, že vzhledem k tak vzácnému onemocnění jako je ALS, zdravotníci nevědí jak se k takto nemocnému pacientovi chovat. Zkušenosti respondentů se zdravotnickým personálem jsou různé a to jak pozitivní, tak i negativní. Chování zdravotnického personálu také velmi ovlivňuje psychiku nemocného. Pokud se k nemocnému budeme chovat s úctou a pokorou, může se nám podařit navodit pozitivní vztah a lépe tak pochopíme to, co pacient prožívá a jakou péči skutečně potřebuje. Pokud se k nemocnému budeme chovat neuctivě, budeme ho urážet a považovat ho za neschopného a nesvéprávného, navodíme u něho pocity méněcennosti a zbytečnosti. Je proto nutné se takovému chování vyvarovat.

V každé fázi nemoci na pacienty působí i rodina a jejich vztahy. Na základě této problematiky je vytvořena výzkumná otázka č. 3, ve které se budu věnovat konkrétním případům.

Výzkumná otázka č. 2:

Jaké zdravotní obtíže, které nemoc přináší, se u nemocných objevují nejčastěji?

Nemocní s ALS mají pohybové obtíže, které je omezují nejen při chůzi, ale i při běžných denních činnostech. V průběhu progresu nemoci se dále objevují problémy s polykáním, přijímáním stravy, mluvením a v neposlední řadě s dýcháním (Bořková a Bužgová, 2010).

V rámci 2. výzkumné otázky jsem se zabývala, jaké zdravotní obtíže nemocné nejčastěji postihují. Podle odpovědí z dotazníku bylo patrné, že se u respondentů nejčastěji vyskytuje končetinový typ začátku nemoci ALS. Oproti tomu respirační začátek nemoci nebyl zaznamenán vůbec. Bulbární začátek popisovali 2 respondenti. Dle odborné literatury je končetinový typ nemoci nejčastější (Ambler, 2006; Vlčková, 2016).

Končetinový typ nemoci postihoval necelých 82 % respondentů. Z toho počtu 70 % nemocných popisovalo objevení příznaků nejprve na horní končetině (HK). Tyto příznaky se projevovaly především akrálně na palcích i ostatních prstech ruky. Nemocní popisovali slabost, třes a cukání v prstech i svalech, nespoleupráci končetiny, zhoršení pohyblivosti, atrofie svalů a následné ochabnutí končetiny. Další postup nemoci se objevoval i na druhé HK a následně na dolních končetinách. U 1 respondenta se objevil začátek nemoci na dolní končetině (DK), který popisoval slabost a atrofie svalů. 22 % nemocných popisovalo, že se obtíže objevili na HK i DK zároveň, nejčastěji uváděli slabost a cukání svalů jak v oblasti HK, tak i DK.

Přibližně 18 % respondentů uvedlo mezi prvotními příznaky problémy s hlasem a komunikací. Obtíže s pohybem se objevily až v pozdějším stádiu nemoci.

U většiny dotazovaných se dále začala objevovat i celková únava a slabost. Detailnějším rozborem problémů a ošetrovatelskými diagnózami se zabývala Karolína Švecová v bakalářské práci z roku 2017 *Ošetrovatelské diagnózy u klienta s Amyotrofickou laterální sklerózou*, která výsledky práce zpracovávala na základě elektronických rozhovorů s nemocnými.

Tyto obtíže závažným způsobem ovlivňují kvalitu života nemocného. U jednotlivých pacientů je progres nemoci různorodá. V terminálním stádiu nemocný nemůže pohybovat končetinami, artikulovat a je zcela paralyzován. Příčinou smrti je nejčastěji ventilační insuficience (Seidl, 2015). V oblasti komplexní péče o člověka s ALS je nutný multidisciplinární přístup. Nemocní mají na počátku problémy zejména s pohyblivostí.

V důsledku omezení pohybu vznikají svalové atrofie, objevují se svalové bolesti, spasmy i kontraktury (Ambler, 2006). Proto je velmi důležitá včasná a vhodně zvolená RHB. Rehabilitaci u nemocných s ALS se zabývala Nikola Keresztenyová v bakalářské práci z roku 2015 *Možnosti fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou s důrazem na respirační problematiku*. Ta uvádí, že fyzioterapie je to, co dotazovaným respondentům s ALS nejvíce přispělo ke zkvalitnění jejich každodenního života a to jak z pohledu fyzického, tak i psychického. Cvičení s pacienty, kteří trpí ALS, je individuální. Nejdůležitější je se soustředit na aktuální problémy a subjektivní potřeby nemocného. Se cvičením se obvykle začíná již v rané fázi nemoci (Keresztenyová, 2015). U nemocného, se kterým proběhl rozhovor v mojí práci, je patrné, že RHB a cvičení je součástí jeho každodenního programu. Pravidelná RHB a pohyb mohou vést ke zpomalení průběhu onemocnění (Bořková a Bužgová, 2010).

Výzkumná otázka č. 3:

Jak nemoc ovlivnila vztahy v rodině nemocného?

Třetí výzkumná otázka se zaměřuje na to, jak nemoc zasáhla do rodinných vztahů nemocného s ALS. Celkové zhoršování a změna stavu nemocného se velmi dotýká jak nemocného, tak i jeho rodiny a nejbližších. Zázemí a podpora rodiny je významnou složkou pro vyrovnávání a smíření se s nemocí. Velkou část období nemoci klient tráví v domácím prostředí. Choroba představuje ohromnou fyzickou, emocionální, sociální a ekonomickou zátěž jak pro nemocného, tak i pro jeho rodinu. Rodina s nemocným tráví většinu času a ví o každé změně, která provází jeho zdravotní stav (Bořková a Bužgová, 2010).

V našem výzkumném šetření, můžeme pozorovat dva póly. Na jedné straně tu máme respondenty, u kterých nemoc rodinné vztahy ovlivnila pozitivně, ale na druhé straně tu máme i případ, ve kterém rodina figuruje negativním způsobem.

Po zjištění diagnózy ALS pacienti čekali nelehký úkol a to svěřit se se svojí diagnózou člověku, který jim je nejbližší. Dle výpovědí v dotazníku se nemocní nejčastěji svěřují svému partnerovi (manžel/manželka, přítel/přítelkyně), dále rodičům a poté svým dětem.

Ve většině případů nemocní ve svojí rodině našli velkou útěchu a ohromnou podporu. Některé rodiny nemoc spíše více stmelila a posílila, někteří popisují, že to vztahy nijak neovlivnilo, protože se velice milují a podporují už odjakživa. Jiní si zase uvědomili, co je pro ně v životě nejdůležitější, začali si stanovovat krátkodobé cíle. Nejdůležitější je, aby rodina držela pospolu, protože jde o velmi náročnou životní situaci, která ovlivňuje všechny její členy. V takové chvíli je významná podpora, láska a pochopení. Mnoho respondentů trávilo co nejdelší možnou chvíli doma, dokud rodiny zvládali péči. Z počátku rodinám často s péčí vypomáhá domácí služba, ale někteří zvládají péči o svého nejbližšího i bez pomoci.

Během svého výzkumu jsem se ale setkala i se stavem, kdy se rodiny hádaly. Šlo především o to, kdo jaký podíl na péči má. Hádky a dohady byly směřovány k tomu, kdo se o respondenta má starat více. Tahle situace se pak významně projevila na psychice nemocného. Převládal pocit, že je všem na obtíž. Daná situace se pak výrazně projevila v žebříčku jeho životních hodnot.

Výzkumná otázka č. 4:

Dochází u nemocných k přeměně životních hodnot, v období zahrnující čas před nemocí, při zjištění diagnózy ALS a v současnosti?

Ve výzkumné otázce jsem se zaměřila na to, jaký vliv má onemocnění na přeměnu životních hodnot. Otázka se vyhodnocovala na základě žebříčku životních hodnot, který respondenti vyplňovali.

Hodnoty zasahují svým významem do několika vědních disciplín, jako je filosofie, lékařství a ekonomie. Spadají spolu s potřebami do psychologie motivace a řadíme je do dynamické části osobnosti a jsou úzce spjaty s postoji, ze kterých vycházejí. Hodnoty jsou vlastnosti, které člověk přisuzuje objektům, událostem, činnostem a situacím, které jsou ve spojitosti s uspokojováním jeho potřeb a zájmů. Někteří autoři vnímají hodnoty jako něco, pro co má cenu žít. Dá se říct, že vypovídají o tom, čeho si v životě nejvíce ceníme a co je pro nás v životě nejpodstatnější. Řadíme je dle důležitosti a pojmenováváme je jako hierarchii hodnot (Hošek, 2015).

Dle výběru životních hodnot respondentů lze říci, že vlivem nemoci dochází k jejich transformaci.

Ke stejnému závěru došel v diplomové práci Oldřich Hošek z roku 2015, který popsal, že dochází k transformaci hodnot vlivem vidiny blížící se smrti.

Dle vyhodnocení z dotazníkového šetření jsem zjistila, že na přeměnu životní hodnot nemá vliv pouze nemoc, ale i okolnosti, za kterých respondent s nemocí žije. Nemoc se velmi dotýká osobního života nemocného, zasahuje do rodinných vztahů, zaměstnání, nabourává se i do financí a zájmů.

13.2 Shrnutí poznatků z výzkumného šetření

Na závěr diskuze bych ráda uvedla shrnutí nejdůležitějších poznatků z výzkumu.

Z důvodu nízkého počtu respondentů v dotazníkovém šetření je výzkum doplněn o konkrétní příběh nemocného s ALS. Vzhledem ke krátké době sběru dat a nízkému výskytu onemocnění v populaci bylo získáno pouze 11 respondentů. Proto nemůžeme výsledky aplikovat na všechny nemocné s ALS a nelze je tedy generalizovat. Data z výzkumného šetření se týkají pouze respondentů, kteří se podíleli na výzkumu, nejedná se tedy o reprezentativní soubor pacientů.

Amyotrofická laterální skleróza je závažné onemocnění, které představuje těžkou životní situaci pro nemocné. Jedná se o degenerativní poškození mozku. Prognóza nemoci není příliš příznivá. Vzhledem k progresi nemoci autoři udávají dobu přežití na 2 – 5 let (Ambler, 2006; Vlčková, 2016). Na základě odpovědí z dotazníků můžeme soudit, že progrese nemoci je velmi individuální a nelze globálně říci, že každý člověk s ALS zemře do 5 let od diagnostiky nemoci. Ve výzkumném vzorku se nacházejí nemocní, kteří s nemocí bojují již více než 5 let.

Dalším faktem je, že nemoc může postihnout člověka v kterémkoli věku. Respondenti ve výzkumném šetření se nejčastěji vyskytovali ve věkovém rozmezí 30 – 40 let, ale není výjimkou, že nemoc může postihnout jak mladší, tak i starší osoby. Odborná literatura uvádí, že onemocnění nejčastěji postihuje muže ve věku 60 let (Seidl a Obenberger, 2004).

Nemoc má 3 formy začátku průběhu a to končetinový, bulbární a respirační (Ambler, 2004). Nejčtenější forma ALS u respondentů byla končetinová, kdy se nemoc objevila především akrálně na horních končetinách.

Kvůli postupnému zhoršování zdravotního stavu se pacienti s ALS často dostávají do kontaktu se zdravotnickým personálem. ALS je méně známé onemocnění (Ambler, 2006). Vzhledem k ne tak četnému výskytu nemoci, zdravotnický personál často neví, co nemoc ALS obnáší. Toto tvrzení nám potvrdily výpovědi respondentů, kteří uvedli, že nebyli dostatečně informováni o problematice nemoci. Největším zdrojem informací je pro pacienty internet.

Na nemocného má zásadní vliv při srovnávání se s nemocí rodina. Rodinní příslušníci tráví s nemocným nejvíce času a také ví o každé změně zdravotního stavu nemocného (Bořková a Bužgová, 2010).

Vlivem nemoci také dochází k transformaci životních hodnot. K největší změně dochází v oblasti zdraví, víry a vzdělání. Nejdůležitějšími hodnotami jsou rodina, láska, přátelství, zdraví a zájmy. Mezi méně významné naopak spadá cestování, vzdělání.

14 ZÁVĚR

Bakalářská práce na téma *Život s Amyotrofickou laterální sklerózou* je prací teoreticko – výzkumnou.

Hlavním cílem teoretické části bylo uvést do problematiky onemocnění. Amyotrofická laterální skleróza se řadí mezi vzácné onemocnění, s prevalencí 4 – 6 případů na 100 000 obyvatel. Jedná se o závažné neurodegenerativní onemocnění. Je způsobeno progresivním zánikem centrálních a periferních motoneuronů. Následkem toho dochází k postupné svalové slabosti a atrofií, která vede během několika let k plné závislosti na péči okolí. V konečném stádiu nemoci člověk zůstává zcela paralyzován. Tato nemoc ve většině případů nemá vliv na mentální schopnosti člověka (Ambler, 2006).

ALS je nepředvídatelné onemocnění. Dosud není známa přesná příčina vzniku nemoci. Dále neexistuje žádné specifické vyšetření, které by diagnózu ALS jednoznačně potvrdilo (Seidl a Obenberger, 2004).

Popisují se 3 hlavní typy začátku nemoci – končetinový, bulbární a respirační. Nejčastěji se postižení projevuje na končetinách, které postupuje akrálně a asymetricky. Horní končetiny jsou postiženy častěji než dolní končetiny. Méně častý je začátek bulbární. Ten se vyznačuje dysartrií a dysfagií. Respirační začátek je nejméně běžný typ u počátečního stádia nemoci. Projevuje se dušností a hypoventilací (Ambler, 2006).

Léčba ALS je velice neuspokojivá. Péče o pacienty je založena na multidisciplinárním přístupu. Významně se zde zapojuje paliativní péče. Co se týče farmak, jediný osvědčený lék s prokazatelným efektem je antagonist glutamátu riluzol (Rilutek). Během progresu nemoci se dále užívá symptomatická léčba (Vlčková, 2016).

V úvodním úseku praktické části jsou zobrazeny výzkumné otázky, cíle výzkumu, kritéria pro výběr výzkumného vzorku, metodika a realizace výzkumu.

V rámci výzkumné části jsem vyhodnocovala, jaké pocity prožívají nemocní s ALS, jaké obtíže se u nemocných nejčastěji vyskytují, jak nemoc ovlivnila vztahy v rodině nemocného a zda dochází vlivem nemoci k transformaci životních hodnot. Kromě toho jsem se také zabývala tím, zda jsou nemocní s ALS dostatečně informováni zdravotnickým personálem, zda byli v rámci ALS hospitalizováni a kde získávají nejvíce informací o ALS. Rovněž jsem zjišťovala, jestli je v povědomí nemocných možnost sepsání dříve vysloveného přání a zda mají takové přání sepsané.

Data byla získána prostřednictvím elektronického dotazníku, který byl zveřejněn na internetovém portálu. Vzhledem k problematické realizaci výzkumu se podařilo získat relativně malý výzkumný vzorek.

Výzkumná část je tvořena na základě 11 dotazníků, které byly určeny nemocným s ALS. Práce je dále obohacena o příběh konkrétního respondenta, se kterým probíhala komunikace elektronickou formou prostřednictvím e – mailu.

Práce ukazuje, že ALS je onemocnění, které výrazně ovlivňuje život člověka. Podařilo se velmi intenzivně nastínit, jak nemoc ALS působí na nemocné a to především díky odpovědím respondentů z dotazníkového šetření. Nemocný musí změnit svůj dosavadní životní styl. Výzkum nám ukázal, že respondenti se s nemocí vyrovnávají různými způsoby a že průběh této nemoci je nevyzpytatelný. Podpora a rodinné zázemí je významným faktorem pro zvládnutí a srovnání se s diagnózou. Vlivem nemoci se člověk na svět dívá jiným způsobem. Dále také dochází k transformaci životních hodnot pacienta. Láska, přátelství, zájmy, víra a koníčky výrazným způsobem napomáhají nemocným se smířením. I přes to, že ALS je nemoc, která člověka do velké míry omezuje, je zapotřebí si uvědomit, že stojí za to žít a vychutnávat si každou chvíli, která ještě zbývá, protože člověk nikdy neví, který den může být jeho posledním.

Na základě získaných informací od respondentů byly zodpovězeny všechny stanovené výzkumné otázky. Cíle bakalářské práce byly splněny.

Získané výsledky mohou napomoci ke správnému pochopení nemoci ALS. Touto prací bych ráda rozšířila povědomí o ALS mezi laiky i odborníky. Práce umožňuje náhled do života nemocného, který trpí nevyléčitelnou chorobou jako je ALS. Výsledky z výzkumu budou poskytnuty organizaci Alsa z.s., která projevila velký zájem při realizaci výzkumu.

ZDROJE

Knižní a internetové zdroje:

1. ALSA. ALS. Co je ALS. In: *zsalsa.cz* [online]. Praha. 2018 [cit. 2018-04-26].
Dostupné z: <http://www.zsalsa.cz/als/whatis>
2. ALSA. O spolku ALSA. In: *zsalsa.cz* [online]. Praha. 2018 [cit. 2018-04-26]. Dostupné z: <http://www.zsalsa.cz/>
3. ALSA. Odkazy. Často kladené otázky. In: *zsalsa.cz* [online]. Praha. 2018 [cit. 2018-04-26]. Dostupné z: <http://www.zsalsa.cz/als/faq>
4. ALSA. Pro pacienty a rodiny. Seznam pacientů. In: *zsalsa.cz* [online]. Praha. 2018 [cit. 2018-04-26]. Dostupné z: <http://www.zsalsa.cz/consulting/register>
5. AMBLER, Zdeněk. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi* [online]. 2006 [cit. 2018-04-26]. 7.1: 9-12. Dostupný z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2006/01/02.pdf>
6. AMBLER, Zdeněk. *Neurologie pro studenty lékařské fakulty*. 5. vyd. Praha: Karolinum, 2004. ISBN 80-246-0894-4
7. AMBLER, Zdeněk. *Poruchy periferních nervů*. Praha: Triton, 2013. ISBN 8073877058
8. BOŘKOVÁ, Miroslava a Radka, BUŽGOVÁ. Vybrané problémy pacienta s Amyotrofickou laterální sklerózou (ALS). *Ošetrovatelská a porodní asistence: Recenzovaný vědecký časopis* [online]. 2010 [cit. 2018-04-26]. 1(4), 124-131. ISSN 1804-2740. Dostupné z: http://periodika.osu.cz/osetrovatelstviaporodniasistence/dok/2010-04/4_borkova_buzgova.pdf
9. BUŽGOVÁ, Radka. RESPEKTOVÁNÍ AUTONOMIE PŘI DLOUHODOBÉ PÉČI O SENIORY. *KONTAKT: časopis pro ošetrovatelství a sociální vědy ve zdraví a nemoci* [online]. 2007 [cit. 2018-04-26]. ISSN 1212-4117. Dostupné z: <http://casopis-zsfju.zsf.jcu.cz/kontakt/administrace/clankyfile/20120327100914548884.pdf>

10. CASTILLO-MORALES, Rodolfo. Orofaciální regulační terapie: metoda reflexní terapie pro oblast úst a obličeje. Praha: Portál, 2006. Speciální pedagogika (Portál). ISBN 80-7367-105-0
11. ČERNÝ, M., M. KOTULEK a V. CHROBOK. FEES - flexibilní endoskopické vyšetření polykání. Endoskopie. Solen s.r.o. [online]. 2011 [cit. 2018-04-26]. (2), 70-75. Dostupný z: <https://www.solen.cz/pdfs/end/2011/02/08.pdf>
12. Česko. Zákon č. 372/2011 Sb. ze dne 6. listopadu 2011 o zdravotních službách a podmínkách a jejich poskytování (zákon o zdravotních službách). In: *Sbírka zákonů České republiky*. 2011. částka 131. s. 4752. Dostupný také z WWW: http://aplikace.mvcr.cz/sbirka-zakonu/SearchResult.aspx?q=o%20zdravotn%c3%adch%20slu%c5%beb%c3%a1ch&typeLaw=zakon&what=Text_v_annotaci
13. ČESKÝ STATISTICKÝ ÚŘAD. Počet obyvatel v obdobích k 01. 01. 2018. Obyvatelstvo. In: *Český statistický úřad* [online]. Praha. 30. 04. 2018 [cit. 2018-07-14]. Dostupné z: <https://www.czso.cz/documents/10180/61546986/13007218.pdf/1d52a859-3564-48e4-a816-45352d519a59?version=1.0>
14. ČIHÁK, Radomír. Anatomie. Třetí, upravené a doplněné vydání. Ilustroval Ivan HELEKAL, ilustroval Jan KACVINSKÝ, ilustroval Stanislav MACHÁČEK. Praha: Grada, 2016. ISBN 978-80-247-5636-3
15. ČSÚ: Přibývá seniorů, kteří používají počítač. Je jich třetina. In: *ceskenoviny.cz* [online]. Praha: ČTK, 2017 [cit. 2018-07-14]. ISSN: 1213-5003 © Copyright 2018 ČTK. Dostupné z: <http://www.ceskenoviny.cz/zpravy/csu-pribyva-senioru-kteri-pouzivaji-pocitac-je-jich-tretina/1557914>
16. DASTYCH, Milan. Enterální výživa v klinické praxi: Přehledové články. *Interní medicína pro praxi* [online]. Brno, 2012, (Interní Med. 2012; 14(4): 152–156) [cit. 2018-07-20]. Dostupné z: <https://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2012/04/04.pdf>
17. DYLEVSKÝ, Ivan. Základy funkční anatomie člověka. V Praze: České vysoké učení technické, 2013. ISBN 978-80-01-05249-5
18. GANGALE, Debra C. Rehabilitace orofaciální oblasti. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-0534-6.

19. HOŠEK, Oldřich. Percepce životních hodnot u pacientů v terminálním stádiu nemoci [online]. Pardubice, 2015 [cit. 2018-05-21]. Dostupné z: https://dk.upce.cz/bitstream/handle/10195/60570/HosekO_PercepceZivotnich_KC_2015.pdf;sequence=1 . Diplomová práce. Univerzita Pardubice, Fakulta zdravotnických studií. Vedoucí práce PhDr. Kateřina Čermáková, Dis.
20. KERESZTENYOVÁ, Nikola. Možnosti fyzioterapie u pacientů s amyotrofickou laterální sklerózou s důrazem na respirační problematiku [online]. Praha, 2015 [cit. 2018-05-21]. Dostupné z: <https://is.cuni.cz/webapps/zzp/download/130150929>. Bakalářská práce. Univerzita Karlova v Praze, 2. Lékařská fakulta. Vedoucí práce doc. PaedDr. Libuše Smolíková, Ph.D.
21. KIERNAN, Matthew et al. Amyotrophic lateral sclerosis. The Lancet [online]. 2011 [cit. 2018-04-26]. 942–955. ISSN 0140-6736. Dostupné z: [http://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(10\)61156-7/fulltext](http://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(10)61156-7/fulltext)
22. KOČOVÁ, Helena a Dana, KOVÁČOVÁ, ed. Multidisciplinární péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními se zvláštním zřetelem na spinální muskulární atrofii (SMA): příspěvky z konference konané 16. až 18. září 2011 na ZSF JU v Českých Budějovicích. V Českých Budějovicích: Jihočeská univerzita, Zdravotně sociální fakulta, 2011. ISBN 978-80-7394-310-3
23. KULIŠŤÁK, Petr. Klinická neuropsychologie v praxi. Praha: Univerzita Karlova, nakladatelství Karolinum, 2017. ISBN 978-80-246-3068-7
24. KUPKA, Martin. Psychosociální aspekty paliativní péče. Praha: Grada, 2014. Psyché (Grada). ISBN 978-80-247-4650-0.
25. NAŇKA, Ondřej a Miloslava, ELIŠKOVÁ. Přehled anatomie. Třetí, doplněné a přepracované vydání. Praha: Galén, 2015. ISBN 978-80-7492-206-0
26. Novinky.cz. ALS může onemocnět kdokoli v dospělém věku. In: *novinky.cz* [online]. 07. 04. 2016 [cit. 2018-07-14]. Copyright © 2003–2018 Borgis, a.s. Dostupné z: <https://www.novinky.cz/zena/zdravi/399789-als-muze-onemocnet-kdokoli-v-dospelim-veku.html>
27. Novinky.cz. Zemřel světoznámý fyzik Stephen Hawking. In: *novinky.cz* [online]. 14. 03. 2018 [cit. 2018-07-15]. Copyright © 2003–2018 Borgis, a.s. Dostupné z:

<https://www.novinky.cz/zahranicni/466110-zemrel-svetoznamy-fyzik-stephen-hawking.html>

28. RIDZONĚ, Petr a kol. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). *Neurologie pro praxi* [online]. 2010 [cit. 2018-04-26]. 11.1: 23-26. Dostupný z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2010/01/08.pdf>
29. SEIDL, Zdeněk a Jiří, OBENBERGER. *Neurologie pro studium i praxi*. Praha: Grada, 2004. ISBN 80-247-0623-7
30. SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro studium i praxi*. 2., přeprac. a dopl. vyd. Praha: Grada, 2015. ISBN 978-80-247-5247-1
31. SLAVÍKOVÁ, Jana a Jana, ŠVÍGLEROVÁ. *Fyziologie dýchání*. Praha: Karolinum, 2012. ISBN 9788024620657
32. SPEKTRA. *Motorika: Klávesnice pro TP*. *spektra.eu* [online]. Praha [cit. 2018-06-12]. Dostupné z: <http://www.spektravox.cz/cs/jemna-motorika/klavesnice>
33. SPEKTRA. *Motorika: Navádění myši*. *spektra.eu* [online]. Praha [cit. 2018-06-12]. Dostupné z: <http://www.spektravox.cz/cs/jemna-motorika/polohovací-zarizeni>
34. STAŇKOVÁ, Y., ŠTOURAC, P. a SKŘIČKOVÁ J. Péče o nemocné na umělé plicní ventilaci z pohledu lékaře internisty. *Vnitřní lékařství* [online]. 2010 [cit. 2018-04-26]. 56(8): 801–809. Dostupné z: https://www.researchgate.net/profile/Petr_Stourac2/publication/46286806_Care_for_patients_on_mechanical_ventilation_from_the_perspective_of_an_internal_medicine_physician/links/569cf6d408ae5c9fe6c173d9/Care-for-patients-on-mechanical-ventilation-from-the-perspective-of-an-internal-medicine-physician.pdf
35. ŠVECOVÁ, Karolína. *Ošetrovatelské diagnózy u klienta s Amyotrofickou laterální sklerózou* [online]. České Budějovice, 2017 [cit. 2018-05-21]. Dostupné z: <https://theses.cz/id/lkqg0d/>. Bakalářská práce. Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulta. Vedoucí práce Mgr. Alena Machová.
36. VÍTKOVÁ, Marie, ed. *Otázky speciálně pedagogického poradenství: základy, teorie, praxe: učební text k projektu "Integrované poradenství pro znevýhodněné osoby na trhu práce v kontextu národní a evropské spolupráce*. Vyd. 2. Brno: MSD, 2004. ISBN 80-86633-23-3

37. VLČKOVÁ, Eva. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie praxi* [online]. 2016 [cit. 2018-03-16]. 17(6): 362–365. Dostupný z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2016/06/06.pdf>
38. WABERŽINEK, Gerhard a Dagmar, KRAJÍČKOVÁ. *Základy speciální neurologie*. Praha: Karolinum, 2006. ISBN 978-80-246-1020-7
39. WIJESEKERA, Lokesh et Nigel, LEIGH. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. 2009 [cit. 2018-02-21]. ISSN 1750-1172. Dostupné z: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-4-3>
40. ZACHAROVÁ, E., M. HERMANOVÁ a J. ŠRÁMKOVÁ. *Zdravotnická psychologie: teorie a praktická cvičení*. Praha: Grada, 2007. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-2068-5

Zdroje obrázků:

1. Obrázek 1: MAZANEC, Radim. Amyotrofická laterální skleróza. *Lékařské Listy*, 2007, 56, č. 6, s. 23-25
2. Obrázek 2: SPEKTRA. Motorika: Navádění myši, KidTrack. *spektra.eu* [online]. Praha [cit. 2018-06-12]. Dostupné z: <http://www.spektra.eu/cs/jemna-motorika/polohovaci-zarizeni/kidtrack>
3. Obrázek 3: ALSA.z.s. a HON, Štěpán. *zsalsa.cz* [online]. Praha [cit. 2018-06-12]. Dostupné z: <http://pujcovna.zsalsa.cz/pujcovna/tobii-pceye-mini-s-obrazovkou-a-ramenem-grid-3>
4. Obrázek 4: SPEKTRA. Motorika: Klávesnice pro TP, Spektra – MID. *spektra.eu* [online]. Praha [cit. 2018-06-12]. Dostupné z: <http://www.spektra.eu/cs/jemna-motorika/klavesnice/midbig>

SEZNAM ILUSTRACÍ

Obrázek 1 Vlevo zdravá nervová buňka a sval, vpravo postižená buňka a sval zakrňuje (Mazanec, 2007)	14
Obrázek 2 Velký trackball KidTrack (spektra.eu.)	27
Obrázek 3 Tobii PCEye Mini s obrazovkou (zsalsa.cz)	28
Obrázek 4 Speciální klávesnice Spektra – MID (spektra.eu.)	28
Obrázek 5 Pohlaví respondentů	37
Obrázek 6 Věkové zařazení respondentů	38
Obrázek 7 Doba diagnostiky nemoci (od první návštěvy lékaře do vyřčení diagnózy ALS)	39
Obrázek 8 Informovanost pacientů zdravotnickým personálem	40
Obrázek 9 Nejčastěji se vyskytující zdroje informací pro pacienty	40
Obrázek 10 Počet nemocných, kteří byli v rámci ALS hospitalizováni	41
Obrázek 11 Povědomí nemocných o možnosti sepsání dříve vysloveného přání	42
Obrázek 12 Životní hodnoty před zjištěním nemoci	55
Obrázek 13 Životní hodnoty v době diagnostiky ALS	56
Obrázek 14 Životní hodnoty v současnosti	56
Obrázek 15 Žebříček životních hodnot nemocného s ALS	61

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 Souhrnné údaje o délce výskytu nemoci v životě respondentů s ALS	43
--	----

SEZNAM PŘÍLOH

Příloha 1 Dotazník pro pacienty s ALS	79
Příloha 2 Rozšířený obsah otázek pro nemocné s ALS	82
Příloha 3 Žebříček životních hodnot u pacientů s ALS	84
Příloha 4 Informovaný souhlas respondenta s výzkumným šetřením	85

DOTAZNÍK PRO PACIENTY S ALS

Dobrý den, jmenuji se Michaela Brádlarová a jsem studentkou 3. ročníku bakalářského studia na Fakultě zdravotnických studií v Pardubicích, oboru Všeobecná sestra. Zpracovávám bakalářskou práci na téma Život s Amyotrofickou laterální sklerózou. Chtěla bych tímto oslovit a požádat nemocné s ALS o vyplnění dotazníku, s nímž Vám popřípadě můžou pomoci Vaši nejbližší či zdravotnický personál. Vaše spolupráce na projektu je dobrovolná. Vaše identita zůstane v plné anonymitě a Vaše odpovědi jsou důvěrné, určené pouze pro potřeby tohoto výzkumného projektu. Cílem práce je zjistit, jak nemoc zasáhla do životů pacientů a zda ovlivnila jejich pohled na svět.

Předem děkuji za spolupráci a ochotu při vyplnění dotazníku.

1. Pohlaví
 - a) Žena
 - b) Muž
2. Věk
 - a) do 30 let
 - b) 30-40 let
 - c) 40-50 let
 - d) 50-60 let
 - e) 60-70 let
 - f) nad 70 let
3. Z jakého kraje pocházíte?
4. Co jste pocítil/a při potvrzení diagnózy ALS?
5. Na co jste pomyslel/a ve chvíli, kdy Vám lékař sdělil diagnózu?
6. Jaké byly prvotní obtíže, které Vás přivedly k lékaři?
7. Jak se začaly projevovat prvotní příznaky nemoci?
8. Jak se příznaky nemoci stupňovaly?
9. Jak dlouho trpíte onemocněním ALS?
10. Jak dlouho trvala diagnostika nemoci (doba od první návštěvy lékaře do vyřčení diagnózy ALS)?
 - a) do 6 měsíců
 - b) do 1 roku

- c) do 1,5 roku
 - d) do 2 let
11. Bylo Vám poskytnuto dostatek informací od zdravotnického personálu o nemoci ALS?
- a) ANO, zdravotnický personál mi poskytl veškeré potřebné informace
 - b) SPÍŠE ANO, ale některé informace jsem si dohledal/a sám/a
 - c) SPÍŠE NE, spoustu informací jsem si musel/a vyhledat sám/a
 - d) NE, zdravotnický personál mi sdělil pouze diagnózu ale veškeré informace, které nemoc obnáší, jsem si vyhledal/a sám/a.
12. Od koho jste se dozvěděl/a nejvíce informací?
- a) Praktický lékař
 - b) Odborný lékař (neurolog)
 - c) Internet (články, organizace zaměřené na nemoc ALS)
 - d) Brožurky, letáky
 - e) Jiné:
13. Byl/a jste již hospitalizován/a v rámci daného onemocnění?
- a) ANO
 - b) NE
14. Stále pracujete, máte nějaké zaměstnání?
- a) ANO
 - b) ANO, ale jsem na pracovní neschopnosti
 - c) NE, pobírám invalidní důchod
 - d) NE, pobírám starobní důchod
 - e) Jiné:
15. Pokud byla Vaše předchozí odpověď ANO a stále pracujete, jak Vás nemoc limituje v zaměstnání?
16. Komu jste se o nemoci svěřil/a nejdříve?
17. Vyskytuje se onemocnění ALS ve vaší rodině?
- a) ANO
 - b) NE
18. Jak se k nemoci postavila rodina?
19. Popište, jakým způsobem ovlivnilo dané onemocnění Vaše rodinné vztahy?
20. Jste členem/členkou nějakého spolku či organizace, která se zabývá daným onemocněním? Pokud ANO, o jakou organizaci jde?

21. Jste v kontaktu i s jinými lidmi trpící daným onemocněním?
- a) ANO
 - b) NE
22. Využíváte služby domácí péče, či služby nějaké agentury, která Vám pomáhá s péčí?
Pokud ANO, napište, o jakou službu se jedná.
23. Byl/a jste seznámen/a s možností sepsání dříve vysloveného přání?
- a) ANO
 - b) NE
24. Pokud jste na předchozí otázku odpověděl/a ANO, máte takové přání sepsané: Čeho se popřípadě týká?
25. Jak změnila daná situace Váš „pohled na svět“?
26. Myslíte si, že vlivem nemoci se změnily Vaše životní hodnoty?

**SOUBOR OTÁZEK, POUŽITÝCH PŘI ELEKTRONICKÉM
ROZHOVORU S PACIENTEM POSTIŽENÝM ALS**

1. Kolik Vám je let?
2. Z jakého kraje pocházíte?
3. Co jste pocítil/a při potvrzení diagnózy amyotrofická laterální skleróza?
4. Na co jste pomyslel/a ve chvíli, kdy jste se diagnózu ALS dozvěděl/a?
5. V jakém stádiu se dle E. K. Rossové nacházíte v tuto chvíli?
 - a) Fáze šoku, popření
 - b) Fáze hněvu, agrese
 - c) Fáze smlouvání
 - d) Fáze deprese
 - e) Fáze smíření
6. Jaké byly prvotní obtíže, které Vás přivedly k lékaři?
7. Jak se začaly projevovat prvotní příznaky?
8. Jak se příznaky nemoci stupňovaly?
9. Jak dlouho trvala diagnostika nemoci?
10. Jak dlouho trpíte onemocněním ALS?
11. Byl/a jste z důvodu nemoci ALS hospitalizován/a v nemocnici? Jaký byl důvod Vaší hospitalizace?
12. Byl Vám poskytnut dostatek informací o ALS?
13. Kde jste se o nemoci dozvěděl/a nejvíce informací?
14. Komu jste se o nemoci nejdříve svěřil/a?
15. Vyskytuje se onemocnění ALS ve Vaší rodině?

16. Jak se k situaci postavila rodina?
17. Ovlivnilo dané onemocnění Vaše rodinné vztahy?
18. Stále pracujete, máte nějaké zaměstnání? Pokud ano, jak Vás nemoc limituje v zaměstnání?
19. V případě, že jste zaměstnán/a, jak se k Vaší nemoci postavil Váš zaměstnavatel?
20. Jste členem/členkou nějakého spolku či organizace, která se zabývá daným onemocněním?
21. Jste v kontaktu i s jinými nemocnými, kteří trpí daným onemocněním?
22. Využíváte služby domácí péče, či služby nějaké agentury, která Vám pomáhá s péčí?
23. Jaké máte zkušenosti těmito službami?
24. Pobýváte doma či v nějakém zařízení?
25. Jak vypadá Váš denní program?
26. Používáte nějaké kompenzační pomůcky, které Vám pomáhají (při pohybu či komunikaci)?
27. Jak jste tyto pomůcky získal/a?
28. Byl/a jste informován/a o možnosti dříve vysloveného přání? Jaký na to máte názor?
29. Máte takové přání sepsané? Čeho se popřípadě týká?
30. Změnila daná situace Váš „pohled na svět“?
31. Myslíte si, že vlivem nemoci se změnily Vaše životní hodnoty? Kdy jste tyto změny pocítil/a? (K této otázce je dále přiřazen žebříček životních hodnot na další stránce v souboru)
32. Zde ponechávám možnost pacientům vyjádřit své pocity, myšlenky či poznatky.

ŽEBŘÍČEK ŽIVOTNÍCH HODNOT U PACIENTŮ S ONEMOCNĚNÍM AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA

HODNOTY	PŘED NEMOCÍ	ZJIŠTĚNÍ NEMOCI	SOUČASNOST
Rodina, domov			
Přátelství			
Láska			
Zdraví			
Vzdělání			
Práce, kariéra			
Peníze, majetek			
Zájmy, koníčky			
Víra			
Cestování			

Pacienti budou k určitým hodnotám přiřadit míru důležitosti v daném časovém rozmezí.

Hodnoty budou očíslovány v rozmezí 1-10.

Informovaný souhlas s výzkumným šetřením a využitím elektronického rozhovoru

Zaznamenaného pro účely výzkumné bakalářské práce tématu Život s Amyotrofickou laterální sklerózou.

Byl/a jste zkontaktován/a k rozhovoru za účelem získání dat a informací pro zpracování bakalářské práce Michaely Brádlarové. Výzkum probíhá v rámci bakalářského studia na Fakultě zdravotnických studií v Pardubicích, oboru Všeobecná sestra.

Tématem výzkumného šetření je Život s Amyotrofickou laterální sklerózou. Práce bude zpracována na základě elektronického rozhovoru, který bude doslovně přepsán. Respondent bude odpovídat dle vypracovaných okruhů otázek, které budou zaměřeny na oblasti týkající se života pacientů a ALS. Soubor otázek je přiložen k informovanému souhlasu o výzkumném šetření. Dále výzkum obsahuje žebříček hodnot pro pacienty.

Vaše spolupráce na projektu je dobrovolná. Vaše identita zůstane v plné anonymitě a Vaše odpovědi jsou důvěrné, určené pouze pro potřeby tohoto výzkumného projektu. Na kteroukoliv otázku můžete odmítnout odpovědět a kdykoliv můžete rozhovor ukončit.

V případě jakýkoliv dotazů týkajících se této bakalářské práce se můžete obrátit na jeho řešitelku Michelu Brádlarovou (775 177 350, Michaela.Bradlerova@seznam.cz).

Svým podpisem zde souhlasíte se svou účastí na výše popsaném projektu. Jedna kopie tohoto formuláře náleží Vám.

Dotazovaný:

Výzkumník:

Michaela Brádlarová, 3.10.1995

775 177 350

V.....

Dne.....

Podpis:

Podpis: