

Amyotrofická laterální skleróza

Bc. Lucie Krčmářová

Výživa dospělých a dětí

Předmět: Neurologie

Kazuistika:

Pacientovi (68 let, nekuřák, aktuálně 70 kg, 186 cm, nepracuje, invalida, žije s manželkou) byla před půlrokem diagnostikována amyotrofická laterální skleróza (ALS), nyní se mu špatně polyká a má potíže s chůzí. Na internetu si přečetl o možnosti perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG). Rád by o tom věděl něco více a rád by dostal nějaká dietní doporučení. V anamnéze má pacient arteriální hypertenzi (užívá inhibitor angiotensin konvertujícího enzymu, iACE) a deprese (užívá escitalopram).

Úkoly:

- 1. Co víte o zmíněném onemocnění?** Charakterizujte zmíněné onemocnění (předpoklad jedné normostrany).
- 2. Pacient žádá radu:** Vyjádřete se k doporučení stran dietních opatření tak, aby je pacient pochopil (viz výše). Pacient se také ptá na možný efekt vysokých dávek vitamínu C.
- 3. Lékař žádá doporučení:** Shrňte své doporučení stran PEG do jednoho krátkého odstavce.

Úkol č. 1: Co víte o zmíněném onemocnění? Charakterizujte zmíněné onemocnění (předpoklad jedné normostrany).

Amyotrofická laterální skleróza (zkratka ALS) závažné neurodegenerativní onemocnění charakterizované progresivní ztrátou mozkových a/nebo míšních motoneuronů, klinicky se projevující progredujícími čistě motorickými parézami s výskytem fascikulací. Familiární výskyt je asi u 5-10 % pacientů, u zbylých 90-95 % se onemocnění projevuje sporadicky. Častěji se onemocnění vyskytuje u mužů, a klinicky nejčastěji manifestuje mezi šestou až sedmou dekádou. Asi 5 % pacientů se vyskytuje ve věku do 30 let. ¹

Klinicky se ALS projevuje často fokálním začátkem, kdy jsou postiženy nejprve specifické skupiny svalů. Nejčastěji jsou z nejprve postiženy končetiny (HK v 50-60 % a DK v 25-30 %). Postižení na HK se projevuje například tím, že si pacienti stěžují na nemožnost otočení klíčem v zámku nebo problémy při zapínání knoflíků a na DK se projevuje tzv. foot dropem – oslabením dorzální flexe nohy. Někdy se může mezi prvotní příznaky této nemoci řadit tzv. head drop – přepadávání hlavy do anteflexe. Bulbární začátek bývá u ALS asi ve 20-30 % případů. Prvním příznakem bývá dysartrie, dále se mohou vyskytovat atrofie a fascikulace jazyka či dysfagie. Nejméně běžným typem klinické manifestace tohoto onemocnění je

postižení respiračních svalů, které se vyskytuje ve 1-2 %. Pokud je přítomno, může se projevit dyspnoe, noční hypoventilací či respirační insuficiencí. Mezi další klinické příznaky patří fascikulace, které nepatří mezi počáteční příznaky, ale u většiny nemocných se poměrně brzy vyvinou. Časté jsou crampi (svalové křeče), které se u zdravých jedinců vyskytují převážně v lýtkových svalech, ale u osob s ALS se mohou vyskytovat i na svalech stehenních, břicha, HK, krku, a dokonce i na jazyku. Mezi další klinické příznaky patří únava, ztráta tělesné hmotnosti díky svalovým atrofiím či dysfagii z důvodu nízkého kalorického příjmu. Často se vyskytují poruchy spánku, pocity necitlivosti, dřevěnění či tupé bolesti. ²

Diagnostika ALS vychází z celkového obrazu, který ukazuje na postižení centrálního nebo periferního motoneuronu. Klíčové postavení v provedení diagnózy má elektromyografické vyšetření (EMG). Jelikož je ALS diagnózou závažnou, je třeba, aby bylo dostatečně elektrofyzilogicky podloženo, což vyžaduje vyšetření značného počtu svalů. Toto vyšetření probíhá ve čtyřech regionech: hlava, hrudní segmenty, horní a dolní končetiny. Na končetinách jsou vyšetřeny dva svaly – jeden proximální a jeden distální. Tyto svaly nesmí být inervovány jiným nervem nebo míšním segmentem. V oblasti hlavových a hrudních nervů postačuje průkaz změn v jednom svalu. Dále je doporučeno vyšetřit paravertebrální svaly a nebo přímý břišní sval. Dále se k diagnostice používají revidovaná El Escorial rozdělující ALS na klinicky definitivní, klinicky pravděpodobné, klinicky pravděpodobně laboratorně podpořené a možné. Od roku se používají Awaji- Shima kritéria, která jsou senzitivnější pro pacienty s bulbární symptomatologií. U Awai-shima je elektrofyzilogický průkaz léze periferního motoneuronu postaven na stejnou úroveň klinickým příznakům. Při použití těchto kritérií je tedy ALS u pacientů stanovena dříve a nevyskytuje se zde tolik faušeň pozitivních diagnóz. Důležité je také u diagnostiky vyšetření mozkomíšního moku k vyloučení jiné etiologie - např. zánětlivé neuroboreliózy. ³

Léčba pacienta s ALS je založena na multidisciplinárním přístupu. Přestože se onemocnění nedá vyléčit, mnoho klinických symptomů lze úspěšně terapeuticky ovlivnit. Jediným dosud schváleným lékem je antagonist glutamátu riluzol (lék Rilutek, Sclefic). Významným faktorem zpomalení progresu je dostatečná výživa pacienta, zejm. přívod proteinů. Je nutné včas podchytit malnutrici. Velký význam má také symptomatická terapie (užívání mukolytik, léčba zácpy či bolesti). Velmi důležitou úlohu v terapii zastává také psychologická podpora pacienta i rodiny a sociální péče kvůli postupné ztrátě soběstačnosti pacienta. V terminálním stadiu onemocnění dochází především k tlumení stresu, dušnosti a úzkosti. Optimálním řešením je pobyt pacienta v hospicovém zařízení. ¹

Úkol č. 2: Pacient žádá radu: Vyjádřete se k doporučení stran dietních opatření tak, aby je pacient pochopil (viz výše). Pacient se také ptá na možný efekt vysokých dávek vitamínu C.

Při dysfagii (bolestech při polykání) je důležité dbát na strukturu stravy. Polykání stravy nemůže být bolestivé či jinak diskomfortní. Je tedy doporučeno stravu vařit doměkka, mixovat, mlít, drtit, mačkat či zvlhčovat (např. omáčkami). I přes možnou jednostrannost stravy je možné si pokrmy vylepšit, např. barevnými variacemi surovin, zdobením (bylinky na ozdobu) nebo vkládáním do různých formiček (např. mleté maso). Mezi nevhodné potraviny patří drobní se strava, lepivá nebo velké a tvrdé kousky. Dále je důležité dbát na dostatečný přísun bílkovin. Bílkoviny lze získat např. z mléčných výrobků, mletého masa či ryb (dle tolerance), vajec např. ve formě vaječné pěny. Teplota stravy záleží na individuální toleranci. Pro doplnění energetického příjmu je možné využít tzv. nutridrinky. Jedná se o nutričně vyváženou tekutou stravu, která dodává dostatek sacharidů, bílkovin, tuků, minerálních látek, vitaminů a stopových prvků. Jsou k dostání v lékárnách v různých chuťových variacích. Jsou k dostání jak v mléčné variantě, tak ve formě džusů (méně bílkovin a tuků). Existují i různé velikosti lahviček (větší – 200 ml, compact – 125 ml a stejné množství energie a živin). Pokud by pacienta pití nutridrinků omrzelo, je možné využít pudinkových variant. Nutridrink/pudink je vhodnější konzumovat chladný, popíjet/jíst jej po částech a nevypít/nesníst celý najednou (mohlo by dojít k zažívacím obtížím). Nutridrink (nebo jeho část) si také lze nalít do nějaké oblíbené skleničky či hrníčku (aby nebyl přijímán „jen“ jako léčebná výživa). Nutridrinky se dají využít i ke kulinářským úpravám. Lze z nich připravit např. zmrzlinu, koktejl, neutrální příchutě lze využít i ve slaném provedení. Odkaz na kuchařku: <https://www.nutridrink.cz/docs/nutridrink-kuchaarka.pdf>. Dále je možné využít tzv. modulárních dietetik (přípravků obsahujících pouze jednu živinu – např. Protifar (bílkoviny), Fantomalt (sacharidy), Calogen (tuky). Je možné je přidávat do pokrmů (slaných a sladkých jídel -> např. kaší, jogurtů, omáček či nápojů). Co se týče tekutin, je možné je pro snazší polykání zahustit. Pro tyto účely je na trhu přípravek Nutilis, jehož výhodou je neutrální chuť. V neposlední řadě je vhodné si při jídle vytvořit příjemnou atmosféru – pohodlně se usadit, odstranit rušivé elementy (např. TV), zvolit pěkné prostírání/ozdobit si stůl např. květinou, vychutnat si jídlo v klidu a s někým, koho máme rádi.

Co se týče vitamínu C, je důležité se od pacienta dozvědět, zdali užívá nějaké doplňky stravy s tímto vitamínem. Kdyby to pacient s vitamínem C přeháněl a

suplementoval jej s vidinou zlepšení stavu, mohlo by dojít např. k zažívacím obtížím (příjem mezi 2000-3000 mg), při užívání vitamínu C nad 3000 mg dokonce k vytváření oxalátových kamenů, které jsou buď v ledvinách nebo se mohou přesunout do močových cest a díky tomu mohou vznikat velmi nepříjemné kolikovitě bolesti. Jelikož je vitamín C rozpustný ve vodě, při vyšších dávkách může dojít k tomu, že se jej velké množství bez užitku vyloučí močí. ⁴

PEG – perkutánní endoskopická gastrostomie:

- Jedná se o endoskopicky založený vstup do žaludku za účelem podání výživy – jeden otvor sondy ústí na kůži břicha a druhý v žaludku.
- Zavedení se provádí při místním znecitlivění. ⁵
- Dříve se do PEGu podávala i klasická mixovaná strava, dnes se to nedoporučuje z důvodu rizika mechanického poškození sondy (např. ucpaní, zalepení sondy nebo dodání neplnohodnotné výživy). Pro tento typ výživy jsou na trhu speciální formule (Osmlolite, Fresubin, Nutrison...).
- Výživu d PEGu je možné podávat stříkačkou (v jednotlivých dávkách – bolusech), celkový objem je rozdělen do 5-8 dílčích dávek po cca 200-300 ml. Výživu lze podat také pomocí enterální pumpy (Applix Vision), kde je nutné proškolení pacienta a k pumpě je nutné používat podávací set, který je pod kódem k dostání v lékárně. ⁶

Postup při podávání bolusových dávek:

- Před každým podáním výživy je nutné se ujistit, že předchozí výživa již žaludek opustila. Pokud tedy odtáhneme stříkačkou více jak 100 ml žaludečního obsahu, je nutné s dalším podáním výživy ještě cca 2 hodiny počkat.
- Před a po podávání stravy je nutné PEG řádně propláchnout. K proplachu je doporučeno používat převařenou vodu (30-50 ml). Nevhodné pro proplach jsou čaje, ovocné šťávy, limonády, minerální vody či alkohol.
- Vhodná poloha pacienta pro takový způsob podání výživy je v polosedě či v sedě.

- V této poloze je doporučeno setrvat i po dobu 30-60 minut od aplikace výživy jako prevence před zatýkáním výživy do jícnu či horních cest dýchacích.
- Po podání výživy umýt důkladně stříkačku proudem horké vody a večer po podání poslední dávky ji v horké vodě vyvařit. ⁶

Péče o PEG – prvních 10 dní od zavedení:

- Okolí místa průchodu sondy je důležité udržovat v suchém a čistém stavu.
- Během prvních 24-48 hodin od jeho zavedení obvykle zůstává péče na ošetřujícím personálu nemocnice.
- Po propuštění z nemocnice je nutné v prvních 10 dnech dbát na sterilitu péči a místo vpichu ošetřovat každý den.
- Je důležité si všimnout změn v okolí zavedení sondy (zarudnutí, hnis, obtékání výživy apod.)
- Místo kolem vstupu dezinfikovat a čistit od zaschlého sekretu.
- V prvních 10 dnech provádět každodenně převazy.
- Od 10. dne po zavedení PEGem 1 x denně pootočit o 360 ° a 2 x týdně zanořit o 2-3 cm. ⁶

Každodenní péče o PEG:

- Od 10. dne po zavedení.
- Uvolnit fixační destičku a posunout ji asi o 5 cm od břišní stěny.
- Ubezpečit, zda není kůže zarudlá a zda v okolí vstupu nejsou zbytky výživy či žaludečních šťáv.
- Místo vpichu čistit vlhkou gázou, nepodkládat sterilním čtvercem!
- Každodenně kontrolovat fixaci PEGu a otočit o 360 °.
- Vstup PEGu čistit každý den, k čištění postačí i obyčejný zubní kartáček. ⁶

3. Lékař žádá doporučení: Shrňte své doporučení stran PEG do jednoho krátkého odstavce.

Ohledně zavedení PEGu je důležité pacienta a nejlépe také jeho rodinu řádně edukovat ohledně péče o PEG, možných komplikací a jejich předcházení, podávání stravy a zásadách, které se k podávání vztahují. Je také vhodné pacienta a jeho rodinu podpořit psychicky, aby se o PEG on nebo jeho rodina starali dle doporučení a nic nezanedbali. Je také důležité pacienta a jeho rodinu informovat o tom, že standardní přípravky pro výživu do PEGu jsou na lékařský předpis a u speciálních formulí je obvykle doplatek.

Zde přikládám materiály ohledně PEGu:

https://www.fresenius-kabi.com/cz/documents/M%C5%AFj%C5%BDivotSPEGem_2019.pdf

– brožurka „Můj život s PEGem“

<https://www.e.nutricia.cz/foto/product/soubor/20220303152653.pdf> - brožurka „PEG

s úsměvem“

Zdroje:

1. VLČKOVÁ, Eva. *Amyotrofická laterální skleróza*. *Neurologie pro praxi* [online]. 2016. 17(6):362-365. [cit. 2022-05-15]. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2016/06/06.pdf>
2. AMBLER, Zdeněk. *Amyotrofická laterální skleróza*. *Neurologie pro praxi* [online]. 2006. 1:9-12- [cit. 2022-05-20]. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2006/01/02.pdf>
3. ŠTĚTKÁŘOVÁ, Ivana, Radoslav MATĚJ, Edvard EHLER. *Nové poznatky v diagnostice a léčbě amyotrofické laterální sklerózy*. [online]. *Neurologická klinika* 3. LF UK. 2018. [cit. 2022-05-13]. Dostupné z: https://dk.upce.cz/bitstream/handle/10195/72594/Nove_poznatky_ALS.pdf?sequence=1&isAllowed=y
4. HLAVATÁ, Karolína. *Vitaminy – je možné se jimi předávkovat?* [online]. 2018. [cit. 2022-05-21]. Dostupné z: https://www.vimcojim.cz/magazin/clanky/o-zdravi/Vitaminy---je-mozne-se-jimi-predavkovat_s10012x10827.html
5. ŠEVČÍKOVÁ, Alena. *Rady a doporučení pro pacienty s PEG*. [online]. 2010. [cit. 2022-05-12]. Dostupné z: https://www.fnol.cz/pdf/pacientske_brozurky/1CHIR_Peg.pdf
6. URBÁNEK, Libor, Milan DASTYCH, Astrid ŠULÁKOVÁ, Eva KARÁSKOVÁ, Milana ŠACHLOVÁ, Jiří BRONSKÝ. *Můj život s PEGem – praktická příručka*. [online]. 2019. [cit. 2022-05-23]. Dostupné z: https://www.fresenius-kabi.com/cz/documents/M%C5%AFj%C5%BDivotSPEGem_2019.pdf

