proLékaře.cz | 2.7.2026

Amyotrofická laterální skleróza v zařízení paliativní hospicové péče – kazuistika

Amyotrophic Lateral Sclerosis in a Palliative Hospice Care Setting – a Case Report

Souhrn
Autoři prezentují případ 41letého pacienta s diagnózou amyotrofické laterální sklerózy, který odmítl možnost provedení perkutánní endoskopické gastrostomie a řízené ventilace a rozhodl se pro paliativní hospicovou péči. Je popsán paliativní terapeutický postup, který významně snížil utrpení nemocného a umožnil mu důstojně zemřít v kruhu jeho nejbližších.

Abstract
The authors present a case of 41-year old male with amyotrophic lateral sclerosis who refused percutaneous endoscopic gastrostomy and mechanical ventilation and decided for palliative care in a hospice. The paper describes palliative therapeutic approach that reduces patient suffering and enables him to die peacefully sharing his last days with his family.

M. Kala[1,2], Z. Mikšová[1]

[1]Ústav ošetřovatelství, Fakulta zdravotnických věd UP v Olomouci
[2]Hospic na Svatém Kopečku

✉
doc. MUDr. Miroslav Kala, CSc.
Hospic na Svatém Kopečku
Sadové náměstí 24
772 00 Olomouc
e-mail: miroslav.kala@hospickopecek.charita.cz

Přijato k recenzi: 4. 10. 2011
Přijato do tisku: 18. 4. 2012

Klíčová slova
amyotrofická laterální skleróza – paliativní péče – hospic

Key words
amyotrophic lateral sclerosis – palliative care – hospice

Vytvořeno s podporou projektu IGA MZČR číslo 12067-3/2011 Strategický koncept k transformaci nelékařských zdravotnických povolání v České republice.

Úvod
Péče o nemocného s diagnózou amyotrofické laterální sklerózy (ALS) vyžaduje multidisciplinární přístup. Kvalitu života v pokročilé fázi choroby zvyšuje komplexní paliativní péče, kterou nabízejí lůžkové hospice.

Kazuistika
Do Hospice na Svatém Kopečku byl přijat 41letý nemocný, u kterého byla před 2,5 rokem stanovena diagnóza amyotrofické laterální sklerózy. V osobní anamnéze nebyla kromě operace hiátové hernie před deseti lety zjištěna žádná závažná onemocnění. Otec nemocného zemřel v 50 letech věku na komplikace aterosklerózy. Matka, dvě sestry i dvě děti nemocného byly zdravé. Nemocný prošel podrobným vyšetřením na klinických pracovištích, která uvedenou diagnózu potvrdila. Po seznámení s diagnózou a prognózou se rozhodl zcela jednoznačně a nepochybně k paliativnímu léčebnému postupu. Již předem zamítl budoucí možnost provedení perkutánní endoskopické gastrostomie, tracheostomie a řízené ventilace. Tyto skutečnosti byly uvedeny i ve zdravotní dokumentaci nemocného.

Do hospice byl přijat s téměř úplnou kvadruplegií, dysartrií a počínající dysfagií,

proLékaře.cz | 2.7.2026

zatím však bez klidové dušnosti. Při přijetí potvrdil své rozhodnutí pro paliativní hospicovou péči, s čímž vyslovila naprosto přesvědčivý souhlas také jeho matka a sestry. Nemocnému byla poskytnuta komplexní paliativní hospicová péče na jednolůžkovém pokoji. Samozřejmostí bylo poskytování empatické ošetřovatelské péče kompetentními zdravotnickými pracovníky, především kvalifikovanými všeobecnými sestrami s dostatečnými praktickými zkušenostmi v paliativní hospicové péči. Návštěvy rodinných příslušníků nebyly časově omezeny a jednomu z příbuzných byl umožněn nepřetržitý pobyt na přistýlce. Během hospitalizace, která trvala tři měsíce, došlo k prohloubení dysartrie i dysfagie. Perorální podávání stravy bylo prováděno ve flexi krční páteře, což usnadňovalo polykací akt a snižovalo riziko aspirace. Byla podávána anxiolytika a antidepresiva, nemocný byl v kontrastu ke svému zdravotnímu stavu psychicky dobře komponován. V závěru hospitalizace došlo přes podávání mukolytik k retenci sekretu v dýchacích cestách s opakovanými stavy dušnosti, které byly vždy promptně zvládány aplikací diazepamu ve formě určené k rektálnímu podání. V posledních 13 dnech života byl cestou lineárního dávkovače kontinuálně podkožně podáván morfin v dávce 30–60 mg pro die. Dechová insuficience probíhala ze strany nemocného bez výrazně nepříjemných subjektivních pocitů a plánované kontinuální podávání midazolamu nemuselo být vůbec zahájeno. Přes poměrně malý perorální příjem tekutin opakovaně odmítl zavedení nazogastrické sondy. Hydratace byla zajištěna nitrožilně anebo podkožně podávanými infuzními roztoky [1]. Nabízenou duchovní službu nemocný odmítl, což bylo plně respektováno. Poskytnuta byla psychologická podpora. Posuzování jeho emočního stavu vyžadovalo jistou zkušenost lékaře i všeobecné sestry. Členové pečujícího týmu byli opakovaně upozorňováni na skutečnost, že mimika nemocného nemusí vzhledem k projevům spasticity s jeho psychickým stavem korespondovat. Činnost ošetřovatelského týmu byla koordinována všeobecnou sestrou a směřovala k aktivnímu vyhledávání aktuálních potřeb pacienta a jejich uspokojování.

Po tříměsíčním pobytu v hospici nemocný svému onemocnění podlehl. Úmrtí proběhlo klidně. Průběh hospitalizace ohodnotila rodina nemocného velmi kladně.

Diskuze

Příčinou smrti u nemocných s diagnózou amyotrofické laterální sklerózy je ve výrazně převážném počtu respirační selhání [2], méně často nemocný zmírá zcela náhle například ve spánku. V zemích s plošně nižší úrovní zdravotní péče se v příčinách smrti objevuje hned za respirační insuficiencí porucha výživy [3].

Od stanovení diagnózy dochází ke vzniku chronické hypoventilace do 12 měsíců asi u poloviny nemocných [4]. Provedení tracheostomie a zahájení mechanické plicní ventilace je možností volby a rozhodují se pro ni častěji mladší nemocní [5].

Dle některých autorů [6] přináší neinvazivní ventilace u nemocných s diagnózou ALS zvýšení kvality života, ale subjektivní prožívání nemoci bývá významně ovlivněno řadou dalších faktorů, a to v neposlední řadě podávanou medikací, jejichž vhodná kombinace sníží dyskomfort nemocného. Z tohoto pohledu je nutné závěry podobných studií hodnotit velmi obezřetně. U většiny nemocných se ani v zemích s vysokým socioekonomickým statusem arteficiální ventilace nezahajuje [7]. Postoj nemocného k již započaté umělé ventilaci se může v průběhu času změnit a vyústit i v její odmítnutí [8].

Poruchy výživy lze efektivně řešit provedením perkutánní endoskopické gastrostomie [9], ale individuální přístup k nemocným je nutné respektovat vždy.

Možnost provedení perkutánní endoskopické gastrostomie, tracheostomie a podpůrné ventilace musí být s nemocným prodiskutována dříve, než se projeví výraznější polykací či dechové obtíže. Nemocného je nezbytné poučit o alternativní možnosti paliativní léčby spočívající ve farmakologickém tlumení případné dušnosti, zvládání bolestivých stavů a také negativních psychických projevů. Rozhodnutí nemocného pro paliativní péči s vyloučením podpůrné ventilace je třeba zaznamenat do zdravotní dokumentace. Osobní kontakt neurologa a lékaře poskytujícího péči v hospici je velmi žádoucí. Cílem je nejen sjednocení postojů k prováděné léčbě a způsobu informování nemocného a jeho rodiny, ale také vysvětlení možností navrhované paliativní péče.

Do hospice přichází nemocný v době, kdy je pro paliativní postup rozhodnut, což stvrzuje svým podpisem (pokud je podpisu schopen) ve formuláři Žádosti o přijetí do hospice. Při neschopnosti podpisu je souhlas nemocného ověřen dle platných zákonných norem pracovníkem soudu. Údaj o rozhodnutí nemocného k paliativnímu léčebnému postupu uvádíme rovněž do příjmové lékařské zprávy. Uvedený postup však nemocného nezbavuje práva rozhodnout se v dalším průběhu choroby jinak a přistoupit na provedení perkutánní gastrostomie, tracheostomie anebo zavedení podpůrné ventilace.

K rozhodnutí námi léčeného nemocného odmítnout při zhoršení zdravotního stavu provedení PEG, tracheostomie a zahájení podpůrné ventilace přispěla jeho zkušenost s velmi podobnou situací v místě bydliště, kdy byl svědkem prolongovaného utrpení nemocného s identickou diagnózou, který byl dlouhodobě napojen na řízenou ventilaci.

Cílem paliativní hospicové péče je poskytnout komplexní službu po stránce biologické, psychologické, sociální a spirituální. Součástí tohoto procesu je i podpora rodiny nemocného. Součinnost přístupu lékaře, všeobecných sester a ostatních nelékařských pracovníků je velmi žádoucí.

Žádost o eutanazii anebo asistované suicidium se objevuje v závislosti na morálním a právním povědomí konkrétního státu. Nikoho nepřekvapí, že v Nizozemsku volí tuto možnost asi každý pátý nemocný [10], zatímco například v Německu, kde jsou tyto postupy nezákonné, by se k tomuto rozhodlo nemocných nepoměrně méně [11].

Farmakologická sedace u nemocných v pokročilých stadiích ALS je na rozdíl od terminálních fází onkologických chorob lékaři nahlížena nejednotně. Téměř všichni lékaři se staví kladně k podávání sedativ u nemocných s diagnózou generalizovaného karcinomu, ale u diagnózy ALS tuto metodu pokládá za správnou jen každý druhý [12]. Obecně je však dosahováno konsenzu, že farmakologická sedace není totožná s eutanazií.

Dramatický průběh závěru života není zdaleka nezbytný a vyvážená farmakoterapie umožňuje klidný odchod ze života, a to dokonce v domácím prostředí [11].

Paliativní hospicová péče v lůžkovém hospici přináší nemocnému a jeho ro-

proLékaře.cz | 2.7.2026

dině všestrannou podporu. Naplňuje požadavky individualizované, aktivní a empatické péče zaměřené na vyhledávání a uspokojování potřeb. Námi provedený paliativní léčebný postup je ve světě obecně přijímán a nelze jej ztotožňovat s eutanazií [13,14]. Je potěšitelnou skutečností, že se obdobný trend začíná prosazovat i v našem zdravotnictví [15]. Pokládáme za nutné a prospěšné tento vývoj podporovat.

Závěr

Amyotrofická laterální skleróza stále zůstává fatálním onemocněním s naprosto neuspokojivými terapeutickými výsledky. Nemocný musí být zavčas informován o budoucích možnostech provedení perkutánní endoskopické gastrostomie, tracheostomie a zahájení řízené ventilace. V případě, že se nemocný rozhodne pro paliativní léčebný postup, který je založen na dobře nastavené farmakoterapii, sociální, psychologické a případně spirituální podpoře za přítomnosti rodiny, lze v lůžkovém hospici zajistit důstojné prožití závěru života. Paliativní léčebný postup není identický s eutanazií.

Literatura

1. Sláma O. Podkožní aplikace léků a tekutin v paliativní medicíně. Onkologie 2008; 2(4): 246–248.
2. Spataro R, Lo Re M, Piccoli T, Piccoli F, La Bella V. Cause and place of death in Italian patiens with amyotrophic lateral sclerosis. Acta Neurol Scand 2010; 122(3): 217–223.
3. Yang R, Huang R, Chen D, Song W, Zeng Y, Zhao B et al. Cause and places of death of patiens with amyotrophic lateral sclerosis in south-west China. Amyotroph Lateral Scler 2011; 12(3): 206–209.
4. Lo Coco D, Marchese S, Corrao S, Cettina Pesco M, La Bella V, Piccoli F et al. Development of chronic hypoventilation in amyotrophic lateral sclerosis patiens. Respir Med 2006; 100(6): 1028–1036.
5. Albert SM, Whitaker A, Rabkin JG, del Bene M, Tider O´Sullivan I, Mitsumoto H. Medical and supportive care among people with ALS in the months before death or tracheostomy. J Pain Symptom Manager 2009; 38(4): 546–553.
6. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PJ, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. Neurology 2003; 61(2): 171–177.
7. Oliver D, Campbell C, Sloan R et al. End-of-life care and decision making in ALS/MND: A crosscultural study. Amyotroph Lateral Scler 2007; 8 (Suppl 1): 13–15.
8. LeBon B, Fisher S. Case report: Maintaining and withdrawing long-term invasive ventilation in a patient with MND/ALS in a home setting. Palliat Med 2011; 25(3): 262–265.
9. Spataro R, Ficano L, Piccoli F, La Bella V. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: effect on survival. J Neurol Sci 2011; 304(1–2): 44–48.
10. Maessen M, Veldink JH, Onwuteaka-Philipsen BD, de Vries JM, Wokke JH, van der Wal G et al. Trends and determinants of end-of-life practices in ALS in the Netherlands. Neurology 2009; 73(12): 954–961.
11. Kűhnlein P, Kűbler A, Raubold S, Worrell M, Kurt A, Gdynia HJ et al. Palliative care and circumstances of dying in German ALS patients using non-invasive ventilation. Amyotroph Lateral Scler 2008; 9(2): 91–98.
12. Russell JA, Williams MA, Drogan O. Sedation for the imminently dying: survey results from the AAN Ethics Section. Neurology 2010; 74(16): 1303–1309.
13. Bede P, Oliver D, Stodart J, van den Berg L, Simmons Z, O Brannagáin D et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2011; 82(4): 413–418.
14. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN et al. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. Amyotroph Lateral Scler 2007; 8(4): 195–213.
15. Ridzoň P, Mazanec R. Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie). Neurol prax 2010; 11(1): 25–28.

www.ambitmedia.cz