

Radka Kozáková

Podpůrná a paliativní péče u pacientů s Parkinsonovou nemocí





Radka Kozáková

Podpůrná a paliativní péče u pacientů s Parkinsonovou nemocí

Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude trestně stíháno.

PhDr. Radka Kozáková, PhD.

**PODPŮRNÁ A PALIATIVNÍ PÉČE U PACIENTŮ
S PARKINSONOVOU NEMOCÍ**

Recenze:

Doc. Mgr. Martina Tomagová, PhD.

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství
Grada Publishing, a.s.

© Grada Publishing, a.s., 2020

Cover Photo © depositphotos.com 2020

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 7590. publikaci

Odpovědná redaktorka Mgr. Ivana Podmolíková

Sazba a zlom Karel Mikula

Počet stran 128

1. vydání, Praha 2020

Vytiskla Tiskárna PROTISK, s.r.o., České Budějovice

***Kniha byla zpracována v rámci výzkumného projektu AZV ČR (reg. č. NV17-29447A)
Neuropaliativní a rehabilitační přístup pro zachování kvality života pacientů
v pokročilé fázi vybraných neurologických onemocnění.***

*Názvy produktů, firem apod. použité v knize mohou být ochrannými známkami
nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním
způsobem vyznačeno.*

*Postupy a příklady v této knize, rovněž tak informace o lécích, jejich formách, dáv-
kování a aplikaci jsou sestaveny s nejlepším vědomím autorů. Z jejich praktického
uplatnění však pro autory ani pro nakladatelství nevyplývají žádné právní důsledky.*

ISBN 978-80-271-1565-5 (ePub)

ISBN 978-80-271-1564-8 (pdf)

ISBN 978-80-271-2896-9 (print)

Obsah

Úvod	7
1 Parkinsonova nemoc	9
1.1 Epidemiologie	10
1.2 Klinické příznaky	11
1.2.1 Motorické příznaky	11
1.2.2 Nemotorické příznaky	17
1.3 Klinické stavy Parkinsonovy nemoci a progresse	22
2 Terapeutické přístupy	24
2.1 Farmakoterapie	24
2.2 Chirurgická léčba	26
2.3 Nefarmakologické intervence	27
2.4 Limity tradičních terapeutických přístupů	41
2.4.1 Zátěž onemocnění	41
2.4.2 Přístup k informacím	42
2.4.3 Podpora rodiny	43
2.4.4 Zkušenosti se službami zdravotní péče	43
3 Potřeby pacientů a pečujících osob	44
3.1 Potřeby pacientů	44
3.2 Potřeby pečujících osob	44
3.3 Hodnocení potřeb	47
4 Podpůrná a paliativní péče jako součást terapeutické intervence v péči o pacienty s Parkinsonovou nemocí	57
4.1 Modely poskytování paliativní péče u pacientů s Parkinsonovou nemocí	60
4.2 Podpůrná a paliativní péče podle fáze Parkinsonovy nemoci	66
4.3 Multidisciplinární tým v péči o pacienty s Parkinsonovou nemocí	73

4.4	Hodnocení kvality života pacientů a rodinných příslušníků	77
4.5	Autonomie pacientů s Parkinsonovou nemocí	81
Závěr		89
Seznam zkratk		91
Literatura		92
Rejstřík		120
Souhrn		123
Summary		124

Úvod

Předkládaná monografie přináší pohled na možnosti zavádění principů paliativní péče u pacientů s Parkinsonovou nemocí, a to poskytováním individualizované péče v průběhu celé trajektorie nemoci. Obsahuje vybrané poznatky z paliativní péče, které jsou výstupem výzkumného projektu AZV ČR (reg. č. NV17–29447 A) *Neuropaliativní a rehabilitační přístup pro zachování kvality života pacientů v pokročilé fázi vybraných neurologických onemocnění*, a mohla by přispět k rozšíření poznatků jiných odborných publikací věnujících se této problematice.

Paliativní péče je v současné době jedním z nejdynamičtějších se rozvíjejících odvětví medicíny a existují přesvědčivé důkazy o užitečnosti časně integrace paliativní péče v neurologii, a to zlepšením kvality života pacientů i jejich pečujících osob a kontrolou symptomů. Moderní pojetí paliativní péče již není omezeno pouze na konečnou fázi onemocnění. Zahrnuje kontinuitu péče, efektivní management chronicko-paliativního rozhraní a multidisciplinární síť odborníků pracujících jak v komunitě, tak na specializovaných klinikách s aktivním zapojením pečujících. V poslední době upozorňují autoři na nedostatek znalostí o efektivnosti a využitelnosti paliativní péče u pacientů s progresivním neurologickým onemocněním, např. u pacientů s Parkinsonovou nemocí (Hasson et al., 2010; Richfield et al., 2013; Lennaerts et al., 2017). Obecně panuje shoda v tom, že pacienti s Parkinsonovou nemocí, jejich pečovatelé a poskytovatelé péče by měli mít prospěch z plně integrované paliativní péče založené na jejich potřebách (Richfield et al., 2013). Byla dokonce ustanovena zvláštní pracovní skupina *International Parkinson & Movement Disease Society*, která se zaměřuje na zlepšení poskytování paliativní péče u Parkinsonovy nemoci (Kluger et al., 2017). Evropská asociace pro paliativní péči (EAPC) společně s organizací Evropské akademie neurologie (EAN) ve společném prohlášení zdůrazňují potřebu zavádění paliativní péče již v časném stadiu Parkinsonovy nemoci (Oliver et al., 2016). Koncept paliativní péče u Parkinsonovy nemoci je ovšem stále špatně definován a z toho důvodu není dost dobře implementován do běžné klinické praxe. Jednou z velkých výzev je postupná progresivní povaha Parkinsonovy nemoci s nepříjemně narůstajícím zdravotním postižením, což ztěžuje jasnou definici nástupu služeb paliativní péče u pacientů s tímto onemocněním. I v České republice (ČR) tvoří podle Standardů

paliativní péče v ČR (Sláma a kol., 2013) pacienti s Parkinsonovou nemocí jednu z cílových skupin paliativní péče, a přesto není vytvořena koncepce propojení paliativní a neurologické péče. Dnes již tedy není vedena diskuze, zda má být paliativní péče v neurologii integrována, ale kdy, kým a jak ji nejlépe do péče zapojit.

Použití pojmu *paliativní péče* je mnohdy diskutováno jako potenciálně problematické jak ze strany pacientů, ale i zdravotnických pracovníků, kteří mohou mít předsudky spojené s touto péčí. V praxi není výjimkou situace, kdy pacienti nemají zájem o paliativní péči, ale jsou nadšeni z toho, že je jim poskytována podpůrná péče nebo komplexní léčba symptomů. V důsledku toho se objevují na řadě pracovišť názvy, jako je *podpůrná péče* nebo *komplexní léčba symptomů*, aby se tak zvýšila přijatelnost nejen pro poskytovatele zdravotní péče, ale i pro pacienty a jejich rodiny. Podle jiných odborníků je třeba spíše přímo řešit pojem paliativní péče, než ji skrývat pod jiným jménem (Kluger et al., 2017).

Kniha je strukturována do čtyř kapitol. První kapitola definuje Parkinsonovu nemoc a její typické příznaky. Ve druhé kapitole jsou popsány tradiční terapeutické přístupy. Ve třetí kapitole je pozornost věnována potřebám nemocných a pečujících osob, a to jak z pohledu teoretických poznatků, tak výsledků výzkumných zjištění. Poslední, čtvrtá kapitola se věnuje konceptu podpůrné a paliativní péče nemocných s Parkinsonovou nemocí.

Na závěr bych ráda poděkovala všem kolegům, kteří se podíleli na realizaci výzkumného projektu, a všem participujícím zdravotníkům i nezdravotníkům, pacientům a rodinným příslušníkům, kteří poskytli cenné informace a své zkušenosti, bez nichž by tato kniha nemohla vzniknout.

autorka

1 Parkinsonova nemoc

Parkinsonova nemoc (PN) je chronické, progresivní a nevyléčitelné onemocnění centrálního nervového systému, které přímo souvisí s úbytkem nervových buněk v části mozku nazvané substantia nigra (černá substance). Tyto buňky za normálního stavu produkují dopamin, neurotransmitter (přenašeč), který zajišťuje přenos signálů mezi nervovými buňkami (neurony). Nedostatek dopaminu způsobuje, že pacient postupně není schopen ovládat nebo kontrolovat svůj pohyb. Jedná se o druhé nejčastější neurodegenerativní onemocnění, jež typicky začíná kolem 60. roku a projevuje se motorickými a nemotorickými příznaky (Ambler, 2011). Způsobuje značnou morbiditu a může mít za následek zkrácení života (Santos-Garcia et al., 2018). PN je dosud nevyléčitelným onemocněním, lékaři však dokáží cílenou léčbou potlačit příznaky nemoci a pomocí rehabilitačního cvičení i zpomalit její rozvoj. Přibližně v 70–80 % jsou onemocnění s parkinsonským syndromem tvořena idiopatickou PN. Zbytek činí onemocnění, kde parkinsonský syndrom je součástí jejich obrazu, a ta mohou mít různou etiologii.

Tab. 1 *Klinická klasifikace příčin parkinsonského syndromu (Bednařík a kol., 2010)*

1) idiopatická PN (80 % případů)
2) sekundární parkinsonské syndromy (10 % případů) (polékový, toxický, traumatický, postencefalitický, arteriosklerotický, normotenzní hydrocefalus)
3) parkinsonské syndromy u jiných neurodegenerativních onemocnění (10 % případů) a) synukleinopatie – MSA, LBD b) tautopatie – PSP, AN, CBD c) jiná neurodegenerativní onemocnění (včetně heredodegenerativních onemocnění) – syndromy neuronální mozkové akumulace železa – Wilsonova nemoc – Westphalova forma Huntingtonovy nemoci – parkinsonismus – demence – ALS syndrom ostrova Guam

PN – Parkinsonova nemoc, MSA – mnohočetná systémová atrofie, LBD – nemoc s Lewyho tělísky, PSP – progresivní supranukleární obrna, CBD – kortikobazální degenerace, ALS – amyotrofická laterální skleróza

V tomto případě hovoříme obecně o sekundárních parkinsonských syndromech u neurodegenerativních onemocnění, tedy o parkinson-plus syndromech (Ressner, 2012). Základní dělení parkinsonských syndromů je uvedeno v tabulce 1.

1.1 Epidemiologie

Podle dostupných údajů týkajících se evropské populace se prevalence PN odhaduje ve věkové skupině nad 65 let na více než 1/100 (Sprenger, Poewe, 2013; Rektor, 2012), přičemž odhadované roční náklady činí 13,9 miliardy euro (Kalia, Lang, 2015; Keus et al., 2014; Sveinbjornsdottir, 2016).

Počet nemocných v ČR se odhaduje na 10–15 000. Onemocnění postihuje o něco více mužů, poměr mužů k ženám se odhaduje na 1,2 : 1 (Bednařík a kol., 2010). Nemoc postihuje všechny etnické skupiny a prevalence a incidence vzrůstá s věkem. Výskyt je podle některých studií poněkud vyšší u Indoevropanů než u Afričanů a Asiatů. Prevalence se zvyšuje i v případě familiárního výskytu onemocnění (asi na 5 %).

Začátek nemoci bývá udáván obvykle po 60. roce věku. Časný počátek onemocnění před 40. rokem věku je vzácný (tzv. *early onset*) a tvoří přibližně 5–10 % všech případů (Tysnes et al., 2017; Rektor, 2012). Velmi vzácná je tzv. juvenilní forma začínající v adolescenci. U lidí s časným počátkem onemocnění se mohou první iniciální příznaky rozvinout již mezi 21. až 40. rokem věku, zatímco první symptomy juvenilní formy PN se mohou manifestovat již před 20. rokem věku (Tysnes et al., 2017).

Očekává se, že celkový počet nemocných s PN se do roku 2030 zdvojnásobí, a to na 8,7 až 9,3 milionu.

Rizikové faktory

Mezi rizikové faktory rozvoje PN patří vyšší věk, mužské pohlaví, genetický faktor (zejména pokud se nemoc manifestuje v mladém věku nebo je její výskyt mezi blízkými pokrevními příbuznými opakovaný a častý) a dále dlouhodobá expozice některým toxickým látkám (např. pesticidům a herbicidům) (Moisan et al., 2016).

Nejednotné jsou názory na rizikové faktory související se životním stylem, fyzickou aktivitou nebo tělesnou hmotností. Některé studie dokládají, že lidé s náročnější pohybovou aktivitou mají nižší výskyt PN ve srovnání s lidmi, kteří nejsou pohybově aktivní (Sääksjärvi et al.,

2014). Zkoumán byl i vliv některých látek, které jsou vnímané společností vzhledem ke zdraví jako kontroverzní, konkrétně vliv kouření, pití kávy a alkoholu. Řada studií vyslovuje předpoklad o pozitivním vlivu nikotinu (ve smyslu možného protektivního faktoru) ve vztahu k PN. Na základě závěrů epidemiologických výzkumů je kouření spojováno s nižším výskytem PN. Naopak u osob s PN je vyšší procento nekuřáků (Sääksjärvi et al., 2014; Quik et al., 2012). Konkrétně nekuřáci mají až 2× vyšší riziko rozvoje PN ve srovnání s kohortami kuřáků stejného věku a pohlaví. Obdobná inverzní souvislost byla prokázána i ve vztahu k pití kávy (Moisan et al., 2016; Sääksjärvi, 2014).

V souhrnu se však předpokládá, že výsledné riziko rozvoje onemocnění je kombinací faktorů a jejich souhry, a to zejména věku, genetických dispozic a vnějšího prostředí (Moisan et al., 2016; Sääksjärvi et al., 2014; Samii et al., 2004). Dalším nepřímým faktorem ovšem může být charakteristická premorbidní osobnost nemocných s PN, která potlačuje návykové nebo sociálně nevhodné chování (Růžička, 2006).

1.2 Klinické příznaky

V odborných publikacích se příznaky PN dělí na tzv. motorické a nemotorické (např. Sprenger, Poewe, 2013).

1.2.1 Motorické příznaky

Mezi motorické symptomy se typicky řadí:

- klidový tremor
- rigidita (svalová ztuhlost)
- bradykineze (hypokineze, akineze – tj. zpomalenost a omezení pohybů)
- poruchy chůze a rovnováhy (tzv. posturální instabilita) – především u pokročilé PN
- pozdní hybné komplikace (fluktuace a dyskineze) (Ressner, 2012)

Parkinsonský **tremor** je klidový, obvykle dost hrubý a pravidelný a volní hybnost jej tlumí. Častější je na horních končetinách a projevuje se zejména na prstech, připomíná počítání peněz. Hlava nebývá postižena na rozdíl od obličejového svalstva (brady). Třes mizí při relaxaci a spánku, naopak jej provokuje úsilí a tenze (Bednařík a kol., 2010).

Bradykineze je vedle třesu nejnápadnějším příznakem. Jde o absenci nebo redukci volní i automatické hybnosti způsobené poruchou zahájení i provedení pohybu. Pohyb je zpomalený, řeč je pomalá a tichá, může být přítomna dysartrie, palilalie (opakování slabiky nebo celého slova na začátku věty), tachyfemie (postupné zrychlování řeči až drmolení na konci výdechu). Pacient s PN je nápadný tím, že zaujímá strnulou polohu, málo se hýbe, mluví tichým a monotónním hlasem a píše malými písmeny (mikrografie). Obličej je nehybný, maskovitý, nemění se s emocemi, mrkání je méně časté (hypomimie). Zvláště obtížné je zahájení pohybu. Pacient se musí soustředit na provedení pohybů, které dříve prováděl automaticky. Obtížně provádí různé pohyby současně, např. mluvení a zapínání knoflíků (Rektorová, 2009).

K dalším základním příznakům PN patří **poruchy chůze a stoje** (Salat et al., 2016; Williams, Litvan, 2013). Chůze je šouravá s malými krůčky, chybí synkineze horních končetin, které zůstávají v klidu, připažené. Zkracování kroku, snížené nebo vymizelé synkineze jedné horní končetiny a neobratnost v otáčkách mohou být prvními příznaky, kterých si pacient všimne. Někdy se pacient nemůže rozejít (hezitate při startu) nebo při chůzi náhle „zamrzne“ (akinetický freezing). Někteří pacienti si nacházejí pomocné strategie, které jim chůzi usnadní, např. krácejí podle pruhů na podlaze nebo rytmu hudby. Někdy pacienti působí dojmem, že se snaží drobnými krůčky utíkat dopředu (propulze). Na poruchách stoje a chůze se podílejí i další mechanismy, jako je porucha provádění automatických pohybů, porušená schopnost rychle měnit pohyby a zejména rigidita.

Rigidita (ztuhlost) znamená patologické zvýšení svalového tonu současně agonistů i antagonistů. Svalová ztuhlost je vlastně odpor svalů, který je vyvíjen, když se chceme pohybovat. Zpočátku může být svalová ztuhlost pozorována na jedné polovině těla, jak nemoc postupuje, rozšíří se na obě strany. Svalová ztuhlost krku a ramen se může vyskytovat i v časných stádiích nemoci. Časem ztuhlost pocítí nemocný při vstávání ze židle, otáčení se v posteli, zhoršenou motorikou prstů. Také se může projevit po delším setrvání ve stejné poloze (Bednařík a kol., 2010; Rektorová, 2009).

V pozdním stadiu jsou přítomny tzv. **pozdní motorické komplikace** s kolísavým stavem hybnosti (tzv. motorické fluktuace) a přítomností mimovolních pohybů (tzv. dyskinezi). Vznikají obvykle po 5 a více letech od zahájení terapie levodopou, avšak mohou se objevit i po ně-