

**Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum
Wydział Ochrony Zdrowia
Instytut Pielęgniarstwa i Położnictwa**

Tomasz Ślęczka

**Opieka nad chorym ze stwardnieniem
bocznym zanikowym**

**Praca licencjacka napisana pod kierunkiem
dr n. med. Grażyny Zwolińskiej**

Kraków 2007

**Serdecznie dziękuję Pani dr Grażynie Zwolińskiej
za cenne uwagi i rady, które wykorzystałem
przy pisaniu mojej pracy.**

Spis treści

Wstęp.....	4
I. Zagadnienia kliniczne choroby.....	6
1.1. Wyjaśnienie podstawowych pojęć.....	6
1.2. Epidemiologia.....	7
1.3. Etiopatogeneza.....	8
1.4. Klasyfikacja kliniczna SLA.....	13
1.5. Diagnostyka/Rozpoznanie.....	14
1.5.1. Badanie neurologiczne.....	15
1.5.2. Badanie laryngologiczne.....	16
1.5.3. Badania neurofizjologiczne – EMG, ENG.....	16
1.5.4. Badania obrazowe – TK, MRI.....	17
1.5.5. Diagnostyka różnicowa.....	17
1.5.6. Objawy wykluczające.....	19
1.5.7. Badania biochemiczne krwi i płynu mózgowo-rdzeniowego.....	19
1.5.8. Badania genetyczne.....	19
1.6. Leczenie.....	19
1.7. Rokowanie.....	20
II. Model opieki nad chorym ze stwardnieniem bocznym zanikowym.....	21
2.1. Wyjaśnienie definicji modelu opieki.....	21
2.2. Model opieki na chorym z SLA.....	22
2.3. Opieka paliatywna.....	36
III. Rehabilitacja chorych z SLA.....	40
Załączniki.....	45
Streszczenie.....	51
Bibliografia.....	54
Aneks.....	56

WSTĘP

Stwardnienie boczne zanikowe jest chorobą, o której rzadko się słyszy w mediach, czy w prasie. Wiele osób nawet nie wie, że jest taka choroba w ogóle istnieje. Ale dla osób, które zetknęły się z tym schorzeniem (bezpośrednio, bądź pośrednio), jest to wielkie tragedia i ogromne życiowe doświadczenie. Stwardnienie boczne zanikowe jest chorobą nieuleczalną. Często chory umiera w ciągu kilku miesięcy po postawieniu diagnozy. Jednak choroba ta jest bezwzględna i okrutna nie tylko ze względu na krótki czas przeżycia osób nią dotkniętych. Wraz z postępem choroby dochodzi do zaników mięśni, niedowładów. W zaawansowanym stadium chory jest całkowicie unieruchomiony, nie ma żadnej „władzy” nad mięśniami, nie może wykonać żadnego ruchu. Cały ten proces toczy się przy pełnej sprawności umysłowej i świadomości chorego.

Obecnie medycyna nie dysponuje lekami mogącymi zatrzymać rozwój tej choroby. Dlatego najważniejsze w opiece nad chorym ze stwardnieniem bocznym zanikowym jest leczenie objawowe, skupiające się na odczuwanych przez osobę dolegliwościach. Rozpoznanie choroby neuronu ruchowego budzi lęk i często wiąże się z uczuciem bezradności i załamania psychicznego. Personel medyczny, opiekujący się chorym, staje przed trudnym zadaniem, wymagającym dużej wiedzy, ale również poświęcenia i ludzkiej życzliwości, zapewniając godne życie choremu. Poprawę jakości życia chorego (ale także jego rodziny) można osiągnąć jedynie poprzez połączenie konsekwentnych i wielokierunkowych działań. Dlatego rozwiązywanie wszelkich problemów zdrowotnych, wynikających z procesu chorobowego, wymaga zaangażowania nie tylko lekarzy różnych specjalności, ale także pielęgniarek, fizjoterapeutów, psychologów, logopedów, pracowników socjalnych, a co najważniejsze zmotywowania chorego do podjęcia wysiłku i walki o utrzymanie jak najlepszej formy przez jak najdłuższy czas.

W pracy omówione zostaną trzy zasadnicze kwestie związane z chorobą, jaką jest stwardnienie boczne zanikowe. W części pierwszej przedstawione będą zagadnienia kliniczne choroby – epidemiologia, etiopatogeneza, klasyfikacja kliniczna, kryteria diagnostyczne, leczenie i rokowanie. Druga – zasadnicza – część pracy poświęcona jest kompleksowym działaniom leczniczo-opiekuńczym podejmowanym wobec chorego. Trzecia część porusza natomiast problematykę rehabilitacji pacjenta – podstawowych zasad, zabiegów, metod.

Celem pracy jest ukazanie, jak powinna wyglądać profesjonalna, wielodyscyplinowa opieka nad chorym ze stwardnieniem bocznym zanikowym. Zostało to osiągnięte poprzez

określenie problemów zdrowotnych i dolegliwości z jakimi muszą zmierzyć się chorzy oraz przedstawienie dokładnych, specyficznych działań zmierzających do zwiększenia komfortu życia chorego.

Informacje zawarte w niniejszej pracy mogą być przydatne wszystkim osobom sprawującym opiekę nad osobami cierpiącymi na stwardnienie boczne zanikowe (także bez wykształcenia medycznego), a wykorzystanie treści pracy w działaniach praktycznych może w znacznym stopniu poprawić jakość życia chorego.

I. Zagadnienia kliniczne choroby

1.1. Wyjaśnienie podstawowych pojęć

Neurony ruchowe (motoneurony) – są to specyficzne grupy komórek nerwowych odpowiedzialne za pracę mięśni zależną od naszej woli. Ich zadaniem jest przekazywanie sygnałów z mózgu do pojedynczych włókien mięśniowych. Układ ruchowy jest dwuneuronowy i składa się z neuronu ruchowego górnego i dolnego.

Górny neuron ruchowy (UMN- Upper Motor Neuron) – nazywany również neuronem ruchowym ośrodkowym. Jest to struktura, która obejmuje neurony ruchowe kory mózgowej, drogi korowo-rdzeniowe i drogi korowo-jądrowe.

Dolny neuron ruchowy (LMN- Lower Motor Neuron) – nazywany inaczej neuronem ruchowym obwodowym. Jest to grupa ruchowych neuronów znajdująca się w rogach przednich rdzenia kręgowego oraz w jądrach ruchowych nerwów czaszkowych pnia mózgu (nerwy V-XII). Aksony tych neuronów unerwiają bezpośrednio mięśnie szkieletowe. Motoneurony dolne łączą się z górnymi w rdzeniu kręgowym.

Objawy uszkodzenia UMN i LMN w zależności od zajętych struktur przedstawia tabela nr 1.

Stwardnienie boczne zanikowe (łac. sclerosis lateralis amyotrophica- SLA) – jest chorobą neurodegeneracyjną kory mózgowej, pnia mózgu i rdzenia kręgowego, w przebiegu której dochodzi do uszkodzenia zarówno górnego (UMN), jak i dolnego (LMN) neuronu ruchowego. Jest to schorzenie pierwotnie zwyrodnieniowe o postępującym przebiegu i nieznaną jak dotąd etiologią. Nieodwracalne odnerwienie mięśni jest uogólnione i obejmuje mięśnie kończyn, tułowia oraz mięśnie opuszkowe.

W Europie SLA określa się często chorobą Charcota¹. W USA z kolei powszechnie nazywa się ją „chorobą Lou Gehringa”, na cześć słynnego bejsbolisty, cierpiącego na to schorzenie.

W obrębie jednostki chorobowej jaką jest SLA wyróżnia się kilka postaci, różniących się obrazem klinicznym, bądź kolejnością występujących objawów. Wyodrębnić więc można postępujący zanik mięśni, postępujące porażenie opuszki, pierwotne stwardnienie boczne, klasyczne SLA, SLA z Guam.

SLA jest chorobą progresywną, rozwijającą się w sposób dramatyczny i bardzo bezwzględny, ograniczając samodzielność człowieka w zakresie samoobsługi i samopielęgnacji. Choroba nie jest wyleczalna i prowadzi do nieuchronnej śmierci.

¹ J.M. Charcot w 1869r. jako pierwszy przedstawił charakterystykę kliniczną i neuropatologię SLA.

Tabela nr 1. Objawy uszkodzenia UMN i LMN w zależności od zajętych struktur (Adamek, Tomik 2005).

Struktura uszkodzona		Objaw podmiotowy	Objaw przedmiotowy
UMN	Kora ruchowa mózgu i droga korowo-rdzeniowa	Oslabienie kończyn, spastyczność mięśni, spastycznie wzniesione napięcie mięśniowe, zaburzenie chodu, utrata zręczności rąk	Wygórowane odruchy głębokie, spastycznie wzniesione napięcie mięśniowe, zniesiony odruch podeszwy, odruch Babińskiego, niedowłady
	Droga korowo-jądrowa	Patologiczny śmiech/płacz, dysfagia, dyzartria	Zespół rzekomoopuszkowy: Dyzartria spastyczna, dysfagia, wygórowane odruchy podniebiennie-gardłowe i żuchwowy, objaw pyszczkowy, labilność emocjonalna
LMN	Neurony ruchowe w rogach przednich rdzenia kręgowego	Zaniki mięśni, kurcze mięśni, osłabienie i bóle kończyn, osłabienie mięśni tułowia i karku, zaburzenia chodu	Zaniki mięśni, kurcze mięśni, niedowłady mięśni kończyn, tułowia, karku, obniżone napięcie mięśni, fasykulacje, odruchy głębokie osłabione bądź zniesione
	Neurony jąder ruchowych nerwów czaszkowych (V-XII)	Dysfagia, dyzartria, osłabienie mięśni twarzy, zanik mięśni języka, asymetria barków i żuchwy	Zespół opuszkowy: Dyzartria wiotka, dysfagia, osłabiony bądź zniesiony odruch podniebiennie-gardłowy i żuchwowy, fasykulacje, zanik mięśni języka

1.2. Epidemiologia

SLA występuje na całym świecie z podobną częstotliwością. Jedyne większą zachorowalność można zaobserwować w rejonach zachodniego Pacyfiku (wyspa Guam, czy należący do Japonii półwysep Kii). Wynika to z występujących tam rodzinnych postaci SLA, powiązanych dodatkowo z chorobą Parkinsona i otępieniem.

SLA jest chorobą dość rzadką. Występuje z częstością 1-2 /100 tys., a zapadalność² waha się w granicach 4-6 /100 tys. W Polsce choruje ok. 2-3 tys. osób.

Choroba jest obserwowana częściej u mężczyzn (stosunek mężczyzn do kobiet wynosi 1,5:1).

W większości przypadków proces chorobowy rozwija się w wieku starszym, ewentualnie średnim. Średni wiek zachorowania to 55 lat. Tylko ok. 5% zachorowań rozpoczyna się przed 30 rokiem życia, a 10% przed 40 rokiem życia. W kolejnych dekadach

² Zapadalność – liczba nowych zachorowań w ciągu roku.

życia widoczny jest wzrost częstości zapadalności na SLA, który jest związany z postępującym starzeniem się.

Przypadki rodzinne stanowią 10% zachorowań. Wśród rodzinnego SLA ok. 20% jest powiązana z chromosomem 21, w obrębie którego dochodzi do mutacji w genie SOD.

Istnieje również powiązanie pomiędzy zachorowaniem na SLA, a częstością otępienia i parkinsonizmu. Częstość tych schorzeń wydaje się wzrastać u krewnych pierwszego stopnia pacjentów z SLA, dzięki czemu można podejrzewać wspólną podatność na choroby neurodegeneracyjne (głównie w okresie starzenia).

1.3. Etiopatogeneza

Stwardnienie boczne zanikowe można zaliczyć do chorób heterogennych tzn. jest chorobą polietiologiczną, ale równocześnie w każdym pojedynczym przypadku choroby, różne znaczenie mogą mieć poszczególne przypuszczalne mechanizmy choroby. Rola tych mechanizmów może najprawdopodobniej ulegać zmianie w różnych okresach choroby.

Ok. 90% przypadków klasycznej postaci SLA stanowią przypadki sporadyczne (nie powiązane rodzinnie). Etiologia postaci sporadycznej SLA (tzw. SSLA – Sporadic SLA) nie jest znana. Istnieje wiele teorii i hipotez, które sugerują przyczynę zapoczątkowania procesu chorobowego oraz możliwego mechanizmu patofizjologicznego, prowadzącego do degeneracji neuronów ruchowych. Jednak tak naprawdę żadne z tych przypuszczeń nie jest do końca poznane i potwierdzone.

Pozostałe 10% stanowią przypadki rodzinnego SLA (tzw. FSLA – Familial SLA). Choroba dziedziczy się przede wszystkim w sposób autosomalny dominujący, rzadziej w sposób autosomalny recesywny. Sporadyczne są przypadki dziedziczenia sprzężonego z chromosomem X.

Teorie i hipotezy patogenetyczne:

1. Infekcja wirusowa – teoria wirusowa jest często wymieniana w literaturze. Istnieją podejrzenia, że zakażenie enterowirusem (poliowirus) może przyczyniać się do zachorowania na SLA. Wirus polio wykazuje cechy w znacznym stopniu uszkodzające selektywne motoneurony rogów przednich, wywołując chorobę Heinego-Medina. Argumentami dającymi słuszność tej teorii są przykłady badań autopsyjnych, w których można niekiedy stwierdzić zmiany o typie neuronofagii³, charakterystyczne dla tych infekcji.

³ Odmiana fagocytozy neuronów przez komórki krwiopochodne i glejowe.

2. Czynniki egzogenne (nie-biologiczne) – pomimo braku przekonujących dowodów, jednak wskazuje się na znaczenie niektórych metali ciężkich, np. ołowiu, rtęci, manganu, selenu. Jedynymi poszlakami, które zaliczają te pierwiastki do czynników etiologicznych, jest to, że zarówno zatrucie metalami ciężkimi jak i SLA dają podobny obraz kliniczny.

Nieprawidłowe włączenie manganu, żelaza, czy miedzi w metabolizm komórek prowadzi do stresu oksydacyjnego i tworzenia się wolnych rodników tlenowych.

Proces neurodegeneracyjny może być zapoczątkowany też w skutek nagromadzenia się Al (glinu) i Ca (wapnia) w układzie nerwowym. Sprzyja to zwolnieniu aksonalnego transportu i akumulacji białek cytoszkieletu, przez co dochodzi do zmian degeneracyjnych komórek. Zdeponowanie Al i Ca w układzie nerwowym następuje zazwyczaj na skutek niedoborów Ca i Mg (magnezu) w diecie oraz nadmiaru Al i Mn (manganu) co powoduje wtórną nadczynność przytarczyc, wypłukanie Ca z kości oraz wzrost jelitowej absorpcji toksycznych metali, co prowadzi do następnego zmagazynowania Ca i Al w komórkach nerwowych.

3. Zmiany typu inwolucyjno-starczego – jedną ze zmian często obserwowaną w SLA jest nagromadzenie się lipofuscyny. Jest to kompleks lipidowo-proteinowy, uważany za pewnego rodzaju magazyn odpadów z komórek. Substancja ta obserwowana jest u ludzi starszych.

Sam proces starzenia jest związany z pojawieniem się różnych nieprawidłowości i zaburzeń w funkcjonowaniu komórek, zwłaszcza w obrębie usuwania wolnych rodników i naprawy DNA (nienaprawione DNA prowadzi do apoptozy).

Należy zwrócić uwagę, że motoneurony są pierwszymi neuronami rdzenia wykształtanymi w życiu płodowym, a więc są to komórki najstarsze i najbardziej wyeksploatowane. Można przypuszczać zatem, że właśnie takie najbardziej obciążone komórki zginą najwcześniej.

4. Czynniki genetyczne – wśród czynników uwarunkowanych genetycznie najczęściej wymienia się mutacje w genie SOD-1 (gen cytozolowej Cu/Zn zależnej nadtlenkowej dysmutazy). Gen kodujący SOD-1 ulokowany jest na ramieniu dłuższym chromosomu 21 i jest odpowiedzialny za wytwarzanie enzymu dysmutazy nadtlenowej, który pełni istotną rolę w przekształcaniu toksycznych wolnych rodników na nieszkodliwe związki i usuwaniu ich.

Mutacje SOD-1 powodują powstanie różnych fenotypów klinicznych, stąd rodzaj mutacji tego genu może decydować o wieku zachorowania, przebiegu choroby, a w późniejszym okresie ma wpływ na dominujące objawy i okres przeżycia.

Oprócz zmian w genie SOD-1, także mutacje w innych genach mogą prowadzić do

rozwoju choroby. Wyróżnić tu można: NF-H, EAAT2, NAID, SPG4VAP3, SETX, SBZIN, VEGF.

5. Stres oksydacyjny – głównym podłożem stresu oksydacyjnego są specyficzne procesy chemiczne (z udziałem takich pierwiastków jak: żelazo, mangan, miedź, kobalt), prowadzące do powstawania aktywnych rodników tlenowych, które po połączeniu się z obszarami lipidowymi komórek niszczą je. Dodatkową cechą wolnych rodników jest to, że zwiększają uwalnianie kwasu glutaminowego, nasilając swoje działanie uszkodzające.

6. Odczyn zapalny i mechanizm immunologiczny – proces chorobowy SLA nie jest typowym odczynem zapalnym, gdyż nie są spełnione jego kryteria. Jediną cechą łączącą te dwa elementy – SLA i reakcję zapalną – są widoczne nacieki makrofagowe z pojedynczymi limfocytami obecnymi w istocie białej i drogach piramidowych.

W procesie zapalnym istotną rolę spełniają cytokiny (TNF, IL-1), które indukują i pobudzają ekspresję molekuł adhezyjnych koniecznych dla formowania komórkowego odczynu zapalnego. Obecne są przesłania, sugerujące zmiany poziomu cytokin w SLA. Wyniki badań immunohistochemicznych wskazują na obecność w tkance nerwowej wielu czynników immunologicznych. Wykazano obecność: w rdzeniu kręgowym – limfocytów cytotoksycznych (CD8), w astrocytach i neuronach – złogów immunoglobulin, w miejscach uszkodzenia neuronów i dróg korowo-rdzeniowych – większe ilości makrofagów, mikrogleju i reaktywnych astrocytów.

7. Mechanizmy ekscytotoksyczne – „pojęcie ekscytotoksyczności odnosi się do uszkodzenia komórek nerwowych spowodowanego ich nadmierną i/lub przedłużoną stymulacją przez pobudzające neuromediatory (neuroprzekaźniki) takie jak kwas glutaminowy (glutaminian) lub asparaginowy (asparaginian)- co prowadzi do uszkodzenia i zniszczenia komórek poprzez gwałtowny wpływ jonów wapnia” [Adamek i Tomik, 2005].

Gromadzący się wapń aktywuje wiele enzymów, np. proteazy (kalpaina-I), fosfolipazy (fosfolipaza A₂, fosfolipaza C). Wskutek aktywacji tych enzymów powstają produkty, które niszczą błony i białka oraz uwalniają wolne rodniki. Jako przyczynę takiego stanu podaje się nieprawidłowości mechanizmu usuwania glutaminy przez astrocyty, gdyż to właśnie specjalne białka błonowe astrocytów (EAAT1, EAAT2) są odpowiedzialne za usuwanie neuromediatorów z przestrzeni pozakomórkowej.

8. Apoptoza – zaprogramowana śmierć komórki jest to proces bezpośrednio powiązany z ekscytotoksycznym mechanizmem uszkodzenia, ale może nastąpić również w wyniku stresu oksydacyjnego czy infekcji wirusowej. Jednak tak naprawdę, proces apoptozy nie jest całkowicie poznany. Zjawisko to jest jeszcze w fazie badań i eksperymentów. Do tej pory udało się potwierdzić udział apoptozy w śmierci motoneuronów jedynie na zwierzęcym materiale badawczym (myszy z mutacją SOD-1). Trudność w poznaniu tego mechanizmu polega na tym, że apoptoza jest procesem bardzo szybkim, a rozpoznając SLA, degeneracja jest tak duża, że komórek neuronu ruchowego już prawie nie ma.

9. Uszkodzenie mitochondriów – czynnik ten uznaje się za najistotniejszą przyczynę apoptozy. Hipotezę, mówiącą o zaburzeniach w obrębie mitochondriów, wzmacniają wyniki badań na poziomie ultrastrukturalnym tj. nieprawidłowa morfologia mitochondrium w biopsji końcowego nerwu ruchowego, w wątrobie i w mięśniach.

W SLA jako czynnik upośredzający mitochondria wymienia się stres oksydacyjny.

10. Patologia białek – w neuronach zmienionego obszaru OUN (Ośrodkowy Układ Nerwowy) spotyka się rejony patologiczne o charakterze agregatów białkowych (wtrętów, inkluzji). Agregaty takie różnią się między sobą składem chemicznym, jednak wspólną cechą większości z nich jest obecność ubikwityny. Ubikwityna⁴ jest pośrednim czynnikiem w patogenezie SLA, ponieważ wraz z innymi nieprawidłowymi białkami tworzy właśnie wtręty. W korze ruchowej i pniu najczęściej uwidaczniają się inkluzje skeinowe („motkowe”), wtręty hialinowe i ciała Bunina, a w przypadku młodzieńczej postaci SLA również wtręty bazofilne (zasadochłonne). W rogach przednich natomiast, poza strukturami wyżej wymienionymi, obecne są też aksonalne sferoidy.

Ciała Buniny, opisane po raz pierwszy przez T.L. Buninę, są to eozynochłonne, drobne, okrągłe wtręty cytoplazmiczne o średnicy 2-5 μm . Istnieją przypuszczenia, że obecność ciał Buniny prognozuje krótszy przebieg choroby.

Inkluzje skeinowe są najczęściej występującymi wtrętami ubikwitynowymi w SLA. Ultrastrukturalnie są zbudowane z prostych filamentów i struktur ziarnistych.

Wtręty hialinowe (wtręty przypominające ciała Lewy’ego) są to rzadko spotykane w neuronach, ubikwitynododatnie, okrągłe, eozynochłonne struktury o postrzępionych brzegach. Używając mikroskopu elektronowego można stwierdzić, że wtręty te są utworzone

⁴ Jest to „białko szoku termicznego”, którego rolą jest eliminacja nieprawidłowych lub niepotrzebnych białek znajdujących się w komórce.

z prostych filamentów o średnicy 15-20 nm. Oprócz ubikwityny wykazują też obecność periferyny.

Wtręty bazofilne są charakterystyczne dla przypadków rodzinnej SLA. Opisać je można jako duże śródcytoplazmatyczne struktury o ostrych brzegach, które zwykle cechują się ubikwitynoujemnością. Przypuszcza się, że wtręty te zawierają RNA, gdyż po zadziałaniu zielenią metylową i pironiną, barwią się na czerwono.

Sferoidy aksonalne bywają też nazywane kulami srebrochłonnymi, ponieważ stają się łatwo widoczne po srebrzeniu (np. metodą Bielschowsky'ego). Są to eozynochłonne struktury o okrągłym kształcie, obecne w dystalnych odcinkach aksonów.

11. Niedobór czynników troficznych – ta hipoteza zakłada, że śmierć motoneuronu jest wynikiem zablokowania oddziaływania czynników wzrostu na jego komórki. Rolą czynników wzrostu (takich jak: FGF-1, IGF-1, VEGF, GDNF, CNTF) jest stymulacja komórki do proliferacji, czy też do jej aktywności. Brak takiego pobudzania komórki prowadzi do jej apoptozy. Teoria ta jest bardzo prawdopodobna, ponieważ na materiale badawczym jakim były myszy, udało się udowodnić neuroprotektoryjne działanie podawanych czynników wzrostu – IGF-1 i VEGF.

12. Zaburzenie transportu aksonalnego i zaburzenie funkcji cytoszkieletu – sprawny mechanizm transportu w aksonach ma najistotniejsze znaczenie dla dobrego funkcjonowania całego neuronu. Jednak, aby nie doszło do upośledzenia tego transportu, konieczne jest prawidłowe utrzymanie działania specjalnych białek, zdolnych przekształcić energię chemiczną w ruch mechaniczny, jak również konieczny jest dobrze zachowany cytoszkielet. Przypuszczalnie zaburzenie transportu aksonalnego jest najważniejszym patogenetycznym mechanizmem SLA. Selektowność degeneracji tylko motoneuronów może wynikać z tego, że motoneurony jako komórki, posiadające najdłuższe aksony, wydają się być szczególnie wrażliwe na upośledzenie tego transportu. Następstwem upośledzonego transportu aksonalnego jest pojawienie się aksonalnych sferoidów⁵, głównie w rdzeniu kręgowym.

13. Zaburzenia metaloprotein – metyloproteinazy macierzy (MMP) to endopeptydazy, rozkładające białka znajdujące się pozakomórkowo. W OUN biorą udział w procesach fizjologicznych (np. wzrost aksonów, mielinizacja), ale równocześnie i patologicznych (np. zapalenie). Są one produkowane przez neurony, astrocyty, mikroglej, oligodendroglej.

⁵ Są to nabrzmięte aksony, w których odkładają się składniki budulcowe aksonów – neurofilamenty i mikrotubule.

Poziom niektórych form tego enzymu (np. MMP-9) w surowicy i płynie mózgowo-rdzeniowym u chorych na SLA wzrasta.

Jest niemal pewne, że aktywność metaloprotein ułatwia, bądź utrudnia procesy adaptacyjne (np. przez tworzenie nowych wypustek neuronów), a tym samym po części wpływa na przebieg i tempo rozwoju choroby.

1.4. Klasyfikacja kliniczna SLA

Obecnie istnieje kilka klinicznie odmiennych postaci SLA. I tak wyróżnić można:

1. postępujący zanik mięśniowy;
2. postępujące porażenie opuszki;
3. pierwotne stwardnienie boczne;
4. klasyczne SLA;
5. SLA z Guam.

Pomimo różnych odmian tej choroby, sam proces patofizjologiczny we wszystkich tych postaciach pozostaje identyczny.

W postępującym zaniku mięśniowym początkowe symptomy stanowią objawy uszkodzenia dolnego neuronu ruchowego. Choroba rozpoczyna się od zaniku mięśni dłoni (w pierwszej kolejności zajmuje kłęb kciuka), następnie dochodzi do zaników i drżeń pęczkowych mięśni obręczy barkowej i mięśni kończyny górnej. Zazwyczaj są to procesy przebiegające symetrycznie. W kolejnym okresie choroby rozwijają się niedowłady kończyny górnej. Stadium końcowe to porażenie wiotkie wszystkich czterech kończyn, brak odruchów i niewydolność oddechu.

Postępujące porażenie opuszki charakteryzuje się pojawiającymi się już we wczesnej fazie choroby zaburzeniami mowy i połykania. Rozwinięcie się zespołu opuszkowego uwarunkowane jest uszkodzeniem rdzenia przedłużonego, szczególnie jąder nerwów czaszkowych IX, X, XII, a zespołu rzekomoopuszkowego obustronnym uszkodzeniem dróg korowo-jądrowych.

Gdy występuje przewaga objawów z górnego neuronu ruchowego wówczas widoczne są cechy zespołu rzekomoopuszkowego. Natomiast dominacja objawów pochodzących z dolnego neuronu ruchowego wywołuje zespół opuszkowy.

Choroba pod postacią pierwotnego stwardnienia bocznego może trwać nawet 10 lat, nasilając objawy stopniowo wraz z upływem czasu (np. zaniki mięśni mogą wystąpić dopiero po kilku latach trwania choroby). O tej postaci mówimy, gdy zmiany degeneracyjne obecne

są przede wszystkim w komórkach ruchowych kory mózgu dróg piramidowych. Obraz kliniczny obejmuje głównie narastający niedowład spastyczny kończyn dolnych i górnych, wzmożone napięcie mięśniowe, wygórowane odruchy głębokie, stopotrząs.

Klasyczne stwardnienie boczne zanikowe jest najczęściej spotykaną postacią choroby. Początkowe syndromy (zazwyczaj asymetryczne) są najczęściej niejednoznaczne i podstępne. Na początku odczuwa się bowiem osłabienie ręki, sztywność nóg, trudności w chodzeniu, męczliwość. Wraz z progresją choroby pojawiają się zaniki mięśni kończyn i wygórowane odruchy głębokie. Zaawansowana faza schorzenia charakteryzuje się wzrostem napięcia spastycznego, pogłębieniem się zaników mięśni, rozwojem zaburzeń połykania i mowy. Okres końcowy przynosi ze sobą porażenie przepony, prowadząc do niewydolności oddechowej. Dokładne objawy klasycznego SLA zostaną przedstawione w dalszej części pracy.

SLA z Guam jest specyficznym zespołem łączącym w sobie obok SLA, także parkinsonizm i otępienie. Wyróżnić można trzy główne ogniska największego natężenia tego zespołu (wszystkie znajdują się w rejonie zachodniego Pacyfiku). Są to: wyspa Guam u plemienia Chamorro, rejon Hobara i Kozagawa na półwyspie Kii na wyspie Honsiu w Japonii i Zachodnia Nowa Gwinea – plemiona Auyu i Jakai. Bardzo duża zachorowalność na SLA w tej części świata jest związana z czynnikami środowiskowymi. Wynika to ze zmniejszonego stężenia jonów wapnia i magnezu w glebie i wodzie pitnej, przy równoczesnym zwiększonym poziomie jonów glinu, żelaza i krzemianów. Przeprowadzone badania spektroskopowe wykazały, że glin i krzemiany u chorych z Guam są magazynowane w tkankach mózgowych i rdzeniu kręgowym, co spowodowało ich zwyrodnienie, poprzez interferencje z wolnym przepływem aksoplazmatycznym.

1.5. Diagnostyka/Rozpoznanie

SLA tak jak każda choroba ma pewne kryteria warunkujące rozpoznanie. Wśród kryteriów diagnostycznych wymienia się:

- objawy uszkodzenia neuronu ruchowego dolnego (klinicznie lub w EMG);
- objawy uszkodzenia neuronu ruchowego górnego (klinicznie lub w EMG);
- postępujący przebieg choroby;
- wykluczenie chorób naśladujących SLA.

Rozpoznanie SLA opiera się na kilku zasadniczych elementach, do których zalicza się:

1. badanie neurologiczne;
2. badanie laryngologiczne;
3. badania neurofizjologiczne – EMG, ENG;
4. badania obrazowe – TK, MR;
5. diagnostyka różnicowa;
6. objawy wykluczające;
7. badania biochemiczne krwi i płynu mózgowo-rdzeniowego;
8. badanie genetyczne.

1.5.1. Badanie neurologiczne.

Na podstawie badania neurologicznego oprócz samej choroby, można również rozpoznać jej postać, w zależności od tego, które neurony ruchowe są zajęte przez proces degeneracyjny. Badanie neurologiczne opiera się na dokładnym wywiadzie oraz badaniu podmiotowym i przedmiotowym.

SLA rozwija się dość podstępnie, ponieważ dopiero utrata 50% jednostek ruchowych znajduje odzwierciedlenie w obrazie klinicznym. Najczęstszymi symptomami choroby, które może zaobserwować lekarz w czasie badania neurologicznego są:

- osłabienie mięśni – na początku dotyczy to szczególnie dystalnych części kończyn (dłonie, stopy), co powoduje trudności w chodzeniu oraz uniemożliwia wykonywanie ruchów precyzyjnych, np. zapinanie guzików. Objawy te mogą być obustronne lub asymetryczne. Kończyny górne są zajęta częściej niż dolne;
- kurcze mięśni – związane są z nadwrażliwością odnerwionych mięśni i mogą być uogólnione. Pojawiają się szczególnie w czasie spoczynku, głównie w nocy;
- zaniki mięśni – to pierwszy wyraźny i zauważalny objaw choroby. Najczęściej w pierwszej kolejności proces ten obejmuje mięśnie kciuka, przechodząc następnie na całą rękę;
- uczucie wzmożonego napięcia mięśniowego – chory skarży się wówczas na uczucie sztywności podczas chodzenia;
- zaburzenia opuszkowe – wyróżnia się tutaj zmianę głosu, dyzartrię (zaburzenia mowy), dysfagię (zaburzenia połykania) i nadmierne ślinienie;
- utrata masy ciała – wynikająca z dysfagii i zaników mięśni;
- fascykulacje (drżenia pęczkowe);
- uczucie zmęczenia;

- zaburzenia oddychania – pojawiają się zazwyczaj w dalszej fazie choroby, ale w niektórych przypadkach mogą wystąpić już w jej początkowym stadium. Jest to efekt zajęcia mięśni oddechowych (mięśni między żebrowych i przepony).

1.5.2. Badanie laryngologiczne.

Może się wydawać, że ocena laryngologiczna jest mało znacząca w przypadku choroby neurologicznej. Jednak badanie laryngologiczne stanowi ważny element, szczególnie w początkowym stadium SLA.

Laryngolog w istotny sposób uczestniczy w rozpoznaniu SLA, gdyż jest on często pierwszym specjalistą, do którego zgłasza się chory, ponieważ w znacznej ilości przypadków choroba rozpoczyna się od objawów opuszkowych – dysfagii, zaburzeń wydzielania śliny, zaburzeń mowy.

Ocena laryngologiczna powinna przebiegać na podstawie określonego schematu⁶:

- standardowa ocena wziernikowa nosa, uszu;
- badanie wziernikowe gardła i krtani (laryngoskopia pośrednia);
- ocena stanu funkcjonalnego strun głosowych w laryngoskopii bezpośredniej;
- ocena strun głosowych w badaniu fiberoskopowym krtani (ocena ruchomości, położenia oraz czynności fałdów głosowych) z możliwością makrowizualizacji i rejestrowania obrazu przekazywanego przez kamerę;
- badanie wideostroboskopowe w przypadkach koniecznych;
- ocena ruchomości krtani w fazie gardłowej aktu połykowego.

Badanie laryngologiczne jest bardzo ważne, gdyż znacząco może przyspieszyć rozpoznanie lub wykluczenie SLA. Natomiast w przypadku potwierdzenia diagnozy, laryngolog jest niezbędnym ogniwem w postępowaniu leczniczym na różnych etapach choroby.

1.5.3. Badania neurofizjologiczne – EMG, ENG.

EMG (elektromiografia) – badanie to polega na rejestrowaniu potencjałów elektrycznych mięśni w spoczynku oraz czynności elektrycznej podczas ruchu dowolnego. Potencjały te rejestruje się przy użyciu elektrody igłowej wkłutej w badany mięsień.

Ogólnie mówiąc, aby rozpoznać SLA, w obrazie EMG musi być obecne czynne odnerwienie na co najmniej trzech z czterech poziomów (pień mózgu, rdzeń szyjny, rdzeń piersiowy, rdzeń lędźwiowy) oraz brak uszkodzenia korzeni nerwów i włókien czuciowych.

⁶ Schemat badania opracowany przez dr med. Jerzego Tomika z Kliniki Laryngologii CMUJ.

Natomiast szczegółowa analiza zapisu charakterystycznego dla SLA przedstawia: czynność spoczynkową (fibrylacje, pozytywne długie fale, fascykulacje), ubogi zapis wysiłkowy, niestabilne długie i wysokie pojedyncze potencjały jednostki ruchowej z występującą nieregularnością oraz potencjały podwójne.

Pozytywne rozpoznanie choroby może potwierdzić tylko to badanie. Dodatkowe powtarzanie EMG pozwala określić oprócz rozległości procesu, także jego dynamikę.

ENG (elektroencefalografia) – jest to badanie szybkości przewodnictwa nerwowego. W badaniu tym ocenia się szybkość przewodzenia bodźca wzdłuż włókna nerwów czuciowych i ruchowych. Szybkość przewodzenia w nerwie oblicza się oznaczając czas pomiędzy drażnieniem nerwu (przy użyciu prądu), a wystąpieniem potencjału czynnościowego w mięśniu. Powinna ona wynosić 40-65 m/s. W przypadku SLA wynik ten powinien być w granicach normy.

1.5.4. Badania obrazowe – rezonans magnetyczny (MR), tomografia komputerowa (TK).

Rezonans magnetyczny czy tomografia komputerowa są pomocne w diagnostyce różnicowej i umożliwiają przede wszystkim wykluczenie innych chorób.

W przypadku SLA w większości przypadków nie wykazują one zmian.

1.5.5. Diagnostyka różnicowa.

Rozpoznanie stwardnienia bocznego zanikowego (a dokładniej objawów uszkodzenia dolnego i górnego motoneuronu) nie powinno przysparzać większych trudności, ponieważ choroba wywołuje dość typowy obraz kliniczny. Jednak niezależnie od tego zawsze należy je różnicować z takimi jednostkami chorobowymi bądź zespołami klinicznymi jak:

1. mielopatia szyjna, zespoły korzeniowe szyjne i lędźwiowo-krzyżowe → przy tych schorzeniach obserwuje się ból oraz korzeniowe zaburzenie czucia. Mogą też wystąpić upośledzenie funkcji zwieraczy. Zaburzenia opuszkowe nie są obecne.
2. guzy rdzenia kręgowego → charakteryzują się bólem w tułowiu, niedowładem kończyn, zaburzeniami funkcji zwieraczy. Zaburzeń opuszkowych się nie obserwuje.
3. zespół post-polio → zespół ten cechuje się objawami uszkodzenia dolnego neuronu ruchowego, który może pojawić się nawet wiele lat po infekcji wirusem polio. Niezmiernie rzadko obserwuje się tu fascykulacje. Zmianom klinicznym towarzyszy obraz przewlekłego odnerwienia w badaniu EMG (natomiast szybkość przewodzenia pozostaje niezmienną). Postęp procesu chorobowego jest powolny i ogranicza się

jedynie do wcześniej porażonych mięśni.

4. syringomielia (jamistość rdzenia), syringobulbia (jamistość opuszki) → cechują się rozszerzonym zaburzeniem czucia, niedowładami, artropatiami, charakterystycznym obrazem radiologicznym i powolną progresją choroby.
5. stwardnienie rozsiane → wśród symptomów wyróżnić można objawy mózdkowe, zaburzenia czucia, uszkodzenie nerwów czaszkowych, dysfunkcje zwieraczy. Choroba przebiega zwykle z okresami remisji. Obecny jest charakterystyczny obraz w badaniu rezonansem magnetycznym i badaniu płynu mózgowo-rdzeniowego.
6. zespół cieśni nadgarstka → objawia się bólami i zaburzeniami czucia w okolicach dłoni. O rozpoznaniu rozstrzyga badanie EMG.
7. monoklonalne gammopatie z neuropatią ruchową → schorzenia tego typu pojawiają się zwykle w wieku starszym i są ograniczone do mięśni unerwionych przez określony nerw. Przeważnie występują objawy uszkodzenia neuronu ruchowego dolnego.
8. wieloogniskowa neuropatia ruchowa z blokiem przewodzenia (MMNCB) → chorobie towarzyszą wzmożone odruchy ścięgniste w kończynach wraz z objawami uszkodzenia dolnego motoneuronu. Schorzenie jest asymetryczne i zajmuje głównie ręce.
9. zapalenie mięśni z ciałami wtrętowymi → przy takim zapaleniu obserwuje się przewagę objawów z dolnego motoneuronu. W badaniach dodatkowych stwierdza się ponadto ciała wtrętowe (w biopsji mięśni) oraz zmiany neurogenne i miogenne (w EMG). Objawy te są zwykle niesymetryczne.
10. zespoły paranowotworowe → dotyczą przede wszystkim raka anaplastycznego oskrzeli, raka jelita, chłoniaków. Mogą one powodować uszkodzenie dolnego neuronu ruchowego czemu towarzyszy także wyniszczenie organizmu, obraz kliniczny procesu nowotworowego oraz wysokie OB i CRP.
11. miastenia → dość charakterystyczne dla tej jednostki są nużliwość mięśniowa, dyzartria, dysfagia. Jednak w przypadku miastenii występuje zdecydowana pozytywna reakcja na podanie inhibitorów acetylocholinesterazy.
12. zespół Kennedy'ego → jest to dziedziczna choroba neuronu ruchowego, która rozwija się powoli i przebiega z cechami uszkodzenia motoneuronu dolnego. Równocześnie obecne są zaburzenia hormonalne np. ginekomastia, impotencja.

Wykonując diagnostykę różnicową należy również uwzględnić możliwość rozwoju innych rzadziej występujących chorób, takich jak: miopatia w przebiegu nadczynności tarczycy,

zatrucie metalami ciężkimi, zespoły fasykulacji łagodnych, amiotrofia łagodna, guzy podstawy czaszki, guzy otworu potylicznego wielkiego.

1.5.6. Objawy wykluczające.

Stwierdzenie tych objawów jest istotne, ponieważ występowanie choćby jednego z nich, nie potwierdza rozpoznania SLA. Objawy i zespoły, które pozwalają wykluczyć SLA:

- zaburzenia czucia,
- zaburzenia zwieraczy,
- zaburzenia widzenia (zaburzenia gałkoruchowe),
- dysfunkcje autonomiczne,
- objawy z układu pozapiramidowego,
- otępienie – choroba Alzheimera.

1.5.7. Badania biochemiczne krwi i płynu mózgowo-rdzeniowego.

Badania biochemiczne krwi nie pomagają postawić diagnozy, ale przede wszystkim pozwalają wykluczyć inne choroby, np. nadczynność tarczycy, zatrucie ołowiem.

Płyn mózgowo-rdzeniowy jest zazwyczaj prawidłowy. Niekiedy można w nim stwierdzić ↑ poziomu białek (jednak rzadko powyżej 1 g/l).

W przypadku badań krwi u chorych na SLA obserwuje się: ↑ CPK, ↑ ALAT, ↑ ASPAT, ↑ LDH, ↑ dwuwęglanów (postępująca niewydolność oddechowa), ↑ kreatyniny (utrata masy mięśni szkieletowych).

1.5.8. Badanie genetyczne.

Wykonywane jest rzadko, a przeprowadza się je w celu poszukiwania mutacji genu SOD-1 w przypadkach z pozytywną rodzinną historią SLA.

1.6. Leczenie

Jak dotąd medycyna jest bezradna wobec SLA. Prowadzone postępowanie pozwala jedynie przedłużyć życie chorego, ale nie umożliwia wyleczenia właściwej choroby. Stąd wszelkie działania są ukierunkowane głównie na leczenie objawowe, a w miarę postępu choroby na opiekę paliatywną, która ma za zadanie poprawę jakości życia chorego.

Obecnie tylko jeden lek został oficjalnie zarejestrowany jako preparat stosowany w leczeniu przyczynowym stwardnienia bocznego zanikowego. Jest to lek z grupy benzotiazolów – Riluzole (Rilutek). Jest to antagonistą kwasu glutaminowego – hamuje

uwalnianie kwasu glutaminowego, blokuje kanały sodowe, hamuje receptory NMDA, działa neuroprotekcynie (również w stosunku do motoneuronów). Terapia trwa 12 miesięcy, a zalecana dawka to 2×50mg/dzień. Lek ten jest dobrze tolerowany przez chorych i wykazuje małe działanie uboczne (osłabienie, zmęczenie, senność, nudności, wymioty). Jednak jest on mało skuteczny i powoduje tylko wydłużenie czasu przeżycia o kilka miesięcy.

Próby kliniczne nie wykazały korzyści stosowania w terapii leczenia immunosupresyjnego, wzmacniania immunologicznego, plazmaferez, czynników wzrostu nerwów, leków antywirusowych, witamin (głównie witaminy E), selegiliny, steroidów.

Leczenie objawowe i opieka paliatywna zostaną szczegółowo omówione w następnym rozdziale pracy.

1.7. Rokowanie

SLA jest chorobą, która postępuje bardzo gwałtownie i zawsze prowadzi do śmierci. Średnie przeżycie wynosi ok. 2,5 roku od momentu rozpoznania choroby. W ciągu 2 lat umiera 25% osób, a 50% przeżywa 3-4 lata. Zdarzają się też niekiedy przypadki nawet 10-letniego przeżycia. Jednak to jak długo chory będzie żył, jest zależne przede wszystkim od typu (postaci) choroby, natomiast postać choroby jest uwarunkowana od kolejności, w jakiej pojawiają się objawy opuszkowe lub kończynowe przy zachorowaniu. W sytuacji dominacji objawów opuszkowych czas przeżycia jest najkrótszy i wynosi od kilku miesięcy do 2 lat. Najczęstszą przyczyną śmierci jest narastająca niewydolność oddechowa. Poza tym, jako przyczynę zgonu wymienia się również zachłystowe zapalenie płuc lub zator tętnicy płucnej (jako wynik przewlekłego unieruchomienia).

II. Model opieki nad chorym ze stwardnieniem bocznym zanikowym

2.1. Wyjaśnienie definicji modelu opieki

Model opieki – pojęcie „model” najczęściej jest utożsamiane ze standardem, normą. Jest to pewnego rodzaju wzór, którym powinno się kierować, wykonując daną czynność. Inaczej mówiąc jest to schemat do naśladowania, punkt odniesienia, podstawa do porównań. Jest to wzorzec niemal idealny, jednakże z zachowanym realizmem i osiągalnością.

Standard w odniesieniu do opieki zdrowotnej to „pewien model uznanych profesjonalnych działań leczniczych, pielęgnacyjnych, rehabilitacyjnych, diagnostycznych lub organizacyjnych, służących do oceny jakości świadczeń przez porównanie ich poziomu ze sposobem postępowania uznanym przez kompetentny zespół” [Kózka, 2001].

Zawężając to pojęcie do dziedziny jaką jest pielęgniarstwo, standard definiuje się jako „system kryteriów i ocen znajdujący zastosowanie w dążeniach zmierzających do podnoszenia jakości pielęgnowania, bądź rozumie się jako wzór, model działań w odniesieniu do określonej osoby” [Kózka, 2001].

Natomiast A. Piątek postrzega standard jako zbiór wymagań i norm, który przedstawia uzgodniony i możliwy do zrealizowania poziom wykonywania praktyki pielęgniarstwa, jaki został określony w celu zapewnienia właściwej jakości opieki oraz dobrej jakości kształcenia i doskonalenia zawodowego pielęgniarstwa.

Standardy (modele postępowania) są opracowywane przez pojedynczą osobę, bądź grupę ludzi (naukowców), skupionych wokół określonego zagadnienia (problemu), chcących wyjaśnić i opisać zjawiska, stanowiące przedmiot ich zainteresowania. Podczas ich tworzenia należy kierować się między innymi wartościami etycznymi, kulturowymi, ekonomicznymi, itd.

Opracowanie modelu pielęgniarstwa opieki, „odbija się” w działalności praktycznej wieloma korzyściami, wśród których należy wymienić skuteczne rozpoznawanie braków i nieprawidłowości w procesie terapeutycznym oraz poprawę jakości wykonywanych działań.

2.2. Model opieki nad chorym z SLA

Problem zdrowotny nr 1

Nadmierne ślinienie na skutek utrudnionego przełykania śliny w wyniku osłabienia i zaników mięśni twarzy, podniebienia i języka.

Cel opieki: zmniejszenie wydzielania śliny, zapewnienia higieny.

Plan działania:

- odsysanie nadmiaru śliny przy pomocy mechanicznych ssaków;
- ułożenie chorego na boku w czasie snu, co zapobiega aspiracji śliny do dróg oddechowych;
- stabilizacja głowy przy użyciu kołnierza szyjnego;
- zastosowanie ćwiczeń wzmacniających mięśnie szyi;
- delikatne wycieranie ust;
- farmakoterapia:
 - trójpierścieniowe leki przeciwdepresyjne (amitryptylina, imipramina),
 - leki antycholinergiczne (atropina, itrop, skopolamina, pridinol, biperiden),
- stosowanie iniekcji toksyny botulinowej do ślinianek przyusznych;
- radioterapia (w zaawansowanych stadiach choroby) – leczenie promieniami w dawce 400-1000 radów w celu zamknięcia gruczołów ślinowych;
- leczenie operacyjne w przypadkach opornych na leczenie zachowawcze – przezbębenkowe przecięcie nerwu z odnerwieniem ślinianki podżuchwowej, podjęzykowej, przyusznej (leczenie nie zalecane, zawsze po uwzględnieniu dalszego rokowania).

Problem zdrowotny nr 2

Nadmiar wydzieliny z drzewa oskrzelowego na skutek utrudnionego efektywnego kaszlu w wyniku osłabienia i zaników mięśni oddechowych i ogólnego osłabienia organizmu.

Cel opieki: ułatwienie odkrztuszania wydzieliny, ułatwienie oddychania, zapobieganie infekcjom dróg oddechowych.

Plan działania:

- ułożenie chorego w pozycji wysokiej lub półwysokiej;
- nacieranie spirytusem z gliceryną i oklepywanie pleców;
- odsysanie wydzieliny z drzewa oskrzelowego;

- stosowanie nawilżaczy powietrza;
- podaż dużej ilości płynów (powyżej 2,5 litra/dobę);
- nauczanie chorego i rodziny technik wspomagających ruchy wydechowe (prowadzone głównie przez fizjoterapeutę i polegające na ręcznym wspomaganiu kaszlu);
- wykonywanie nebulizacji z solankami oraz w kombinacji: antagonisty β -receptorów i/lub lek antycholinergiczny rozszerzający oskrzela i/lub lek mukolityczny i/lub furosemid;
- farmakoterapia:
 - leki mukolityczne (N-acetylocysteina, bromheksyna),
 - leki rozszerzające oskrzela (teofilina, aminofilina),
 - antagoniści receptorów β -adrenergicznych (propranolol, metoprolol),
- stosowanie mechanicznych urządzeń wspomagających oddychanie (szczególnie w przypadku wystąpienia ostrej infekcji oddechowej);
- antybiotykoterapia w sytuacji wystąpienia infekcji w drogach oddechowych;
- wykonanie miotonii pierścienno-gardłowej w przypadku zwiększonej sekrecji wydzieliny w drzewie oskrzelowym.

Problem zdrowotny nr 3

Spastyczność mięśni jako wynik uszkodzenia górnego motoneuronu.

Cel opieki: łagodzenie objawów spastyczności.

Plan działania:

- specjalistyczna fizykoterapia połączona z hydroterapią (ćwiczenia w basenie z ciepłą wodą o temperaturze 32-34°C) i krioterapią;
- bierne rozciąganie mięśni;
- farmakoterapia:
 - leki zmniejszające napięcie spastyczne (baklofen, tyzanidyna, mydocalm, relifex),
 - w przypadku odpornej spastyczności zastosowanie dantrolenu (lek bezpośrednio działający na komórki mięśni szkieletowych),
 - leki przeciwbólowe (jako leczenie objawowe).

Problem zdrowotny nr 4

Niedowład jako wynik postępu procesu chorobowego.

Cel opieki: poprawa siły mięśniowej, zapobieganie przykurczom, uruchomienie stawów, poprawa sprawności oddychania.

Plan działania:

- fizjoterapia (ergoterapia):
 - regularne statyczno-dynamiczne ćwiczenia w odciążeniu (2-3 razy w tygodniu, z odpowiednio stopniowanym rozciągnięciem mięśni),
 - wspomagające ćwiczenia na basenie,
 - w początkowym okresie – jazda na rowerze, pływanie, lekkie ćwiczenia z hantlami,
 - ćwiczenia z zastosowaniem ciepła (np. kąpiele borowinowe),
 - relaksacyjny masaż mięśni,
 - okresowa czynnościowa ergoterapia (2 - 3 tygodnie), poprawiająca sprawność kończyn górnych.
- zapobieganie obrzękom – wyższe układanie kończyn, pończochy uciskowe, ręczny masaż limfatyczny;
- stosowanie gorsetu;
- stosowanie szyn (ortez);
- stosowanie kołnierza stabilizującego osłabione mięśnie szyi;
- stosowanie szyny strzałkowej i ortez dźwigających stopę w osłabieniu mięśni stopy;
- stosowanie szyny mięśni kciuka, aby odwodzić kciuk;
- bandażowanie grzbietu przy zajęciu mięśni grzbietu;
- operacyjne leczenie skoliozy;
- ocena stopnia niedowładów w skali Lovetta;
- farmakoterapia:
 - inhibitory acetylocholinesterazy (pirydostygmina).

Problem zdrowotny nr 5

Kurczowe napięcie mięśni, fasykulacje.

Cel opieki: łagodzenie dolegliwości, utrzymanie sprawności mięśni.

Plan działania:

- fizjoterapia – normalizacja napięcia mięśniowego za pomocą elementów leczenia rehabilitacyjnego metodą, np. Vojty, PNF (Proprioceptive Neuromuscular Facilitation);

- fizykoterapia (ćwiczenia + masaż);
- hydroterapia;
- stosowanie rozgrzewających okładów na kończyny;
- wykonywanie wieczorem (przed snem) ćwiczeń rozciągających mięśnie;
- utrzymywanie prawidłowego bilansu płynów i poziomu elektrolitów (szczególnie potasu);
- farmakoterapia:
 - leki zmniejszające napięcie mięśniowe (baklofen, relanium, memantyna, tyzanidyna),
 - stabilizatory błony komórkowej (karbamazepina, fenytoina),
 - preparaty magnezu,
 - siarczan chininy, teofilina,
 - riluzol.

Problem zdrowotny nr 6

Osłabienie i męczliwość mięśni z powodu postępującego procesu chorobowego.

Cel opieki: utrzymanie i wzmacnianie wytrzymałości i sprawności mięśni.

Plan działania:

- zalecenie choremu dłuższych okresów odpoczynku;
- rehabilitacja ruchowa;
- utrzymanie przez chorego aktywności życiowej i zawodowej;
- czynne ćwiczenia rehabilitacyjne w sali gimnastycznej, zajęcia ruchowe na basenie, ćwiczenia usprawniające poruszanie (chodzenie przy użyciu balkonika, stabilizatorów);
- regularne ćwiczenia bierne niedowładnych kończyn w łóżku chorego, połączone z masażem leczniczym;
- wykonywanie ćwiczeń systematycznie, bez nadmiernej intensywności i obciążenia mięśni, by nie doprowadzić do dużego zmęczenia mięśni;
- przekonanie i zmotywowanie chorego do wykonywania ćwiczeń w domu;
- zaopatrzenie w sprzętu ortopedyczny:
 - zaburzenia chodu pod postacią opadania stóp, niestabilności postawy, trudności w utrzymaniu równowagi – łuski, strzemiona, laski, balkoniki, wózki inwalidzkie,
 - osłabienie mięśni ręki – stabilizatory na palce, nadgarstki, łokcie,
 - osłabienie mięśni szyi pod postacią opadania głowy, bólu kręgosłupa – kołnierz ortopedyczny,

- u chorych unieruchomionych zapewnienie wielofunkcyjnego ortopedycznego łóżka.
- farmakoterapia:
 - przewlekłe podawanie jednowodzianu kreatyny,
 - inhibitory acetylocholinesterazy (pirydostygmina).

Problem zdrowotny nr 7

Ból spowodowany spastycznością mięśni i przykurczami w stawach.

Cel opieki: zmniejszenie dolegliwości bólowych.

Plan działania:

- ocena natężenia bólu za pomocą skali werbalnej, wzrokowo-analogowej, numerycznej;
- fizykoterapia w celu zmniejszenia przykurczów;
- delikatny masaż rozluźniający powierzchnie skórne;
- częsta zmiana pozycji chorego (co 2 godziny);
- postępowanie przeciwodleżynowe (opisane przy problemie zdrowotnym nr 15);
- farmakoterapia:
 - proste analgetyki: paracetamol i niesterydowe leki przeciwzapalne (np. ibuprofen),
 - leki blokujące receptory sodowe (tegretol, fenytoina),
 - leki przeciwdepresyjne (amitryptylina, doxepin),
 - przy nasilonym bólu podawanie leków opioidowych (tramadol, morfina, fentanyl).

Problem zdrowotny nr 8

Utrudniona komunikacja z chorym na skutek dyzartrii (osłabienie i zaniki mięśni biorących udział w tworzeniu mowy, przede wszystkim mięśni oddechowych, krtani, podniebienia, języka, warg).

Cel opieki: jak najdłuższe utrzymanie zdolności mowy, ułatwienie komunikowania.

Plan działania:

- w okresie początkowym ćwiczenia logopedyczne policzkowo-twarzowe (ćwiczenia warg, podniebienia miękkiego, języka), ćwiczenia oddechowe, ćwiczenia mowy;
- wczesne wykrycie zaburzeń mowy i wczesne rozpoczęcie terapii;
- ocena nasilenia dyzartrii, np. w skali Norrisa (załącznik nr 1), ALSFRS (załącznik nr 2);
- regularna ocena stopnia komunikacji przez logopedę co 3-6 miesięcy;
- usunięcie nadmiaru śliny przed rozpoczęciem rozmowy;

- stosowanie wzmacniaczy głosu;
- stosowanie wkładki usztywniającej podniebienie miękkie, która jednocześnie zamyka część nosową gardła, co ułatwia mówienie;
- regularne ćwiczenia z logopedą;
- w zaawansowanym okresie choroby stosuje się system ACC (augmentive and alternative communication system), czyli wspomagający zastępczy system komunikacji, który zwiększa możliwości komunikacji z chorym:
 - strategia werbalna: powtarzanie, literowanie, akcentowanie słowa, odpowiednia interpretacja, potwierdzenie zrozumienia chorego, naprowadzanie chorego na odpowiedni kontekst wypowiedzi, itp.,
 - strategia niewerbalna: wypracowanie indywidualnego systemu porozumiewania się z chorym poprzez gesty, kontakt wzrokowy, ekspresję twarzy, itp.,
 - zastosowanie sprzętu pomocniczego: tablice do pisania, tablice literowe, tablice rysunkowe i figurowe, elektryczne maszyny do pisania, komputerowe syntezytory mowy, elektroniczne wyświetlacze głosu, elektroniczne urządzenia umożliwiające przekazywanie informacji poprzez system czujników w przypadku porażenia kończyn i mięśni mimicznych (poprzez wykorzystanie ruchów gałek ocznych, ruchów powiek, dmuchania w rurkę, itp.).

Problem zdrowotny nr 9

Trudności w przyjmowaniu pokarmów i płynów spowodowane dysfagią i wynikające z niej niedożywienie (na skutek zajęcia mięśni odpowiadających za proces połykania, głównie mięśnie warg, żwaczy, języka, podniebienia miękkiego, gardła, prostowników szyi).

Cel opieki: ułatwienie przyjmowania pokarmów, zapobieganie zakrztuszeniu, zapobieganie niedożywieniu.

Plan działania:

- regularna ocena stanu odżywienia – pomiar masy ciała;
- zalecenie pacjentowi, aby jadł powoli, małymi porcjami, dokładnie przeżuwał pokarm, nie rozmawiał w czasie spożywania posiłków (możliwość aspiracji);
- unikanie pokarmów suchych i twardych;
- spożywanie posiłków w miłej atmosferze;
- zagęszczanie płynów, co przeciwdziała zakrztuszeniu się;
- rozdrabnianie, miksowanie pokarmów;

- jeżeli jest to konieczne modyfikacja diety na półpłynną;
- częste spożywanie posiłków (5-6 razy na dzień) w małych ilościach;
- stosowanie technik ułatwiających połykanie (tzw. ułożenie nadgłówniowe – ułożenie głowy z pochYLENIEM DO PRZODU);
- zadbanie o wysoką kaloryczność posiłków – pokrycie pełnego zapotrzebowania energetycznego (25-35 kcal/kg mc.);
- uzupełnienie zapotrzebowania kalorycznego za pomocą wysokobiałkowych odżywek;
- karmienie dożołądkowe chorego różnymi technikami: sondą nosowo-żołądkową, przezskórną gastrostomią endoskopową (PEG), przezskórną radiologiczną gastrostomią (PRG);
- kontrole lekarskie w związku z założoną sondą (możliwe powikłania, m.in. odleżyny, przetoki w tchawicy i przełyku);
- kontrola umiejscowienia sondy przed podaniem pokarmu;
- profilaktyczna antybiotykoterapia zapobiegająca infekcji w przypadku aspiracji treści pokarmowej do dróg oddechowych.

Problem zdrowotny nr 10

Zaburzenia snu wynikające z postępującego procesu chorobowego (głównie na skutek trudności w swobodnym oddychaniu, kurczów mięśni, bólu, lęku, depresji).

Cel opieki: złagodzenie dolegliwości, umożliwienie przespania całej nocy.

Plan działania:

- stosowanie miękkich podkładów, materaców zmiennociśnieniowych, łóżek wodnych;
- zapewnienie warunków ułatwiających zasypianie – cisza, spokój, świeże powietrze w pokoju;
- ułożenie chorego w wygodnej pozycji;
- zmiana pozycji w czasie snu na półwysoką;
- podaż tlenu w okresie nocnym;
- wspieranie oddechu chorego w czasie snu przez respirator;
- farmakoterapia:
 - leki przeciwbólowe (w zależności od natężenia bólu),
 - leki przeciwdepresyjne (amitryptylina, zolpidem, difenhydramina),
 - leki nasenne i przeciwłękowe - benzodwiazepiny (relanium, lorazepam).

Problem zdrowotny nr 11

Labilność emocjonalna (patologiczny płacz lub śmiech) na skutek organicznego uszkodzenia mózgu (dróg korowo-jądrowych).

Cel opieki: zmniejszenie i łagodzenie wahań emocjonalnych.

Plan działania:

- okazanie wyrozumiałości, życzliwości i ciepła podczas kontaktu z chorym;
- okazanie choremu zrozumienia i akceptacji;
- zmiana tematu rozmowy;
- farmakoterapia:
 - trójpierścieniowe leki przeciwdepresyjne (amitryptylina, imipramina, nortryptylina),
 - selektywne inhibitory wychwytu zwrotnego serotoniny (fluoksetina, fluwoksamina),
 - leki nasilające przekazywanie dopaminowe (L-Dopa),
 - leki tymoprofilaktyczne (preparaty litu),
 - terapia łącznego stosowania dekstrometorfanu i chinidyny.

Problem zdrowotny nr 12

Lęk, depresja wynikające ze złego rokowania i postępu choroby (przede wszystkim rozwijające się zaniki mięśni, niedowład kończyn, niewydolność oddechowa, zaburzenia komunikacji).

Cel opieki: poprawa nastroju.

Plan działania:

- wsparcie psychiczne – szczere rozmowy, oferowanie siebie, okazywanie empatii, zaangażowanie chorego w sprawy rodzinne, domowe, wykonywanie przez chorego prostych czynności codziennych;
- łagodne ćwiczenia rehabilitacyjne, pozwalające dłużej utrzymać sprawność motoryczną;
- unikanie postaw, wywołujących u chorego poczucie odrzucenia, ale równocześnie unikanie nadmiernej opiekuńczości;
- towarzyszenie choremu, spędzanie z nim dużej ilości czasu;
- zapewnienie ciszy i spokoju w otoczeniu gdzie przebywa chory;
- troskliwa opieka nad chorym;
- nawiązanie kontaktu z grupami wsparcia (stowarzyszenia osób z chorobami neuronu ruchowego);

- psychoterapia, umożliwienie choremu rozmowy z psychologiem;
- farmakoterapia:
 - trójpierścieniowe leki przeciwdepresyjne (amitryptylina), selektywne inhibitory wychwytu zwrotnego serotoniny (fluoksetina, fluwoksamina),
 - leki przeciwlękowe – benzodwuzepiny (relanium, diazepam, lorazepam).

Problem zdrowotny nr 13

Duszność, niewydolność oddechowa w wyniku niedowładów mięśni międzyżebrowych, przepony i uszkodzenia ruchowych ośrodków OUN (pień mózgu).

Cel opieki: łagodzenie odczucia duszności, ułatwienie oddychania.

Plan działania:

- obserwowanie objawów przewlekłej hipowentylacji tj. męczliwość, nużliwość, zaburzenia koncentracji, zaburzenia snu, poranne bóle głowy, nerwowość, pocenie się, tachykardia, tachypnoe, dyspnoe, lęk, widoczna praca pomocniczych mięśni oddechowych, sinica, obrzęki, zaburzenia widzenia, splątanie, omdlenie;
- fizjoterapia;
- wczesne i systematyczne wykonywanie gimnastyki oddechowej;
- ułożenie chorego w pozycji wysokiej lub półwysokiej;
- wyższe ułożenie głowy chorego;
- zapewnienie czystego, świeżego powietrza w pokoju chorego, jednak unikanie sytuacji nadmiernego ruchu powietrza (przeciąg);
- częste odsysanie śliny;
- regularne wykonywanie badań spirometrycznych (głównie ocena pojemności życiowej) i gazometrii, by ustalić stopień nasilenia i tempo postępowania niewydolności oddechowej;
- zabezpieczenie pacjenta z dysfagią przed aspiracją pokarmu do dróg oddechowych poprzez założenie sondy nosowo-żołądkowej;
- zapobieganie infekcjom jamy ustnej i dróg oddechowych przez profilaktyczne włączenie antybiotyków o szerokim spektrum działania;
- zastosowanie wspomaganej wentylacji nieinwazyjnej w postaci tlenoterapii;
- oksymetria, prowadzona głównie w nocy (ciągłe monitorowanie stanu utlenowania krwi);

- w przypadku niewydolnego oddechu (spadek FVC⁷ o 20-30%) – wykonanie tracheotomii, podłączenie chorego do respiratora i prowadzenie inwazyjnej wentylacji zastępczej (nie wykonuje się, gdy chory nie wyraził zgody na wentylację inwazyjną) ;
- farmakoterapia:
 - leki rozszerzające oskrzela (aminofilina, teofilina),
 - leki mukolityczne (N-acetylocysteina, bromheksyna),
 - benzodwiazepiny (lorazepam),
 - leki opioidowe (morfina),
 - pirydostygmina.

Problem zdrowotny nr 14

Deficyt samoopieki (na początku częściowy, później całkowity) w związku z postępującym procesem chorobowym.

Cel opieki: zaspokojenie podstawowych potrzeb biologicznych chorego.

Plan działania:

- gdy chory nie utracił jeszcze całkowicie samodzielności – pomoc przy czynnościach dnia codziennego;
- utrzymanie skóry, śluzówek, włosów w czystości – toaleta ciała 2 razy w ciągu dnia oraz w razie potrzeby;
- codzienne rozczesanie włosów;
- natłuszczenie skóry (np. oliwką);
- pielęgnacja jamy ustnej co najmniej 2 razy na dzień, przy użyciu boraksu z gliceryną;
- oczyszczanie, natłuszczenie (olejkiem parafinowym) i zakraplanie nosa (co około 3 godziny, używając 0,9% NaCl);
- kilkakrotne przemywanie oczu w ciągu dnia wodą destylowaną lub przegotowaną;
- oczyszczanie raz na dzień zewnętrznych przewodów słuchowych z woskowiny;
- codzienna kontrola stóp i usunięcie zrogowaciałego naskórka;
- cotygodniowa kontrola czystości i długości paznokci;
- codzienna zmiana bielizny osobistej, a bielizny pościelowej raz w tygodniu (oraz w razie potrzeby);
- przygotowanie posiłków i ich podanie (nakarmienie);

⁷ FVC (forced vital capacity) – natężona pojemność życiowa. Jest to maksymalna ilość powietrza, jaką pacjent jest w stanie wypuścić, z największą siłą i szybkością, po maksymalnym wdechu. Za normę przyjmuje się wartości powyżej 80% wartości należnej.

- podawanie choremu napojów;
- gdy jest możliwe jakiegokolwiek porozumienie z chorym – podłożenie basenu, a gdy komunikacja jest niemożliwa – zmiana pieluchomajtek po oddaniu przez chorego stolca;
- ubieranie i przebieranie chorego odpowiednie do warunków otoczenia.

Problem zdrowotny nr 15

Ryzyko powstania odleżyn na skutek unieruchomienia.

Cel opieki: zapobieganie wystąpieniu odleżyn.

Plan działania:

- stosowanie materaców zmiennociśnieniowych dynamicznych, podkładów przeciwoleżynowych;
- sadzanie chorego w wózku inwalidzkim, fotelu;
- ułożenie chorego na miękkiej powierzchni, np. wyłożenie łóżka owczą skórą;
- stosowanie udogodnień (poduszki, kliny, wałki), wykonanych wyłącznie z gąbki;
- zmiana pozycji ciała co 2 godziny;
- należy chronić skórę przed uciskiem poprzez ograniczenie bezpośredniego kontaktu pomiędzy dwoma powierzchniami ciała, np. oddzielenie kończyn dolnych poduszkami;
- stosowanie prawidłowej techniki (nie pociągać za skórę chorego) przy przenoszeniu chorego na podkładzie
- wykonywanie dokładnej toalety ciała (używając środków czystości o pH 5,5) oraz staranne, delikatne osuszanie skóry, szczególnie w okolicach fałdów i miejscach narażonych na ucisk;
- zapewnienie czystości i suchości bielizny osobistej i pościelowej;
- stosowanie podkładów chłonących wilgoć;
- stosowanie pieluchomajtek jednorazowego użytku;
- stosowanie 0,5% kremu propolisowego lub Sudocremu, aby utrzymać fizjologiczną barierę ochronną skóry;
- nacieranie miejsc zagrożonych uciskiem przy użyciu oliwki, kremu, talku;
- oklepywanie miejsc narażonych na ucisk;
- wykonanie delikatnego masażu skóry w miejscach zagrożonych uciskiem podczas każdej zmiany pozycji;

- obserwowanie skóry co najmniej 1 raz w ciągu dnia (najlepiej w czasie wykonywania czynności higienicznych);
- dokładne ścielenie łóżka;
- ocena narażenia powstania odleżyn, np. według skali Nortona (załącznik nr 3);
- dieta bogata w białko i witaminy (głównie A i C);
- dostateczne nawodnienie chorego;
- w przypadku wystąpieniu odleżyny należy dodatkowo:
 - dokonać oceny stopnia odleżyny,
 - zlikwidować ucisk w okolicy odleżyny,
 - wietrzyć skórę w miejscu powstania zmian,
 - stosować na skórę tradycyjne środki – np. 0,5% krem propolisowy, maść z nagietka,
 - zastosować nowoczesne opatrunki (opatrunki stosowane w leczeniu odleżyn przedstawia załącznik nr 4) ,
 - przy każdej zmianie opatrunku przemywać ranę 0,9% lub 10% NaCl, a skórę wokół rany 70% Jodoalkoholem.

Problem zdrowotny nr 16

Zaparcia w wyniku ograniczonej aktywności fizycznej, zmniejszenia ilości przyjmowanych płynów oraz stosowania diety zmiksowanej.

Cel opieki: ułatwienie oddawania stolca.

Plan działania:

- podaż większej ilości płynów, najlepiej posiadających wartość kaloryczną (np. soki);
- w miarę możliwości stosowanie diety bogatoresztkowej i o naturalnym działaniu przeczyszczającym (między innymi: warzywa, owoce, suszone śliwki, otręby);
- dokładne gryzienie pokarmu;
- wykonywanie ćwiczeń biernych i oddechowych;
- masowanie okolic pępka ruchami okrężnymi w kierunku ruchu wskazówek zegara;
- okresowe wykonanie hegaru;
- stała pora posiłków i wypróżnień;
- farmakoterapia:
 - czopki glicerynowe,
 - bisakodyl,
 - preparaty ziołowe np. Xenna,

- laktuloza,
- sole magnezowe,
- olej parafinowy.

Problem zdrowotny nr 17

Zakrzepowe zmiany żyłne w wyniku unieruchomienia pacjenta.

Cel opieki: zapobieganie powikłaniom zakrzepowym.

Plan działania:

- prowadzenie zabiegów fizykoterapeutycznych;
- wykonywanie ćwiczeń oddechowych (głębokie wdechy i wydechy) oraz ukierunkowanych ćwiczeń ruchowych kończyn dolnych (np. podnoszenie i opuszczanie stopy);
- unoszenie kończyn dolnych (około 20⁰ powyżej poziomu ciała);
- stosowanie elastycznych pończoch uciskowych;
- częste zmiany ułożenia pacjenta;
- masaż kończyn dolnych w kierunku serca;
- pomiar obwodu kończyn (powyżej kostki, na poziomie głowy kości strzałkowej, w połowie uda).

Problem zdrowotny nr 18

Ryzyko zapalenia płuc w związku z unieruchomieniem.

Cel opieki: niedopuszczenie do rozwoju stanu zapalnego układu oddechowego.

Plan działania:

- ćwiczenie oddechowe – głębokie oddychanie, trening oddechowy z użyciem sprzętu pomocniczego (np. aparat Triflo);
- ułożenie chorego w pozycji wysokiej lub półwysokiej;
- częsta zmiana pozycji chorego;
- nacieranie (np. kamforą, olejkiem eukaliptusowym) i oklepywanie pleców chorego;
- inhalacje z wykorzystaniem leków rozrzedzających wydzielinę i rozszerzających oskrzela;
- odsysanie wydzieliny z dróg oddechowych w razie potrzeby;
- zapewnienie w pokoju chorego świeżego, czystego, wilgotnego powietrza.

Problem zdrowotny nr 19

Ryzyko wystąpienia powikłań założonego cewnika Foleya (infekcja dróg moczowych, marskość pęcherza, uszkodzenie cewki moczowej, rozciągnięcie ścian pęcherza grożące pękaniem naczyń i uogólnionym zakażeniu organizmu).

Cel opieki : zmniejszenie ryzyka powikłań, wczesne wykrycie nieprawidłowości

Plan działania:

- odpowiedni dobór cewnika (średnica cewnika mniejsza niż cewka moczowa);
- zachowanie zasad aseptyki i antyseptyki;
- dbałość o higienę chorego i otoczenia;
- unikanie niepotrzebnych rozłączeń systemu zbiorczego i cewnika;
- utrzymanie systemu zbiorczego poniżej poziomu pęcherza;
- obserwacja płynności wydalania moczu;
- kontrola drożności cewnika po każdej zmianie pozycji;
- podawanie witaminy C w celu zakwaszania moczu;
- podawanie dużej ilości płynów (do 3 litrów na dobę);
- wymiana cewnika co 7-14 dni;
- wykonywanie badania ogólnego moczu co 7 dni;
- podawanie ziołowych leków o działaniu antyseptycznym na drogi moczowe;
- obserwacja ukierunkowana na objawy infekcji układu moczowego;
- w razie objawów infekcji wykonanie badań bakteriologicznych i antybiotykoterapia.

2.3. Opieka paliatywna

Pomimo bardzo znaczącego rozwoju medycyny i wielkich wysiłków lekarzy stwardnienie boczne zanikowe nadal jest chorobą nieuleczalną i prowadzi do śmierci.

W Polsce, zgodnie z art. 19 pkt 5 Ustawy o Zakładach Opieki Zdrowotnej z 30.08.1991r., każdy pacjent ma prawo do umierania w spokoju i godności. Dlatego podstawową formą postępowania wobec chorych na SLA, pozwalającą poszanować te prawa, jest przede wszystkim opieka paliatywna. Światowa Organizacja Zdrowia (WHO – World Health Organization) definiuje opiekę paliatywną jako „intensywną całościową opiekę nad pacjentem cierpiącym na chorobę niepoddającą się leczeniu, której głównym celem jest złagodzenie bólu i pomoc w innych problemach natury psychologicznej, socjalnej, duchowej oraz zapewnienie najlepszej jakości życia pacjentów i ich rodzin”.

Podejście holistyczne oznacza w praktyce dążenie do zaspokojenia wszelkich indywidualnie postrzeganych potrzeb chorego, obejmujących wszystkie sfery życiowe człowieka – somatyczną, psychiczną, społeczną, duchową.

Każda choroba terminalna charakteryzuje się narastającymi dolegliwościami fizycznymi, postępującym ograniczeniem sprawności ruchowej oraz ograniczeniem lub całkowitym wyłączeniem z pełnionych dotąd ról społecznych. Stwardnienie boczne zanikowe jest pod tym względem chorobą szczególnie „brutalną”, ponieważ człowiek ma w pełni zachowaną sprawność intelektualną i umysłową, przy równoczesnym całkowitym unieruchomieniu, zależności od innych i niemożliwości porozumiewania się z otoczeniem.

Terminalny stan choroby charakteryzuje się odwróceniem hierarchii potrzeb i wartości wypracowanej i wykształtowanej w ciągu życia. Na pierwszy plan wysuwają się ponownie potrzeby biologiczne m.in. jedzenie, sen, komfort fizyczny (zwłaszcza zmniejszenie bólu) oraz potrzeba bezpieczeństwa. Niemniej liczącą się potrzebą w tym okresie jest odczuwanie własnej wartości. Dla chorego bardzo ważne jest, aby był on traktowany z szacunkiem i godnością. Potrzeby wyższego rzędu, jak np. potrzeba piękna, sprawiedliwości stają się zdecydowanie mniej istotne i schodzą na dalszy plan.

Nie można zapomnieć o bardzo ważnym wymiarze w opiece paliatywnej, który jest związany ze sferą duchową chorego. Dlatego wskazane jest nawiązanie kontaktu z przedstawicielem danej religii, w celu zaspokojenia potrzeb oraz przygotowanie go do godnej śmierci. Dotyczy to szczególnie przypadków, gdy chory nie jest już samodzielny i nie może sam zatroszczyć się o swoje sprawy duchowe.

Ogólnie można powiedzieć, że opieka paliatywna nie ma na celu podtrzymywania życia za wszelką cenę, ale jej celem przewodnim jest zapewnienie możliwie najlepszej jakości życia chorego oraz jego rodziny. W związku z tym, temu celowi należy podporządkować wszelkie inne formy leczenia i opieki. Warunkiem koniecznym do osiągnięcia dobrej jakości życia u chorych w stanie terminalnym (więc i chorych na SLA) jest bezwzględny zwrot ku terażniejszości, nastawienie swych planów i działań na chwilę obecną.

Jakość opieki paliatywnej można określić, oceniając jej trzy zasadnicze składniki – jakość struktury, organizację opieki i efektywność opieki. Jakość struktury i organizację opieki można ocenić dość jasno i bez większych trudności, gdyż odbywa się to na zasadzie porównania z ustalonymi wcześniej standardami. Bardziej skomplikowane i mniej precyzyjne jest określenie efektywności opieki (zwłaszcza u chorych, z którymi nie można nawiązać kontaktu), ponieważ nie ma idealnej skali, która określałaby bezpośrednio poszczególne wskaźniki efektywności opieki pielęgniarstwa. Ocena efektywności opieki określana bywa najczęściej poprzez ocenę jakości życia. W warunkach stacjonarnych zaleca się stosowanie prostej skali ESAS – Edmonton Symptom Assessment Scale (załącznik nr 5), natomiast w warunkach domowych Rotterdamskiej Listy Objawów. Często wykorzystuje się także dość rozpowszechnioną skalę Barthela, która jest skalą międzynarodową.

W przypadku chorych na SLA wykorzystanie skal w celu oceny jakości życia, ma sens i zastosowanie tylko w stadiach, gdzie komunikacja z chorym jest jeszcze zachowana. W fazach choroby, w której brak jest kontaktu z osobą chorą, ocena efektywności opieki jest praktycznie niemożliwa.

Specyficzny rodzaj opieki nad chorymi z SLA (jak również innymi chorobami terminalnymi) cechuje się kilkoma nadrzędnymi zasadami:

1. poszanowanie autonomii (wolności człowieka);
2. zapewnienie choremu komfortu, ale niekoniecznie podtrzymywanie jego życia;
3. przyzwolenie na śmierć z powodu SLA przy zapewnieniu jak najmniejszego cierpienia chorego;
4. liberalne stosowanie leków opioidowych i benzodwiazepinów.

Aby sprawowane działania były skuteczne, w proces opieki nad chorym zaangażowany powinien być wielospecjalistyczny zespół, w składzie którego winni się znaleźć: lekarze różnych specjalności (neurolog, laryngolog, pulmonolog, lekarz opieki paliatywnej),

wykwalifikowane pielęgniarki, fizjoterapeuci, psycholog, logopeda, dietetyk, pracownik opieki socjalnej, osoba duchowna. Niezwykle ważne dla dobrej opieki jest, aby opierała się ona na regularnym kontakcie i ścisłej współpracy pomiędzy zespołem terapeutycznym, a chorym i jego rodziną, ponieważ często późniejsza opieka sprawowana jest właśnie w środowisku domowym.

Członkowie zespołu nie powinni wyręczać rodziny w czynnościach pielęgnacyjno-leczniczych, lecz powinni ją wspomagać, co może się odbywać przez:

- właściwy instruktaż i edukację członków rodziny dotyczącą odpowiedniej postawy wobec chorego, jego pielęgnacji i leczenia,
- wsparcie psychiczne i duchowe,
- pomoc w załatwianiu i uregulowaniu różnych spraw administracyjnych, np. renty, zasiłki,
- okresowe odciążanie od obowiązków, np. gdy rodzina jest mało zaradna, przemęczona.

Opieka paliatywna nad chorym z SLA zaczyna się praktycznie już w momencie postawienia diagnozy. Jej bardzo ważnym elementem są dyskusje na tematy związane z terminalną fazą choroby, które powinny być prowadzone jeszcze w okresie, gdy komunikacja nie jest zaburzona, co pozwala na jasne zrozumienie woli chorego. Rozmowy takie należy ponawiać co 6 miesięcy i powinny dotyczyć postępowania w końcowej fazie choroby i życia. Chory w ten sposób może oswoić się ze swoją sytuacją i problemami. Pozwala to podjąć świadomą i przemyślaną decyzję między innymi o miejscu pobytu w końcowych dniach życia oraz o nie przedłużaniu życia poprzez sztuczną wentylację.

Zdecydowana większość chorych z SLA umiera na skutek niewydolności oddechowej. W wielu przypadkach śmierć jest bezbolesna i spokojna. Odpowiada za to bowiem fizjologiczny mechanizm – na skutek zaawansowanej hipowentylacji dochodzi do nagromadzenia w organizmie dwutlenku węgla (CO₂), co doprowadza do zaburzeń świadomości i śpiączki hiperkapnicznej.

Życie można przedłużyć poprzez zastosowanie wentylacji wspomaganej – nieinwazyjnej lub inwazyjnej. Metody nieinwazyjne są zazwyczaj skuteczne tylko przez krótki czas. Natomiast stosując inwazyjną wentylację można chorego utrzymać przy życiu nawet kilka lat, doprowadzając na ogół do tzw. „stanu zamknięcia” (zespół „locked-in”)⁸. Dlatego, jak już wcześniej zostało wspomniane, kwestie postępowania w zaawansowanej fazie choroby należy, odpowiednio wcześnie uzgodnić z pacjentem i jego rodziną. Jeśli chory nie wyrazi

⁸ Pacjent ma zachowaną świadomość i sprawność umysłową, przy niemal całkowitym porażeniu wszystkich mięśni.

zgody na sztuczne podtrzymywanie życia, wówczas już we właściwym stanie terminalnym należy ukierunkować działania na kontrolowanie towarzyszących umieraniu objawów – szczególnie uczuciu duszności, bólu, nadmiernej ilości wydzieliny (oraz związanemu z tym faktem krztuszeniu się) oraz lęku.

W łagodzeniu bólu w SLA stosuje się standardy leczenia bólu przewlekłego opracowane przez WHO (tzw. trójstopniowa drabina analgetyczna). Opiera się ona na sukcesywnym wprowadzaniu silniejszych środków przeciwbólowych i składa się z następujących stopni:

1. stopień I – proste analgetyki (+ leki adjuwantowe): ASA, Paracetamol;
2. stopień II – słabe opioidy (+ stopień I): kodeina, dihydrokodeina, tramadol, bupremorfina;
3. stopień III - silne opioidy (+ stopień I): morfina, fentanyl.

Opioidy i benzodiazepiny oprócz swojej zasadniczej funkcji, a więc łagodzenia cierpienia i zmniejszania lęku, powodują równocześnie depresję ośrodka oddechowego. Działanie takie określa się mianem „podwójnego efektu” („double effect”). W leczeniu paliatywnym doktryna podwójnego efektu jest uzasadniona i w pełni usprawiedliwiona, gdyż głównym celem podawania tych środków jest ulga w cierpieniu przez działanie przeciwbólne i uspokajające. Dopuszczalne jest także (zgodnie z art. 32 Kodeksu Etyki Lekarskiej) podjęcie decyzji o ortotanazji⁹, którą w sposób zasadniczy należy rozdzielić od eutanazji.

⁹ Ortotanazja oznacza zaprzestanie działań w kierunku sztucznego utrzymywania życia, prowadzenia reanimacji oraz stosowania uporczywej terapii. Jednym z elementów ortotanazji jest terminalna ekstubacja.

III. Rehabilitacja chorych z SLA

Biorąc pod uwagę fakt, że SLA jest chorobą, której nie da się skutecznie leczyć, rehabilitacja i usprawnianie chorego jest jednym z priorytetowych celów postępowania terapeutycznego. Kompleksowy plan postępowania rehabilitacyjnego jest przedstawiony na rycinie nr 1.

Rehabilitacja chorych na SLA ma dwie podstawowe role. Pierwszą z nich jest rola medyczna (poprawa wydolności i sprawności fizycznej organizmu, spowolnienie postępu choroby, opóźnienie pojawienia się zaników mięśni i zaburzeń oddechowych), natomiast drugą jest rola psychologiczno-społeczna (poprawa nastroju, zwiększenie motywacji do leczenia, zmniejszenie lęku).

Ogólnie jednak można powiedzieć, że głównym zadaniem rehabilitacji prowadzonej u chorego na SLA jest jak najdłuższe zachowanie jego sprawności życiowej.

Prowadzenie takich zajęć powinno rozpocząć się jak najwcześniej (czyli tuż po postawieniu diagnozy), nawet jeśli nie obserwuje się jeszcze żadnych deficytów ruchowych, czy zaników mięśni. Pozwala to dłużej utrzymać samodzielność w wykonywaniu codziennych czynności oraz wydłuża okres aktywności zawodowej i społecznej.

Rehabilitacja osób chorych na stwardnienie boczne zanikowe cechuje się dwoma podstawowymi i niezmiernie ważnymi zasadami. Najważniejszą z nich jest to, aby zajęcia nie powodowały nadmiernego zmęczenia. Ćwiczenia – zarówno bierne (wykonywane w łóżku chorego, połączone z masażem leczniczym u osób bez wzmożonej spastyczności), czynne (ćwiczenia w sali gimnastycznej, zajęcia na basenie, usprawnianie poruszania się), jak również fizykoterapia nie mogą doprowadzać do dużego obciążenia mięśni. Zbyt intensywny trening może tylko zaszkodzić i przynieść odwrotny skutek, w postaci nasilenia się objawów i przyśpieszenia postępu choroby. Dlatego też ćwiczenia powinno się wykonywać częściej, ale w krótkich seriach. Powoduje to, że efekty rehabilitacji są lepsze, a co najistotniejsze taki model zajęć pomaga ograniczyć zmęczenie mięśni. Druga dewiza, według której powinno się prowadzić usprawnianie chorego, opiera się na takim połączeniu i ustawieniu ćwiczeń, aby umożliwiały one pracę różnych grup mięśni.

Rozpoczęcie procesu rehabilitacji powinno być poprzedzone szczegółowym badaniem lekarskim i fizjoterapeutycznym, a także dokładną oceną potrzeb chorego, które powinny być rezultatem określenia stopnia niepełnosprawności, warunków społecznych, zawodowych, rodzinnych, itp.

Wśród badania fizjoterapeutycznego szczególną uwagę należy zwrócić na badania czynnościowe – test siły mięśniowej Lovetta (załącznik nr 6) i stopień napięcia spastycznego według Ashwortha (załącznik nr 7) oraz badania sprawności funkcjonalnej – na przykład skala Barthela. Uzyskanie informacji z tych testów pozwala zaplanować właściwy model rehabilitacji odpowiadający obecnemu stanowi klinicznemu chorego oraz jego zdolnościom motorycznym.

Aby rehabilitacja była skuteczna powinna odbywać się systematycznie. Dlatego warto zachęcić i zmotywować chorego do codziennych, łagodnych i nieskomplikowanych ćwiczeń w domu, początkowo pod nadzorem rehabilitanta, a później z udziałem rodziny. Jednak wszelkie własne pomysły lub zmiany w zestawach ćwiczeń należy koniecznie skonsultować z lekarzem neurologiem lub specjalistą rehabilitacji. Należy również pamiętać, że ustalony na początku program ćwiczeń, może ulec modyfikacji, co jest związane ze stanem chorego i jego aktualnymi potrzebami. Stąd harmonogram treningu musi być zawsze ułożony indywidualnie dla każdego (w zależności od postaci choroby, rodzaju deficytu neurologicznego i funkcji jaką chory utracił lub może utracić w najbliższym czasie), a chory powinien robić jedynie te ćwiczenia, które jest w stanie wykonać, nie męcząc się przy tym.

Oprócz typowych zajęć fizjoterapeutycznych polecana jest równoczesna uzupełniająca aktywność fizyczna. W szczególności wskazane są długie, ale powolne spacerowanie oraz pływanie (rekomendowany jest styl klasyczny).

Program rehabilitacji powinien uwzględniać kinezyterapię, fizykoterapię, psychoterapię, terapię logopedyczną, a także zaopatrzenie w niezbędny sprzęt ortopedyczny i adaptację mieszkania.

Podstawową formą rehabilitacji jest kinezyterapia¹⁰. Jej zadaniem jest przede wszystkim poprawa ogólnej sprawności fizycznej, zwiększenie siły mięśni i ich napięcia, utrzymanie sprawności i ruchomości stawów. Wpływa to bezpośrednio na spowolnienie procesu chorobowego (głównie zaniku mięśni oraz zaburzeń oddechowych), powikłań ograniczonej aktywności (np. osteoporoza, choroba zakrzepowo-zatorowa) i co jest niezmiernie istotne, korzystnie oddziałuje na sferę psychiczną chorego.

Rehabilitacja zaczyna się od ćwiczeń w odciążeniu, następnie wykonuje się ćwiczenia czynne wolne, a kończy się na ćwiczeniach oporowych. Planując trening ruchowy, bierze się pod uwagę następujące rodzaje ćwiczeń:

- ćwiczenia bierne;

¹⁰ Ćwiczenia ruchowe; *kinesis* – ruch, *therapia* – leczenie

- ćwiczenia wspomagane;
- ćwiczenia ogólnokondycyjne;
- ćwiczenia oddechowe;
- ćwiczenia czynne (izometryczne, w odciążeniu, oporowe);
- ćwiczenia w basenie, hydroterapia (temperatura wodny 32-34⁰C);
- ćwiczenia grupowe (np. grupa ręki, nadgarstków);
- ćwiczenia z użyciem przyrządów (rotory, ortezy, piłki, pionizatory, itp.);
- terapia zajęciowa.

Rodzaj wykonywanych ćwiczeń jest bezpośrednio uwarunkowany zaawansowaniem choroby i stopniem wydolności fizycznej chorego.

Bardzo pomocne w prowadzeniu usprawniania jest wykorzystanie różnego rodzaju rotorów, które mogą służyć do ćwiczenia zarówno kończyn dolnych, jak i górnych. Jest to sprzęt uniwersalny i oprócz ćwiczeń czynnych można również na nim wykonywać ćwiczenia bierne (wówczas pracę wykonuje samo urządzenie). Nowoczesne rotory są szeroko skomputeryzowane, co pozwala na dokładne i indywidualne zaprogramowanie treningu.

Oprócz wysokospecjalistycznego sprzętu (takiego jak rotory), w rehabilitacji używa się również prostych przedmiotów, takich jak piłeczki, taśmy, tablice. Przyrządy te stosuje jako element ćwiczeń manipulacyjnych i samoobsługi, w przypadkach niedowładów kończyn (szczególnie kończyn górnych). Profilaktykę niedowładów uzupełnia się o masaż wirowy i ręczny oraz elektrostymulację prądami impulsowymi o małej częstotliwości.

Często jednak możliwość wykonania ćwiczeń ruchowych jest ograniczona przez nadmiernie wzmożone napięcie spastyczne mięśni. Ten patologiczny stan można złagodzić odpowiednimi metodami, do których zalicza się między innymi: elektroterapię, zabiegi ciepłne, zabiegi wodne, ćwiczenia relaksujące, ćwiczenia w odciążeniu i na przyrządach, muzykoterapię.

Najbardziej praktyczną formą zmniejszania spastyczności są zabiegi ciepłne z wykorzystaniem zimna (krioterapia) i ciepła. Biorąc pod uwagę, że zimno jest bardziej skuteczne niż ciepło, stąd zabiegi ciepłne (np. naświetlanie lampą Solux, promieniami podczerwonymi, parafinoterapia) stosuje się głównie w wypadku złej tolerancji zimna przez chorego. Krioterapia jest wykonywana przy użyciu ciekłego azotu o temperaturze od -170 do -159⁰C lub powietrza schłodzonego w granicach -35 do -100⁰C. Zabieg taki trwa 3 minuty i

jest przeprowadzany 2-3 razy dziennie, zazwyczaj poprzedzając zajęcia kinezyterapeutyczne, dzięki czemu ćwiczenia są łatwiejsze do wykonania.

Szczególny nacisk w usprawnianiu chorych na SLA jest położony na rehabilitację oddechową. Jej celem jest zwiększenie siły mięśni oddechowych, zwiększeniu ruchomości klatki piersiowej, a tym samym utrzymanie prawidłowej wentylacji płuc. Jest to niezmiernie ważne, gdyż zaburzenia oddechowe najczęściej decydują o pogorszeniu się stanu chorego.

Kompleksowa rehabilitacja oddechowa zawiera w sobie kilka elementów, takich jak: edukację chorego i rodziny, trening mięśni oddechowych, ćwiczenia ogólnokondycyjne, fizykoterapię, terapię zajęciową oraz aspekt psychologiczny. Rola ćwiczeń oddechowych jest bezcenna. Oprócz funkcji czysto leczniczej, działają one uspokajająco i rozluźniająco oraz zmniejszają lęk i poprawiają jakość życia chorego.

W treningu oddechowym stosuje się następujące rodzaje ćwiczeń:

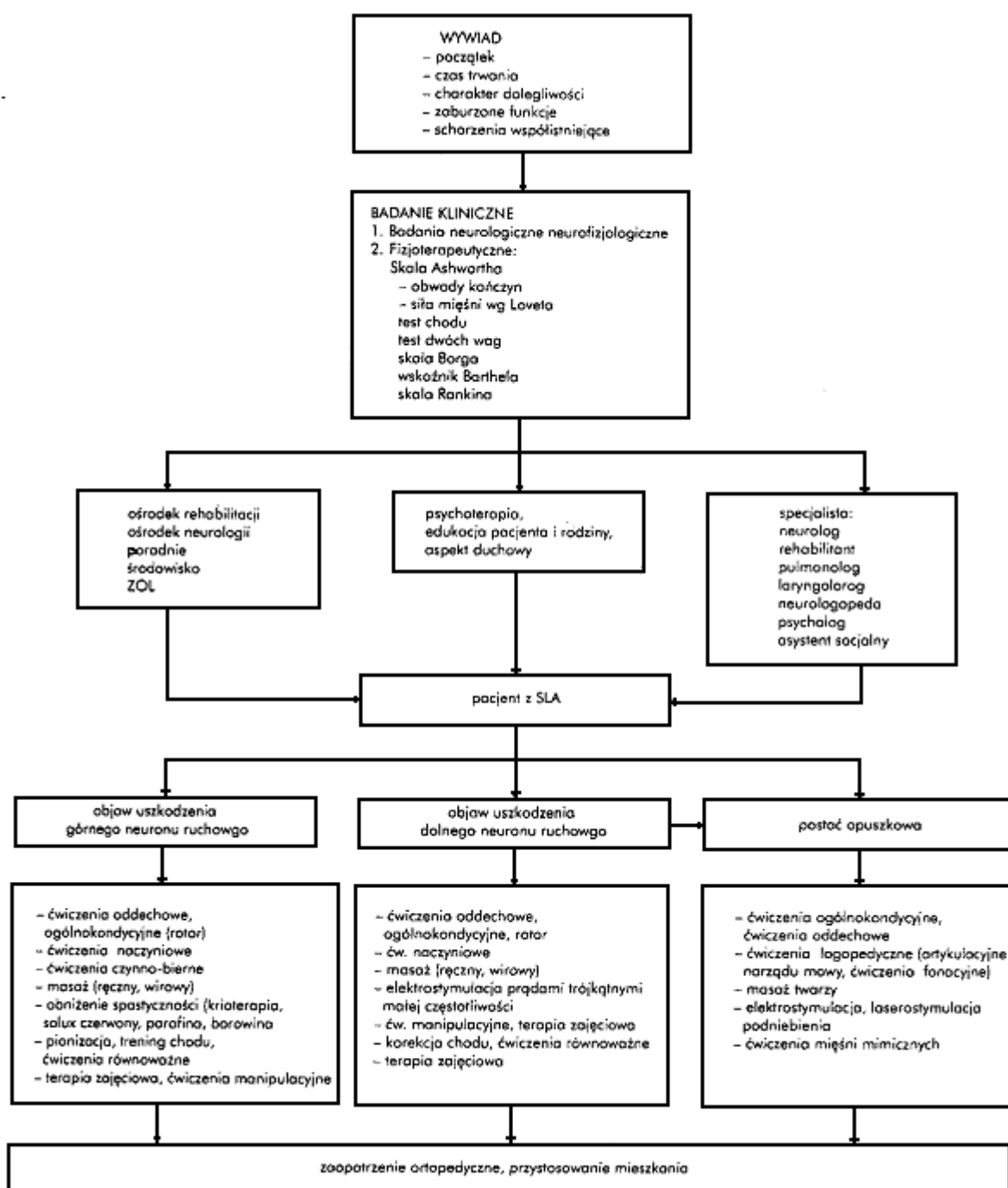
- ćwiczenia bierne (bierne unoszenie kończyn górnych);
- ćwiczenia czynno-bierne (głębokie oddechy przy biernych ruchach kończyn);
- ćwiczenia wspomagane ruchami kończyn;
- ćwiczenia oporowe (np. oddechy w pozycji leżącej, wydech powietrza przez rurkę do naczynia z wodą, ćwiczenia z użyciem aparatu Triflo)
- jako dodatkową formę terapii stosuje się drenaż ułożeniowy, oklepywanie pleców i naukę efektywnego kaszlu.

Program i intensywność takich ćwiczeń jest ustalany na podstawie stopnia ciężkości choroby. Jednak zazwyczaj przeprowadza się je 1-7 razy w ciągu tygodnia, a czas pojedynczego treningu waha się w granicach 10-45 minut.

Mówiąc o rehabilitacji należy wspomnieć również o odpowiednim zaopatrzeniu chorego w pomoce i sprzęt ortopedyczny, których użycie może być niekiedy konieczne w trakcie procesu usprawniania. Ze względu na charakterystykę SLA, najczęściej stosuje się następujące urządzenia wspomagające:

- ortozy na kończynę dolną i/lub górną, zapobiegające przykurczom i opadaniu stopy;
- kołnierze ortopedyczne, w celu stabilizacji głowy;
- sprzęt do pionizacji chorego;
- wózki inwalidzkie;

Jednymi z niespecyficznych elementów rehabilitacji są wykorzystywane w domu pomoce, sprzęty, udogodnienia itp. ułatwiające choremu realizację codziennych zadań (chodzi tu między innymi o poręczę przy wannie czy toalecie, podwyższenie toalety, zastąpienie guzików zamkami błyskawicznymi lub rzepami). Sprawia to, że chory pomimo pewnych trudnień związanych z deficytem i niedomogą w układzie ruchowym, może jednak jeszcze przez pewien okres czasu, w miarę samodzielnie (bądź z niewielką pomocą innych) realizować formy aktywności życiowych.



Rycina nr 1. Schemat postępowania rehabilitacyjnego u chorego z SLA (Kwolek, Szydełko 2006).

ZAŁĄCZNIKI

Załącznik nr 1. Skala Norrisa, służąca do oceny klinicznej chorego.

	Skala oceny	3 – prawidłowy	2 – osłabiony	1 – śladowy	0 – brak
1	Utrzymanie głowy				
2	Połykanie				
3	Mówienie				
4	Przewracanie się w łóżku				
5	Siadanie				
6	Oddychanie				
7	Kaszel				
8	Podpisywanie się				
9	Zapinanie się, zasuwanie zamka				
10	Ubieranie samodzielne koszuli, bluzki				
11	Ubieranie samodzielne spódnicy, spodni				
12	Samodzielne jedzenie				
13	Podnoszenie szklanki i picie				
14	Uchwycenie i podnoszenie				
15	Czesanie				
16	Czyszczenie zębów				
17	Podnoszenie książki lub teczki				
18	Podnoszenie widelca, ołówek				
19	Zmiana pozycji ramienia				
20	Wchodzenie po schodach				
21	Przechodzenie 100 m				
22	Przechodzenie po pokoju				
23	Chodzenie przy pomocy				
24	Wstawanie				
25	Zmiana pozycji nóg				
	Odruchy rozciągowe	Wygórowane	Oslabione	Nieobecne	Kloniczne
26	Kończyny górne				
27	Kończyny dolne				
	Odruch żuchwowy (skala)	Nieobecny	Obecny	Wygórowany	Kloniczny
28	Nasilenie				
	Odruch podeszwowy	Zgięciowy	Nieobecny	Wątpliwy	Wyprostny
29	Prawy				
30	Lewy				
	Skala oceny fascykulacji	Brak	Niewielkie	Średnie	Znaczne
31	Fascykulacje				
	Zaniki mięśni	3 – prawidłowy	2 – osłabiony	1 – śladowy	
32	Twarz, język				
33	K. górne + ramię				
34	K. dolne + biodro				
35	Labilność emocjonalna				
36	Męczliwość				
37	Sztwność k. dolnych				

38	Szywność k. górnych				
39	Kurcze				
40	Ból				
	SUMA:				

Załącznik nr 2. Skala ALSFRS, służąca do oceny sprawności chorego.

Mowa

4	Mowa normalna
3	Zauważalne kłopoty w mówieniu
2	Mowa zrozumiała po powtórzeniu
1	Mowa połączona z pozawerbalną komunikacją
0	Brak zrozumiałej mowy

Ślinienie

4	Normalne
3	Nieznaczny nadmiar śliny w ustach, może powodować nocne ślinienie
2	Umiarkowany nadmiar śliny w ustach, może powodować ślinienie także w ciągu dnia
1	Znaczny nadmiar śliny z niewielkim ślinieniem
0	Znaczne ślinienie, wymaga stałego używania chusteczek

Połykanie

4	Normalne żywieniowe nawyki
3	Wczesne kłopoty z jedzeniem – zdarza się krztuszenie
2	Zmiana konsystencji posiłków
1	Karmienie przez sondę
0	Żywienie dojelitowe lub pozajelitowe

Pisanie ręczne

4	Normalne
3	Powolne lub niedbałe, ale wszystkie słowa czytelne
2	Nie wszystkie słowa czytelne
1	Możliwe utrzymanie długopisu, niemożliwe pisanie
0	Niemożliwe utrzymanie długopisu

Przygotowanie jedzenia (pacjenci bez gastrostomii)

4	Normalne
3	Powolne i niezgrabne, ale bez pomocy
2	Możliwe przygotowanie jedzenia (powolne i niezgrabne), ale potrzebna pomoc
1	Przygotowanie jedzenia przez chorego niemożliwe, ale może jeść sam
0	Musi być karmiony

Przygotowanie jedzenia (pacjenci z gastrostomią)

4	Normalne
3	Niezgrabne, ale możliwe do wykonania bez pomocy
2	Potrzebna pomoc, głównie przy zamykaniu
1	Posiłki prawie całkowicie przygotowywane przez opiekuna
0	Niemożność wykonania żadnej z czynności potrzebnych do przygotowania jedzenia

Ubieranie i higiena

4	Normalne
3	Całkowicie samodzielne ubieranie i mycie, ale niedokładne
2	Okresowo potrzebna pomoc
1	Potrzebna asysta przy ubieraniu i myciu
0	Całkowita zależność od opiekuna

Przewracanie w łóżku, poprawianie pościeli

4	Normalne
3	Powolne i niezgrabne, ale bez pomocy
2	Może przewracać się i poprawiać pościel sam, ale z dużą trudnością
1	Może zacząć, ale nie przewróci się i nie poprawi pościeli sam
0	bezradny

Wychodzenie po schodach

4	Normalne
3	Powolne
2	Zmęczenie przy wchodzeniu

1	Wchodzenie przy pomocy
0	Nie może wejść
Oddychanie	
4	Normalne
3	Duszność przy małym wysiłku (spacer, rozmowa)
2	Duszność podczas odpoczynku
1	Okresowo (szczególnie w nocy) potrzeba oddechu wspomaganego
0	Całkowita zależność od respiratora

Załącznik nr 3. Skala Nortona, służąca do oceny ryzyka odleżyn.

Czynnik ryzyka		4	3	2	1
A	Stan fizyczny	Dobry	Dość dobry	Średni	Bardzo ciężki
B	Stan świadomości	Pełna przytomność i świadomość	Apatia	Zaburzenia świadomości	Stupor lub śpiączka
C	Aktywność (zdolność przemieszczania się)	Chodzi samodzielnie	Chodzi z asystą	Porusza się tylko na wózku inwalidzkim	Stale pozostaje w łóżku
D	Stopień samodzielności przy zmianie pozycji	Pełna	Ograniczona	Bardzo ograniczona	Całkowita niesprawność
E	Czynność zwieraczy odbytu i cewki moczowej	Pełna sprawność zwieraczy	Sporadyczne moczenie się	Zazwyczaj nietrzymanie moczu	Całkowite nietrzymanie stolca i moczu

Ryzyko odleżyny – 14 punktów lub mniej

Załącznik nr 4. Opatrunki stosowane w leczeniu odleżyn.

Klasyfikacja odleżyn (wg skali Torrance'a)	Grupa stosowanych opatrunków i przykładowe preparaty
Odleżyna 1 ⁰ – blednące zaczerwienie znikające po usunięciu ucisku	♦ błony półprzepuszczalne (Opsite, Bioclusive)
Odleżyna 2 ⁰ – nieblednące zaczerwienie, pęcherze, zmiany ograniczone do naskórka	♦ hydrożele (Aqua gel, Intrasite Gel, Granugel) ♦ błony półprzepuszczalne (Opsite, , Bioclusive) ♦ hydrokolojdy super cienkie (Granuflex Extra Thin, Comfeel Ulcus, Tegaserb)
Odleżyna 3 ⁰ i 4 ⁰ – zmiana obejmuje naskórek, skórę właściwą, podskórną tkankę tłuszczową, aż do mięśni	rany czyste płytke: ♦ hydrokolojdy (Granuflex E, Tegaserb) ♦ pianki poliuretanowe (Allevyn, Lyofam) ♦ opatrunki algininowe (Kaltostat, Sorbalgon) rany czyste głębokie: ♦ dekstranomery (Acudex, Debrisan) ♦ opatrunki algininowe (Kaltostat, Sorbalgon) rany brudne: ♦ hydrożele (Intraside) ♦ opatrunki zawierające srebro (Actisorb Plus)

Odleżyna 5 ⁰ – zmiana odleżynowa obejmuje mięśnie do kości i stawów	<ul style="list-style-type: none"> ◆ hydropolimery (Tielle) ◆ opatrunki pochłaniające zapach (Actisorb) ◆ opatrunki złożone (Tender Wet)
--	---

Załącznik nr 5. Skala ESAS, służąca do oceny jakości życia chorego.

Brak bólu _____ Bardzo nasilony ból
 Duża aktywność _____ Brak aktywności
 Nie ma nudności _____ Bardzo nasilone nudności
 Przygnębienie nie występuje _____ Bardzo duże przygnębienie
 Lęk nie występuje _____ Bardzo nasilony lęk
 Senność nie występuje _____ Bardzo duża senność
 Bardzo dobry apetyt _____ Brak apetytu
 Bardzo dobre samopoczucie _____ Bardzo złe samopoczucie
 Nie ma duszności _____ Bardzo nasiloną duszność
 Inny objaw _____
 (najbardziej dla chorego uciążliwy – jeśli tak, jaki)

Załącznik nr 6. Skala Lovetta, służąca do oceny siły mięśniowej.

Siła mięśni w stopniach	Opis
0	Brak czynnego skurczu mięśnia
1	Ślad czynnego skurczu
2	Wyraźny skurcz mięśnia i zdolność wykonywania ruchu przy pomocy badającego i przy odciążeniu odcinka ciała wprowadzonego w ruch przez dany mięsień
3	Zdolność wykonania czynnego ruchu samodzielnie z pokonaniem ciężkości odpowiedniego odcinka ciała
4	Zdolność wykonania czynnego ruchu samodzielnie z pewnym oporem
5	Prawidłowa siła, tj. zdolność wykonania czynnego ruchu z pełnym oporem

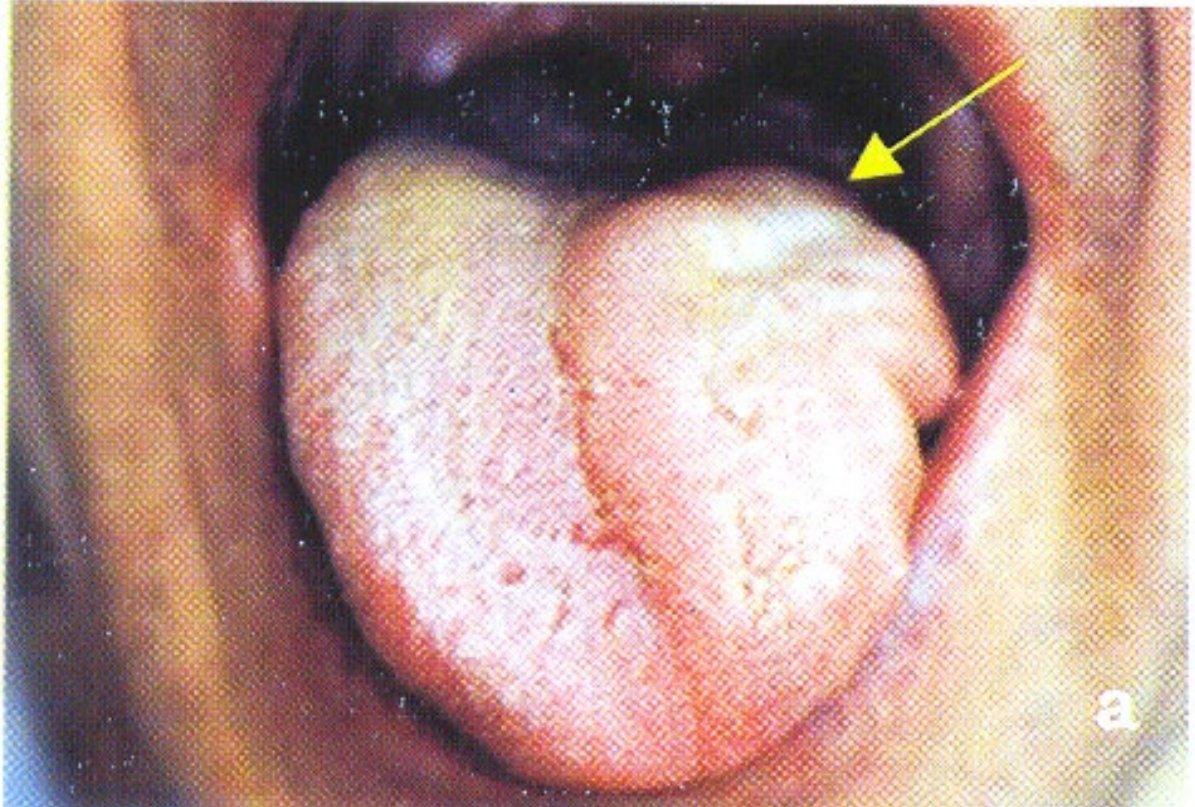
Załącznik nr 7. Skala Ashworth, służąca do oceny nasilenia spastyczności mięśni.

Stopień spastyczności	Opis
0	Napięcie prawidłowe lub obniżone
1	Nieznaczny wzrost napięcia mięśnia występujący przy chwytności i uwalnianiu lub objawiający się minimalnym oporem w końcowej fazie ruchu zginania i prostowania
1 +	Nieznaczny wzrost napięcia mięśnia przy chwytności i uwalnianiu oraz występujący w drugiej połowie zakresu ruchu w stawie
2	Bardziej zaznaczony wzrost napięcia mięśnia przez większą część zakresu ruchu w stawie, ale dotknięta część daje się łatwo poruszać
	Wyraźny wzrost napięcia mięśnia, ruch trudny do wykonania

3	Dotknięta część (części) sztywna przy zgięciu czy wyproście
4	

FOTOGRAFIE:¹¹

Fotografia nr 1. Zanik języka.



Fotografia nr 2. Zanik mięśni dłoni.



Fotografia nr 3. Zanik mięśni dłoni (szczególnie widoczny zanik mięśni kłębu).



Fotografia nr 4. Zaniki mięśni w obrębie kończyn dolnych.



STRESZCZENIE

Stwardnienie boczne zanikowe jest chorobą, w przebiegu której dochodzi do neurodegeneracji kory mózgowej, pnia mózgu i rdzenia kręgowego, w wyniku czego, następuje uszkodzenia komórek górnego i dolnego neuronu ruchowego. W społeczeństwie występuje dość rzadko. Dane epidemiologiczne pokazują, że na sto tysięcy mieszkańców świata, choruje około dwóch osób. W naszym kraju przypuszcza się, że cierpi na nią około dwóch, trzech tysięcy osób. Tylko około 10% zachorowań ma podłoże genetyczne. Pozostałe 90% stanowią tzw. przypadki sporadyczne, czyli nie powiązane rodzinnie.

Stwardnienie boczne zanikowe nie jest jednolitą chorobą. Obecnie istnieje kilka klinicznie odmiennych postaci tego schorzenia, wśród których wyróżnia się postępujący zanik mięśni, postępujące porażenie opuszki, pierwotne stwardnienie boczne, klasyczne SLA oraz SLA z Guam. Proces patofizjologiczny we wszystkich tych postaciach pozostaje identyczny, a różnice obserwuje się w obrazie klinicznym bądź w kolejności występujących objawów.

Przyczyny i mechanizmy rozwoju tej choroby nie są znane. Istnieje wiele teorii i hipotez, ale żadna nie jest do końca potwierdzona. Naukowcy wymieniają tu między innymi zakażenie enterowirusem (poliowirus), zatrucia metalami ciężkimi, stres oksydacyjny i działanie wolnych rodników tlenowych, apoptozę komórek nerwowych, uszkodzenie mitochondriów, patologiczne zmiany białek, niedobór czynników troficznych (wzrostowych), zaburzenia metaloprotein, mechanizmy immunologiczne. Jednak przypuszczalnie najważniejszym patogenetycznym mechanizmem SLA są zaburzenia w transporcie aksonalnym neuronu.

Rozpoznanie SLA opiera się przede wszystkim badaniu neurologicznym i badaniu neurofizjologicznym, jakim jest EMG. Aby potwierdzić przypuszczenia proces diagnostyczny poszerza się zazwyczaj o badanie laryngologiczne, badania obrazowe (TK, MRI), badania biochemiczne krwi i płyny mózgowo-rdzeniowego. Obraz kliniczny choroby charakteryzuje się obecnością osłabieniem, kurczami i zanikami mięśni, wzmożonym napięciem mięśniowym, drzeniami pęczkowymi czy zaburzeniami opuszkowymi (dyzartria, dysfagia, nadmierne ślinienie, zaburzenia oddychania).

SLA jest chorobą nieuleczalną. Czas przeżycia wynosi średnio 2,5 roku. Jednak to, jak długo chory będzie żył, jest uzależnione od postaci choroby. Pomimo wielkich osiągnięć naukowców w dziedzinie medycyny, jak dotąd nie udało się znaleźć sposobu na uratowanie życia tym chorym. Obecny poziom wiedzy umożliwia wyłącznie podejmowanie prób przedłużania życia pacjentów. Chodź i wyniki w tej materii nie są zadowalające. Jednym lekiem, zarejestrowanym jako preparat stosowany w leczeniu przyczynowym stwardnienia bocznego zanikowego, jest antagonistą kwasu glutaminowego – Riluzole (Rilutek). Jednak jest to lek mało skuteczny i powoduje przedłużenie życia tylko o kilka miesięcy. Śmierć następuje najczęściej na skutek niewydolności oddechowej.

Brak możliwości skutecznego leczenia przyczynowego, stawia przed zespołem terapeutycznym inne cele i priorytety. Najważniejszymi działaniami stają się czynności ukierunkowane na leczenie objawowe i opiekę paliatywną, sprawowaną zarówno nad samym chorym, jak i jego rodziną.

Rozwijający się proces chorobowy powoduje obecność wielu problemów w wymiarze zdrowia fizycznego, psychicznego, społecznego.

Jak wiadomo, istotą SLA jest zanik mięśni, z czym wiąże się najwięcej dolegliwości, począwszy od nadmiernego ślinienia (zaniki mięśni twarzy, podniebienia i języka), nadmiaru wydzieliny w drzewie oskrzelowym (zaniki mięśni oddechowych), utrudnionej komunikacji z chorym (zaniki mięśni oddechowych, krtani, podniebienia, języka, warg), trudności w przyjmowaniu pokarmów i płynów (zaniki mięśni warg, żwaczy, języka, podniebienia miękkiego, gardła, prostowników szyi), kończąc na duszności i niewydolności oddechowej (niedowłady mięśni międzyżebrowych, przepony). Osłabienie i zaniki mięśni to także niemożliwość wykonywania czynności codziennych, przez co chory nie może samodzielnie zaspokajać własnych potrzeb. W końcu zaniki mięśni i niedowłady są przyczyną unieruchomienia. Chory leżąc cały czas w łóżku narażony jest na liczne powikłania takiego stanu. Należy tu wymienić przede wszystkim ryzyko powstania odleżyn, zaparcie, rozwinięcia się zakrzepowych zmian żylnych, zapalenia płuc.

SLA to również choroba, w przebiegu której obecne są spastyczność mięśni, fascykulacje, ból (wynikający z przykurczów, spastyczności), zaburzenia snu, labilność emocjonalna (patologiczny płacz lub śmiech), lęk, depresja.

Wszelkie działania leczniczo-opiekuńcze mają na celu złagodzenia tych wszystkich dolegliwości pojawiających się w przebiegu procesu chorobowego. Uzyskanie dobrych rezultatów podejmowanych działań jest możliwe tylko wówczas, gdy opieka będzie sprawowana w sposób kompleksowy i wielodyscyplinarny. Jedynie wspólny wysiłek i

zaangażowanie lekarzy, pielęgniarek, rehabilitantów, logopedów, psychologów, dietetyków, pracowników socjalnych może zapewnić jak najlepszą jakość życia nie tylko choremu, ale także jego rodzinie.

Należy pamiętać, że wraz z postępem choroby człowiek traci możliwość decydowania o sobie, traci swoją autonomię, stając się zależnym od innych. W tym właśnie momencie, szczególnie należy zwrócić uwagę na godność i człowieczeństwo tej osoby. Chory na SLA, tracąc kontrolę nad własnym ciałem, nie traci kontroli nad własnym umysłem. Sprawność umysłowa i emocjonalna są zachowane (dopiero w późniejszym stadium choroby są „zagłuszane” przez leki przeciwbólowe i sedujące), dlatego tak ważne jest, w trakcie sprawowania opieki, okazywanie choremu szacunku, ciepła i życzliwości.

Praca ta oprócz treści czysto teoretycznych, tj. zagadnień klinicznych schorzenia, ukazuje również, jak powinna wyglądać w praktyce opieka nad chorym z SLA w ujęciu holistycznym. Zostało to opracowane w formie modelu opieki, poprzez przedstawienie dziesiętnastu możliwych do wystąpienia problemów zdrowotnych (które uwzględniały wszystkie sfery życia człowieka), wraz z celem postępowania oraz konkretnym planem działania mającym na celu rozwiązanie tych problemów.

Treści zawarte w modelu opieki mogą być cennymi wskazówkami dla osób sprawujących opiekę nad chorymi ze stwardnieniem bocznym zanikowym, zwiększając dzięki temu skuteczność podejmowanych przez nich działań, a tym samym poprawiając komfort i jakość życia chorego.

BIBLIOGRAFIA

1. Adamek D., Tomik B. : Stwardnienie boczne zanikowe. Wyd. ZOZ Ośrodek UMEA Shinoda – Kuracejo, Kraków 2005.
2. Broła W., Szafraniec L. Patologiczny śmiech i płacz w chorobach układu nerwowego. W: Przegląd Lekarski, Kraków 1997, tom 54, nr 5, 356-359.
3. De Walden – Gałuszko K. (red.) : Podstawy opieki paliatywnej. Wyd. PZWL, Warszawa 2005.
4. De Walden – Gałuszko K., Kaptacz A. (red.) : Pielęgniarstwo w opiece paliatywnej i hospicyjnej. Wyd. PZWL, Warszawa 2005.
5. Emeryk – Szajewska B. Badania elektrofizjologiczne w rozpoznawaniu i ocenie zaawansowania SLA. W: Neurologia i Neurochirurgia Polska, Poznań 2001, tom 35, nr 1, suplement 1, 11-23.
6. Hausmanowa– Petruszewicz I., Rafałowska J. Stwardnienie zanikowe boczne. W: Kozubski W., Liberski P. (red.) Choroby układu nerwowego. Wyd. PZWL, Warszawa 2004.
7. Iłżecka J. Mechanizmy neurodegeneracji zależne od mutacji genu dysmutazy nadtlenowej-1 (SOD-1) w stwardnieniu bocznym zanikowym. W: Neurologia i Neurochirurgia Polska, Poznań 2001, tom 35, nr 3, 461-466.
8. Kózka M. : Standardy pielęgnowania wyznacznikiem zapewnienia jakości opieki zdrowotnej. W: Kózka M. Stany zagrożenia życia. Wyd. UJ, Kraków 2001.
9. Krasuska M, Stanisławek A., Turowski K. (red.) : Standardy w pielęgniarstwie onkologicznym i opiece paliatywnej. Wyd. Neurocentrum, Lublin 2005.
10. Küther G., Ludolph A. Choroba neuronu ruchowego. W: Lehmann – Horn F., Ludolph A. Neurologia – diagnostyka, leczenie. Wyd. Urban & Partner, Wrocław 2004.
11. Kwieciński H. Leczenie objawowe i opieka paliatywna w SLA. W : Neurologia i Neurochirurgia Polska, Poznań 2001, tom 35, nr 1, suplement 1, 51-59.
12. Kwieciński H., Janik P., Jamrozik Z., Opuchlik A. Ocena skuteczności selegiliny i witaminy E w leczeniu SLA: otwarta randomizowana próba kliniczna. W: Neurologia i Neurochirurgia Polska, Poznań 2001, tom 35, nr 1, suplement 1, 101-105.
13. Lennihan L., Selinger G. Rehabilitacja neurologiczna. W: Rowland L. (red.) Neurologia

- Meritta, Wyd. Urban & Partner, Wrocław 2004.
14. Lindsay K., Bone I. Wieloogniskowe choroby układu nerwowego i ich leczenie. W: Lindsay K., Bone I. Neurologia i Neurochirurgia. Wyd. Urban & Partner, Wrocław 2006.
 15. Mazur R. Układ ruchowo-koordynacyjny. W: Mazur R., Kozubski W., Prusiński A. (red.) Podstawy kliniczne neurologii dla studentów medycyny. Wyd. PZWL, Warszawa 1998.
 16. Münch Ch., Ludolph A. Leczenie farmakologiczne SLA. W: Neurologia i Neurochirurgia Polska, Poznań 2001, tom 35, nr 1, suplement 1, 41-48.
 17. Potemkowski A., Honczarenko K., Fabian A. Obraz kliniczny i analiza epidemiologiczna stwardnienia bocznego zanikowego w Szczecinie w latach 1986-1995. W : Neurologia i Neurochirurgia Polska, Poznań 1999, tom 33, nr 1, 71-77.
 18. Poznańska S. : Modele/teorie pielęgniarstwa. W : Poznańska S., Płaszewska – Żywko L. Wybrane modele pielęgniarstwa. Wyd. UJ, Kraków 2001.
 19. Rafałowska J. Stwardnienie zanikowe boczne. W: Hausmanowa– Petruszewicz I. Choroby nerwowe – mięśniowe. Wyd. Czelej, Lublin 2005.
 20. Rowland L. Choroby rdzenia kręgowego. W : Rowland L (red.) Neurologia Merritta. Wyd. Urban & Partner, Wrocław 2004.
 21. Rowland L. Zagadnienia dotyczące terminalnego okresu życia. W : Rowland L (red.) Neurologia Merritta. Wyd. Urban & Partner, Wrocław 2004.
 22. Sikorska B., Liberski P. Stwardnienie zanikowe boczne i inne choroby neuronu ruchowego. W : Liberski P., Papierz W. (red.) Neuropatologia Mossakowskiego. Wyd. Czelej, Lublin 2005.
 23. Tomik B., Józwiak B. : Co należy wiedzieć o chorobie neuronu ruchowego. Poradnik dla pacjentów i ich opiekunów oraz wszystkich zainteresowanych. Kraków 2004.
 24. Tomik J., Tomik B. Znaczenie badań laryngologiczno-foniatrycznych w początkowym stadium stwardnienia bocznego zanikowego. W : Neurologia i Neurochirurgia Polska, Poznań 2004, tom 38, nr 5, 423-426.
 25. Materiały z konferencji naukowo – szkoleniowej pt. „Stwardnienie boczne zanikowe”, Kraków 29 – 30 września 2006r.
 26. Materiały ze szkolenia specjalistycznego pt. „Stwardnienie boczne zanikowe”, Kraków 25 maja 2002r.
 27. Materiały ze szkolenia doskonalącego pt. „ Choroby zwyrodnieniowe układu nerwowego”, Kraków 4 marca 2000r.
 28. www.mnd.pl (10.02.2007).

ANEKS

Spis tabel

Tabela nr 1. Objawy uszkodzenia UMN i LMN w zależności od zajętych struktur (Adamek, Tomik 2005).....	7
--	---

Spis rycin

Rycina nr 1. Schemat postępowania rehabilitacyjnego u chorego z SLA (Kwolek, Szydełko 2006).....	44
---	----

Spis załączników

Załącznik nr 1. Skala Norrisa, służąca do oceny klinicznej chorego.....	45
Załącznik nr 2. Skala ALSFRS, służąca do oceny sprawności chorego.....	46
Załącznik nr 3. Skala Nortona, służąca do oceny ryzyka odleżyn.....	47
Załącznik nr 4. Opatrunki stosowane w leczeniu odleżyn.....	47
Załącznik nr 5. Skala ESAS, służąca do oceny jakości życia chorego.....	48
Załącznik nr 6. Skala Lovetta, służąca do oceny siły mięśniowej.....	48
Załącznik nr 7. Skala Ashworth, służąca do oceny nasilenia spastyczności mięśni.....	48

Spis fotografii

Fotografia nr 1. Zanik języka.....	49
Fotografia nr 2. Zanik mięśni dłoni.....	49
Fotografia nr 3. Zanik mięśni dłoni (szczególnie widoczny zanik mięśni kłębku).....	50
Fotografia nr 4. Zaniki mięśni w obrębie kończyn dolnych.....	50