Palijativna nega i terapija pacijenata sa amiotrofičnom lateralnom sklerozom

Prof. dr Zorica Stević, redovni profesor
Medicinskog fakulteta
Univerziteta u Beogradu, u penziji

Šta je palijativna nega?

❖**Palijativna nega** je sveobuhvatna zdravstvena,psihološka, socijalna i duhovna nega sa ciljem da pruži potrebna negu i lečenje pacijenata sa neizlečivim bolestima i usmerena je na što efikasnije lečenje simptoma bolesti , poboljšanje kvaliteta života bolesnika i članovima njihovih porodica koji ih neguju.

- ❖ **Palijativnu negu** mogu koristiti pacijenti svih uzrasta kojima je potrebna.
- ❖ **Palijativna nega** može početi već sa dijagnozom ili tek kasnije tokom bolesti i može se odvijati uporedo uz druge vrste lečenja.
- ❖ **Palijativna nega** je multidisciplinarna, što znači da uključuje lekare različitih specijalnosti i drugih stručnih pružalaca nege. Ovakav tim sarađuju sa pacijentima i njihovim porodicama i odabiru efikasnu simptomatsku terapiju
- ❖ **Palijativna nega** se može sporovoditi:

- ✓ u domovima pacijenata (najčešće),
- ✓ specijalizovanim palijativnimjedinicama,
- ✓ staračkim domovima,
- ✓ dnevnim boravcima lokalnih zdravstvenih ustanova .

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS)

- ALS je prototip bolesti kod koje se kod obolelih primenjuje palijativna nega koja uključuje upravo palijativnu terapiju.

Zašto?

- ALS je retka ozbiljna i progresivna neurološka bolest, kod koje dolazi do slabljenja i postepenog gubitka mišića za kretanje, govor, gutanje i disanje koja nastaje usled odumiranja nervnih ćelija tzv. motornih neurona u motornom delu mozga i kičmenoj moždini i njihove sve slabije aktivnosti i kontrole funkcije mišića.

Amiotrofična lateralna skleroza- kakva je to bolest?

- **ALS** je vrlo kompleksna bolest još uvek nepoznatog uzroka a samim tim i i uzročne terapije

- **ALS** je poznata pod imenom **Šarkova (Charcot) bolest,** po francuskom čuvenom neurologu Žan-Marten Charcotu koji je prvi, još 1869. godine, opisao kliničku sliku i patološki nalaz i dao joj je ime.

- ALS je u svetu poznata kao **Lou Gerigova bolest**, po čuvenom američkom bejzbol igraču, čija je intenzivna borba sa ovim bolešću pomogla je da se podigne svest javnosti o ALS.

Jean-Martin Charcot
(1825-1893)

Lou Gehrig
(1903 – 1941)

Istorijat- poznate ličnosti koje su bolovale od ALS

Stephen Hawking astrofizičr

Pete Flaters bezbol igrač

Stephen Gleason
fudbaler

Eric Done- glumac

Roberta Flack pevačica

Kenneth Mithcell glumac

Rebecca Luker
glumica, pevačica

Aaron Lazar glumac

ALS- kada i kod koga se javlja?

- **ALS** nije nasledna bolest kod 90% pacijenata i koristi se termin sporadična ALS (SALS).
- **SALS** se javlja najšešće između 55. i 75. godine života i češća je kod muškaraca u odnosu na žene- odnos je M:Ž 1.3-1.5:1.
- Prosečno se na godišjem nivou dijagnostikuje 1.5-2.7 ALS pacijenta na
- 100 000 stanovnika.
  - Prosečna dužina trajanja bolesti- 26-43 meseci
- Duže od 5 god. živi oko 20% a preko 10god 10% ALS pacijenata
- **Familijarna ALS** (FALS) se javlja kod oko 10% , ima porodično ispoljavanje bolesti, iz generacije u generaciju.

Koje su karakteristike ALS?

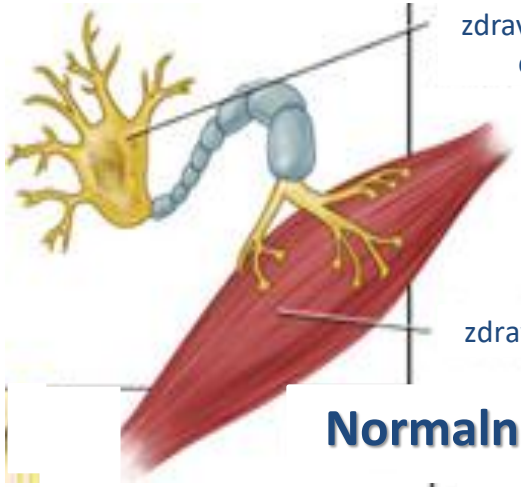
- **ALS** tipično počinje postepeno :

  asimetričnom nespretnošću, slabošću i gubitkom mišića najčešće jedne ruke, tj. šake i u daljem toku bolesti dolazi do razvoja slabosti i gubitka mišića i druge ruke , nogu uz to i ukočenost i slabosti u nogama smetnjama gutanja, govora.

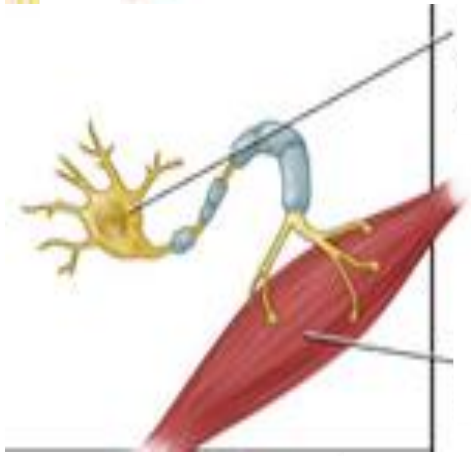
- Bolest prate zamor, poigravanje mišića, grčevi u mišićima ruku nogu, emotivna preosetljivost

- U proseku 2 -5 godina od početka nastanka prvih simptoma javljaju se gušenje, nedostatak vazduha, plitko disanje i to je odraz slabosti mišića za disanje i neophodnosti primene mašina za disanje

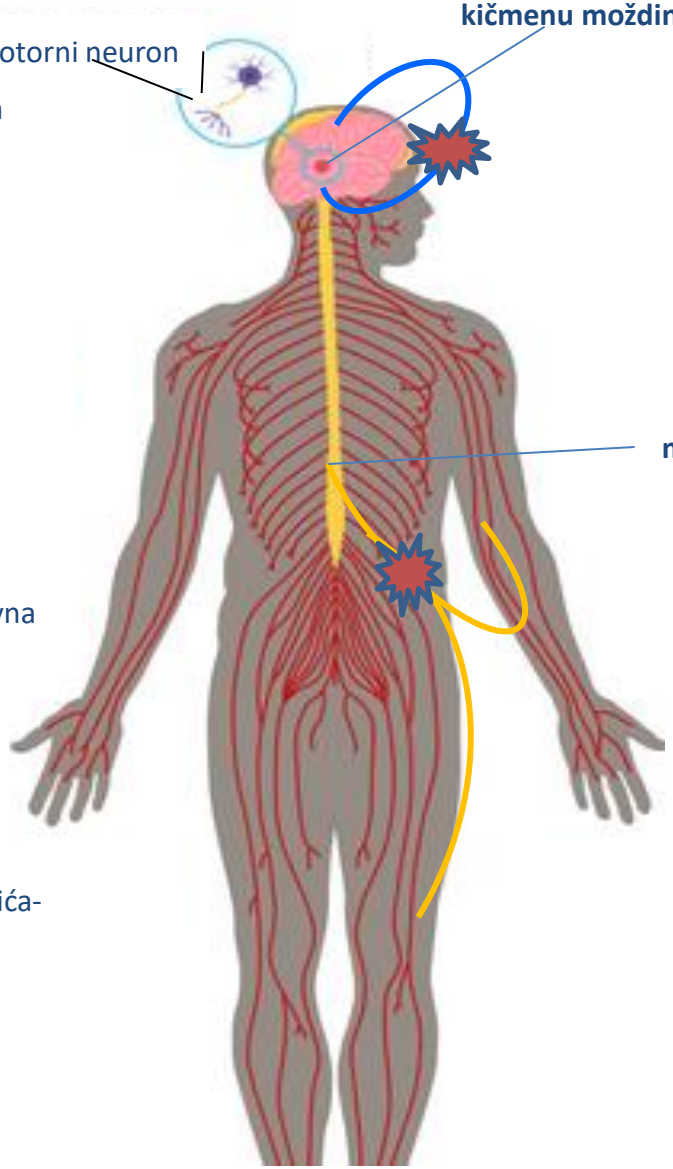
Šta se dešava kod ALS



Normalno



ALS

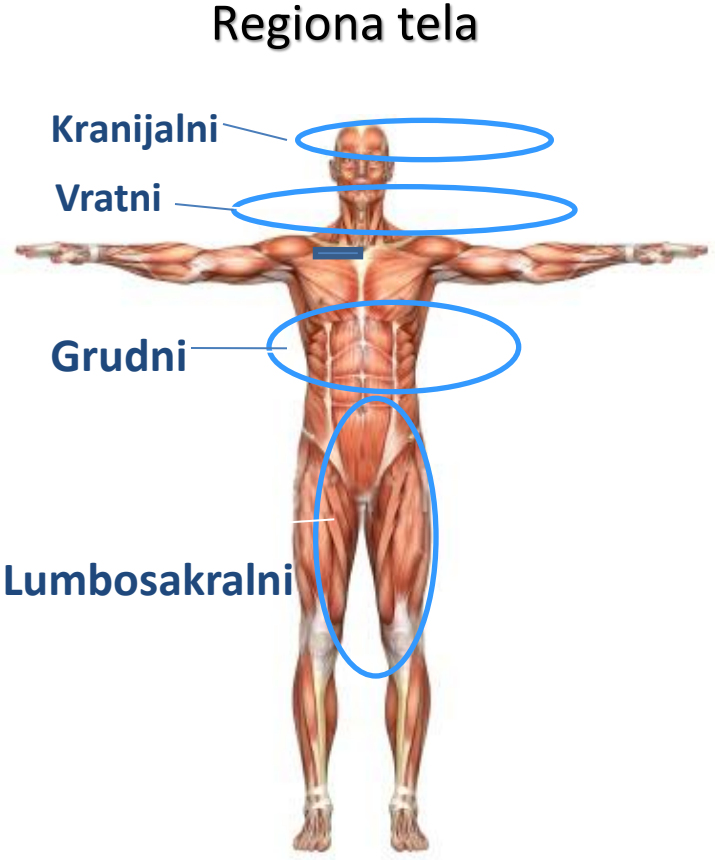


Kako se postavlja dijagnoza ALS?

- Dijagnoza se postavlja na osnovu kompletnog neurološkog pregleda kojim su obuhvaćenia 4 regiona tela (kranijalnog, vratnog, grudnog i lumbosakralnog)

- Elektromioneurografskog (EMNG) pregleda u okviru koga se ulaskom u mišiće proverava da li postoji aktuelna oštećenost mišića kao posledica izostanka nervnih impulsa na mišiće vrata,trupa , ruku i nogu

- Za kompletnu sigurnost dijagnoze potrebno je uraditi dodatna ispitivanja, da bi se isključile druge bolesti koje imitiraju ALS, sa značajno boljom prognozom i lečenjem, upravo zbog sličosti simptoma na početku koje mogu biti i kod drugih bolesti.



Kakav je praktični koncept terapije ALS ?

- I korak obavestiti ALS bolesnika i članove porodice o prirodi bolesti i kakve je prognoza
- II korak informisanje o terapiji
- III korak uključivanje tima koji sadrži medicinske sestre, psihologe, socijalne radnike, fizioterapeuta, logopeda sa osnovnim ciljevima prihvatanja bolesti i poboljšanja kvaliteta života
- IV korak terapija kojoj se pribegava u toku progresije bolesti u okviru koje su sve vreme uključeni lekari i medicinske sestre uz članove porodice bolesnika
  - PEG
  - Neinvazivna mehanička ventilacija
  - Edukacija medicinskog kadra i članova porodice u pogledu pružanja pomoći u terminalnoj fazi bolesti

Principi lečenja ALS

❖ALS je bolest za koju trenutno ne postoji lek kojim se može uticati na već oštećene motorne neurone, niti zaustaviti bolest, ali može se uticati da se bolest uspori.

❖Osnovna tzv. neuroprotektivna terapija

❖Palijativna (simptomatska terapija) RILUTEK® riluzole Radicava® (edaravone) IV infusion 30mg/100mL

- Lekovi koji se koriste za regulisanje simptoma: grčeva u mišićima, depresije, spastičnosti, prblema sa disanjem, pojačano nakupljanja pljuvačke
- Rehabilitacija (fizikalni tretman,rehabilitacija govora)
- Stručna pomoć i podrška kod problema sa gutanjem
- Stručna pomoć i podrška kod problema sa disanjem

❖ Zbog kompleksnosti u lečenju ALS pacijenata uključuju se pored neurologa, pulmologa, gastroenterologa fizijatri, logopedi, psiholozi kao i stručni tim medicinskih tehničara

Značaj palijativne nege kod ALS

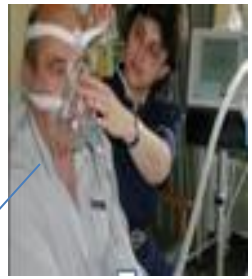
- Rezultati brojnih kliničkih studija potvrđuju da ALS pacijenti koji koriste palijativnu negu koja uključuje i različite oblike lečenja, imaju bolji život u poređenju sa onima koji primaju negu samo u opštim neurološkim klinikama.
- U svakoj fazi, palijativna nega omogućava ALS pacijentima i članovima njihovih porodica značajno duži i bolji kvalitet života
.

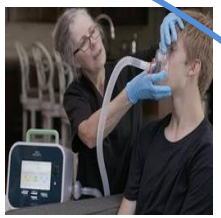
ALSpacijent palijativna terapija

Lek

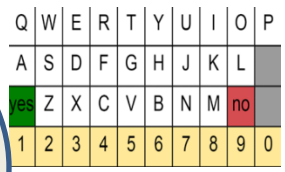
Mobilnost

Ishrana





Disanje



Komunikacija

Psihoterapija

Palijativna nega

Najvažniji oblici palijativne nege kod ALS pacijenata

1. Rehabilitacija- fizikalni tretman
2. Rešavanje problema sa gutanjem
3. Rešavanje problema sa disanjem

Fizikalni tretman

- *Cilj fizikalnog tretmana kod ALS pacijenata je poboljšanje motorne aktivnosti*
- Programe fizikalne terapije treba da osmisli fizijatar i sprovodi fizioterapeut kako bi se osiguralo da se fizikalni tretman regularno sprovodi i da se poštuje da vežbe budu umerene, do granice zamora .
- Preporučuju se i dodatne metode kao što su elektro i magnetna stimulacija , hidroterapija, hidromasaža.
- Fizikalni tretman ne bi trebalo da izazivaju bol, veći zamor ili otežano disanje.
- Programom fizikalnog tretmana kod ALS pacijenata potrebno je:

  - ublažiti ukočenosti zglobova i neaktivnosti mišića.

  - održati snagu i pokretljivost mišića koji još uvek nisu oštećeni ali i da se održi pokretljivost mišića koji su delom oštećeni i oslabili

  - smanjiti ukočenost mišića zbog spastičnosti.
- Fizikalni tretman ALS pacijenata se sprovodi u

  – kućnim uslovimana (najčešće)

  -lokalnim domovima zdravlja

  -specijalizovanim rehabilitacionim centrima (link)

Kada preporučiti tehnička pomagala?

- Vreme za početak korišćenja pomagala zavisi od napredovanja bolesti koji zavisi od pacijenta do pacijenta.
- Odluka za korišćenje pomagala za kretanje postepen proces.
- Potrebno je objasniti pacijentu da kada postoji slabost koja zahteva pomagala korišćenje, omogućava veći stepen sigurnosti, srečava padanje, povredjivanje i omogućava veći stepen samostalnosti.
- U početku je dovoljan i štap ili peroneusni podizač za stopala, kasnije, kada za to postoje uslovi različite vrste hodalica, a potom invalidska kolica.
- Tu su pomagala kao što su okovratnici, toaletna kolica, antidekubitalno jastuče i dušek, sobna dizalica.
- Sva pomenuta ova pomagala mogu se dobiti preko RFZO , samo je potrebno da neurolog napiše u izveštaju predlog a potom da se i fizijatar usaglasi i popuni obrazac za vrstu pomagala

Različite vrste pomagala kao preporuka ALS pacijentima link

Peroneusni podizač

podizač stopala-foot up ortoza

Šetalice

Sobne dizalice

Meki okovratnik

Pridržívač za glavu i vrat

Invalidska kolica

Elektromotorna kolica

Toaletna kolica

Bolnički krevet sa antidekubitalnim dušekom

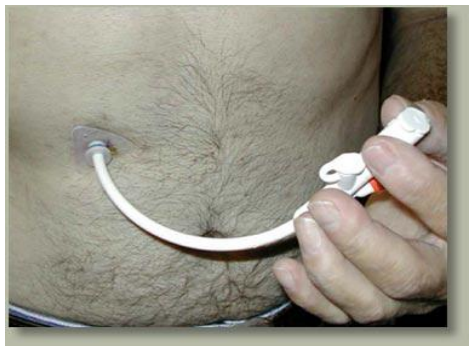
Šta treba uraditi kada se jave smetnje gutanja

- **Prvi simptomi su:** zagrcnjavanje pri gutanju, naročito tečnosti, potom slede zapadanje hrane između zuba i obraza, nakupljanje pljuvačke, obroci sve duže traju, kašalj, česte respiratorne infekcije

- Početni problemi disfagije rešavaju se promenom konzistencije hrane (kašasta hrana), savetima o ishrani u sedećem položaju sa spuštanjem brade, uzimanjem obroka bez ometanja.

- Sa progresijom bolesti otežano gutanje je sve izraženija, onemogućena je samostalnost u ishrani i sve to dovodi (uz evidentan katabolizam) do gubitka telesne težine.

- Klinički znaci koji upućuju na neophodnost aplikacije nazogastrične sonde ili aplikaciju PEG-a:
  - Gubitak telesne težine veći od 15% od premorbidneTT
  - BMI ispod 18.5%



Prednosti ishrane nakon plasiranja PEG

- Stabilizacija težine/BM
- Porast težine
- Produžava život boles…..a

Preporuka

✓treba je plasirati pre razvoja problema sa disanjem, ako se oni jave tek kada se pacijent stabilizuje sa mašinom za disanje sa maskom

Poremećaj disanja kod ALS pacijenata

- ✓ Rani znak je postojanje poremećaja disanja u toku spavanja , gušenje prilikom ležanja na ravnom
- ✓ Kratak dah prilikom napora je uobičajeno vezan za smanjenje vitalnog kapaciteta,a da je mobilnost očuvana
- ✓ Plitko disanje disanja,, nakupljanje sekreta , koji bolesnik ne može da iskašlje

Simptomi i znaci koji zahtevaju hitnu konsultaciju pulmologa, nakon dijagnostike kod najvećeg broja ALS pacijenata potrebna je primena mašina za disanje tj. neinvazivne mehaničke ventilacije (NIV) sa maskom

- ❖ NIV produžava preživljavanje i kvalitet života ALS pacijenata od 12-18 meseci

Kakav je dalji tok ALS i šta nadalje treba preduzeti ?

- ✓ Nakon 2-3 godine od početka bolesti pacijent je vezan za postelju, invalidska kolica , izostaje verbalna komunikacija, ishrana je preko Peg-a
- ✓ Nakon dužeg krišćenja korišećnje NIV-a čak kontinuirano tokom dana i noćineophodno je da se pređe na tzv. Invazivnu ventilaciju koja zahteva manju intervenciju – otvaranje traheostome i disanje preko kanile.
- ✓ Na ovaj način se značajno prdužava život ALS pacijenata

Hospis nega i terapija

- **Hospis nega tj. zbrinjavanje** je segment palijativne terapije.

- **Hospis nega-**podrazumeva pružanje usluge palijativnenege za pacijente svih uzrasta, ukoliko im je prognoza preživljavanja šest meseci ili manje
- **Hospis negu** pružaju multiprofesionalni timovi koji se baziraju na individualnim potrebama i ličnom izboru pacijenta, sa fokusom na odsustvo bola održavanje dostojanstva, udobnosti i spokojnojnosti u poslednjim mesecima života.
- **Hospis nega** se organizuje u :
  - domovima pacijenata(najčešće)
  - specijalizovanim palijativnim jedinicama,
  - staračkimdomovima,
  - hospisima

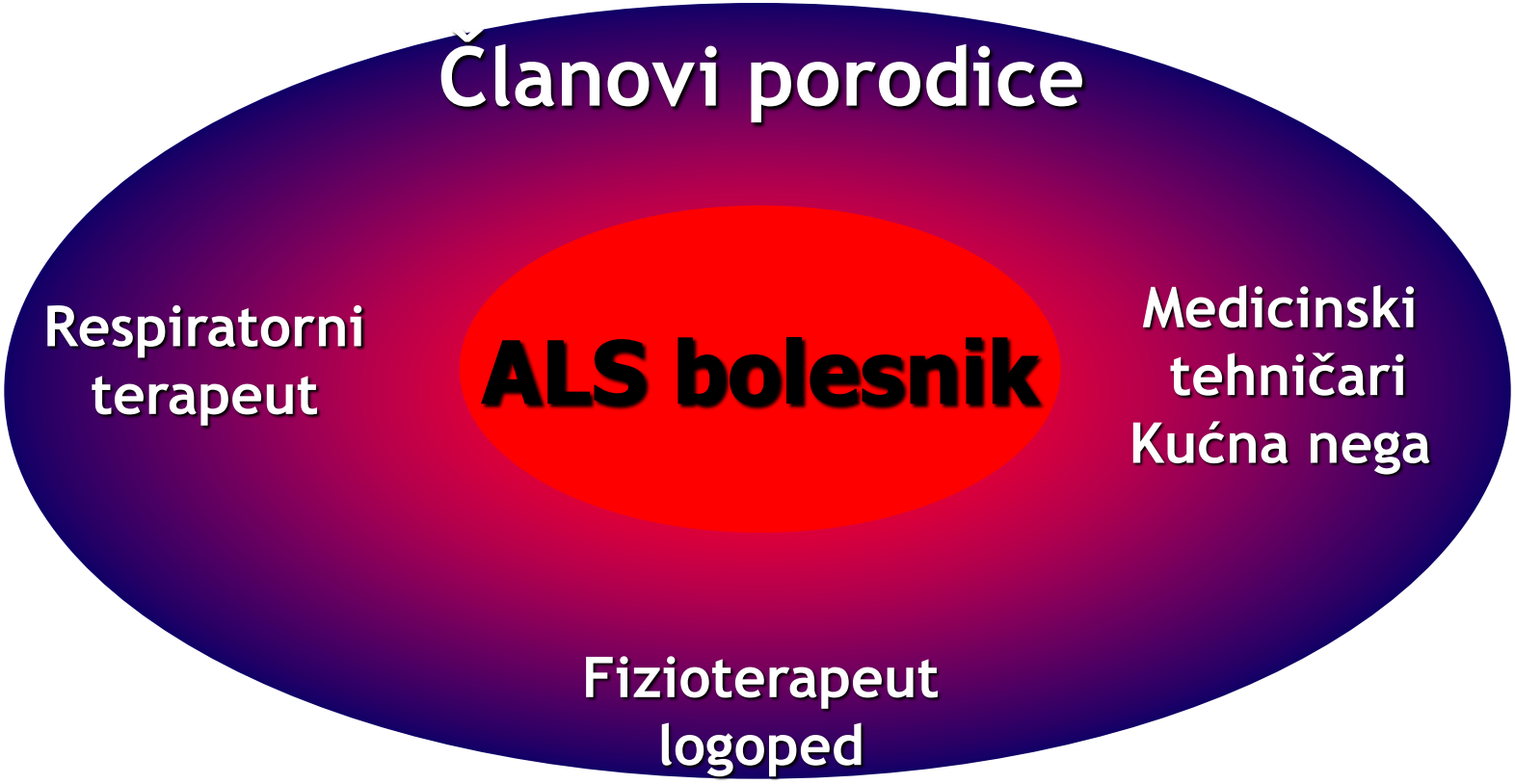
Palijativna nega u Srbiji

- Palijativna nega u Srbiji obuhvata sveobuhvatnu brigu o pacijentima sa teškim, neizlečivim bolestima i njihovim porodicama, s ciljem ublažavanja bola i simptoma, te poboljšanja kvaliteta života, pružajući psihološku, socijalnu i duhovnu podršku.
- Palijativna nega u Srbiji dostupna je kroz:
- Centar za palijativno zbrinjavanje , u Batajnici , Klinike za pulmologiju Kliničkog Centra Srbije sa50 postelja za pacijente sa hroničneim neizlečivim bolestima
- Bolničke službe (KBC Zvezdara)
- Domovie za stare
- Kućnu nega i edukaciju

Realan tim koji brine o ALS pacijentu u Srbiji

Lekari različitih specijalnosti

+



Korišćena literatura

1. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment(an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2009;73(15):1227–1233. https://www. neurology .org > doi
2. World Health Organization (2002) WHO definition of palliative care. <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/eng (accessed 19 June 2013).
3. Oliver D Palliative care in *OliverD, Borasio G D*, *JohnstonW* editors. Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: From Diagnosis to Bereavement3rd ed. Oxford: Oxford University Press; 2014; Cpt 2, 21-31. . https://global.oup.com > academic > producti > palliative-
4. Hogden A, Foley G, Henderson R D, James N, Aoun S M Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach Journal of Multidisciplinary Healthcare 2017;10 205–215. https://www dovepress.com> amyotrophic-lateral-sclerosis
5. Stević Z (koautor udžbenika) : Bolesti motoneurona. Neurologija za studente medicine; Kostić Vladimir (urednik), Drugo izdanje , Medicinski fakultet, Beograd 2016 329-335; https://datastatus.rs
6. Stević Z koautor udžbenika : Slabost mišića ekstremiteta. Neurologija za studente medicine; Kostić Vladimir (urednik), Drugo izdanje , Medicinski fakultet, Beograd 2016: 329-335 https://datastatus.rs
7. Stević Z.Koautor knjige: Palijativna nega pacijenata sa amiotrofičnom lateralnom sklerozom. Palijativna medicina–odabrana poglavlja;,Jovanović Dragana (urednik) Medicinski fakultet, Beograd 2025: 333-343 . https://plus.cobbis.net > cobiss > bb