

Zdravstvena njega bolesnika s miastenijom gravis

Gojak, Ljiljana

Undergraduate thesis / Završni rad

2016

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **Technical College in Bjelovar / Visoka tehnička škola u Bjelovaru**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:144:453627>

Rights / Prava: [In copyright](#) / [Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-12-21**



Repository / Repozitorij:

[Repository of Bjelovar University of Applied Sciences - Institutional Repository](#)



VISOKA TEHNIČKA ŠKOLA U BJELOVARU
STRUČNI STUDIJ SESTRINSTVA

ZAVRŠNI RAD BR. 14/SES/2015

ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA S
MIASTENIJOM GRAVIS

Ljiljana Gojak

Bjelovar, lipanj 2016.

VISOKA TEHNIČKA ŠKOLA U BJELOVARU
STRUČNI STUDIJ SESTRINSTVA

ZAVRŠNI RAD BR. 14/SES/2015

ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA S
MIASTENIJOM GRAVIS

Ljiljana Gojak

Bjelovar, lipanj 2016.



Visoka tehnička škola u Bjelovaru

Trg E. Kvaternika 4, Bjelovar

1. DEFINIRANJE TEME ZAVRŠNOG RADA I POVJERENSTVA

Kandidat: **Gojak Ljiljana**

Datum: 17.02.2015.

Matični broj:000662

JMBAG: 0253005314

Kolegij: **ZDRAVSTVENA NJEGA ODRASLIH 2**

Naslov rada (tema): **Zdravstvena njega bolesnika s miastenijom gravis**

Mentor: **Gordana Šantek-Zlatar, dipl.med.techn.**

zvanje: **predavač**

Članovi Povjerenstva za završni rad:

1. **Marina Friščić, dipl.med.techn., predsjednik**
2. **Gordana Šantek-Zlatar, dipl.med.techn., mentor**
3. **Živko Stojčić, dipl.med.techn., član**

2. ZADATAK ZAVRŠNOG RADA BROJ: 14/SES/2015

U radu je potrebno prikazati kompleksnost zbrinjavanja bolesnika s miastenijom gravis na konkretnom primjeru pacijenta kroz proces zdravstvene njege.
Objasniti ulogu medicinske sestre u edukaciji pacijenta i obitelji o životu s miastenijom gravis i objasniti ulogu medicinske sestre u miasteničkoj krizi.

Zadatak uručen: 17.02.2015.

Mentor: **Gordana Šantek-Zlatar, dipl.med.techn.**



ZAHVALA

Zahvaljujem svim profesorima i predavačima Stručnog studija sestrinstva na prenesenom znanju, posebno svojoj mentorici dipl. med. techn. Gordani Šantek-Zlata na stručnoj pomoći tijekom izrade ovog rada kao i na izrazitoj motivaciji.

SADRŽAJ

1. UVOD.....	1
1.1. Određenje bolesti	2
1.2. Povijest bolesti	2
1.3. Etiologija i patogeneza	3
1.4. Epidemiologija.....	5
1.5. Klinička slika	6
1.6. Dijagnostika.....	9
1.7. Liječenje	10
1.8. Prehrana bolesnika s miastenijom gravis.....	14
1.9. Prognoza bolesti.....	13
2. PRIKAZ SLUČAJA.....	15
2.1. Osobna anamneza.....	15
2.2. Opis bolesnikova problema.....	16
2.3. Medicinske dijagnoze prema MKB-10 klasifikaciji	19
3. SESTRINSKA ANAMNEZA.....	20
4. SESTRINSKE DIJAGNOZE	20
4.1. Intervencije medicinske sestre/tehničara.....	24
5. PRIPREMA PACIJENTA ZA ODLAZAK KUĆI	26
6. ZAKLJUČAK	27
7. LITERATURA	29
8. SAŽETAK	31
9. SUMMARY.....	32
10. POPIS SLIKA I TABLICA.....	33

1. UVOD

Miastenija gravis jest rijetka bolest koja se može učinkovito liječiti u slučaju da se bolesnici koji boluju od te bolesti pridržavaju liječničkih uputa. Međutim, s obzirom na to da je bolest rijetka, teško se dijagnosticira, simptomi se zanemaruju, pa je svakako potrebno obratiti pažnju na kliničku sliku, odnosno na simptome te bolesti kako bi se odgovarajuća dijagnoza mogla postaviti i kako bi se moglo započeti s liječenjem. Medicinske sestre trebaju biti upoznate s bolesti i znati koja je njihova uloga u zdravstvenoj njezi bolesnika s miastenijom gravis.

1.1. Određenje bolesti

Miastenija gravis (lat. *Myasthenia gravis*) određuje se kao autoimuna bolest koja zahvaća živčano-mišićne spojnici tako da dolazi do blokiranja prijenosa zapovijedi sa živaca na mišić, što rezultira razvojem promjenjive slabosti mišića i brzim zamorom (1). Od tuda potječe i sam naziv bolesti jer miastenija dolazi od latinskih riječi *myasthenia*, što znači „slabost mišića“ i *gravis*, što znači „ozbiljna“, „teška“ (2). Uzrok bolesti jest postojanje antitijela na acetilkolinske receptore.

Bolesnik s miastenijom gravis zamara se i osjeća slabost mišića bez obzira na to je li u pitanju ponovljeni fazični ili dugotrajni tonični mišićni napor. Ipak, u početku su napor i slabost mišića ograničeni na pojedine mišiće i mišićne skupine, dok s daljnjim tijekom bolesti miastenija gravis zahvaća sve više mišića i mišićnih skupina.

1.2. Povijest bolesti

Prvi klinički opis bolesnika s miastenijom gravis dao je engleski liječnik Thomas Willis (1621. – 1675.) u časopisu *De anima brutorum* 1672. godine (3). Međutim, tek je šezdesetih godina 20. stoljeća škotski neurolog John A. Simpson pretpostavio da je riječ o autoimunoj bolesti koju uzrokuju antitijela na acetilkolinske receptore vlastitog organizma (autoantitijela). Godine 1974. američki profesor neuroznanosti i farmakologije Jon Lindstrom potvrdio je Simpsonove pretpostavke. U liječenju bolesti koriste se inhibitore acetilkolinesteraze koje je prva primijenila londonska liječnica Mary Walker (1888. – 1974.) 1934. godine (4). Jedna od prvih fotografija bolesnice s miastenijom gravis, točnije fotografija iz 1935. godine prikazana je na slici 1.

Slika 1. Jedna od prvih fotografija bolesnice s miastenijom gravis iz 1935. godine



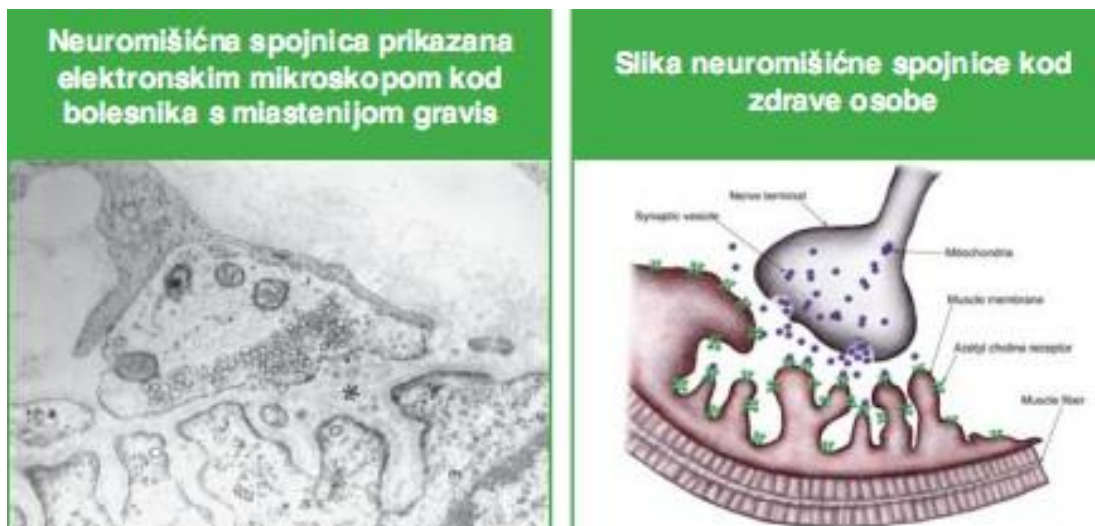
Izvor: Bučuk, M. Jaka volja, slabi mišići,
http://www.zzjzpgz.hr/nzl/79/miastenija_gravis.htm (18.9.2015.)

1.3. Etiologija i patogeneza

Već je istaknuto da miasteniju gravis uzrokuju antitijela na acetilkolinske receptore (AChR) vlastitog organizma (autoantitijela), i to na ovojnici poprečnoprugastog mišićnog vlakna. Pretpostavlja se da je to uzrok bolesti u oko 90 % slučajeva.

Neuromišićna spojnica povezuje živce i mišiće. U zdrave osobe vezanje oslobođenog neurotransmitera (vrste bjelančevine) acetilkolina (ACh) koji se izlučuje iz sinaptičkih vezikula (proširenja na kraju svakog živčanog vlakna koje izgleda kao mjehurići) za AChR uzrokuje depolarizaciju postsinaptičke membrane, koja omogućuje kontrakciju mišića. Nakon toga ACh napušta AChR, a acetilkolinesteraza (enzim) ga razgrađuje, zbog čega se ponovno vraća u živčano vlakno, a kontrakcija mišića popušta. Dok god zdrava osoba izvršava određeni pokret, taj se proces ponavlja. Međutim, kod osobe s miastenijom gravis zbog stvaranja antitijela ACh se ne može vezati za AChR, zbog čega ne dolazi do širenja vala depolarizacije i kontrakcije mišićnog vlakna. Prvi podražaji koji putuju živcem oslobađaju ACh, koji popuni sve postojeće receptore, ali kako se ACh i dalje oslobađa nema se više za što vezati, zbog čega se mišićna vlakna ne mogu kontrahirati i snaga mišića slabi. Osim toga, dolazi i do smanjivanja broja AChR za čak do 50 % (4). Neuromišićna spojnica u bolesnika s miastenijom gravis i u zdravih osoba prikazana je na slici 2.

Slika 2. Neuromišićna spojnica u bolesnika s miastenijom gravis i u zdravih osoba

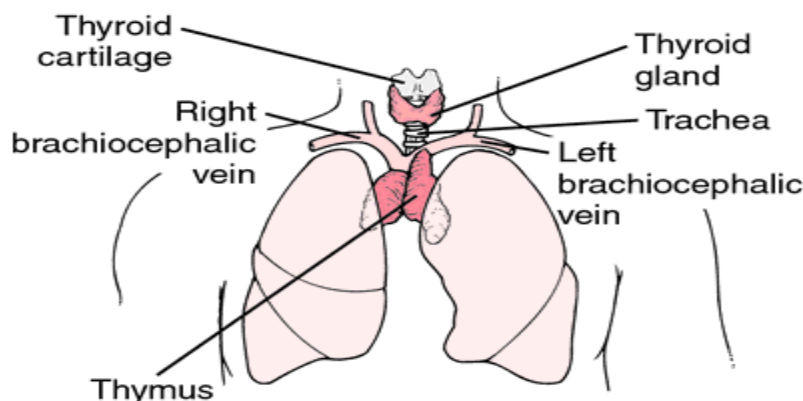


Izvor: Bučuk, M. Jaka volja, slabi mišići, http://www.zzjzpgz.hr/nzl/79/miastenija_gravis.htm (18.9.2015.)

Ipak, u manjem broju slučajeva, odnosno u oko 10 % bolesnika s miastenijom gravis, protutijela mogu napasti receptor mišićne specifične tirozin kinaze (engl. *muscle-specific receptor tyrosine kinase* – MuSK) i receptor lipoproteina male gustoće – protein 4 (engl. *low-density lipoprotein receptor-related protein 4* – LRP4) također su mete protutijela zbog kojih nastaje bolest (2).

Pretpostavlja se da je za pokretanje imunoloških procesa koji su posljedica nastajanja protutijela odgovorni određeni dijelovi tkiva timusa (čija uloga nije posve jasna) jer je u 75 % bolesnika zapažena abnormalnost timusa, od čega u 10 do 15 % njih tumor, dok je u 60 % bolesnika uočena hiperplazija timusa (6). Tumor koji je pronađen kod jednog dijela bolesnika s miastenijom gravis naziva se timom, a uglavnom je dobroćudan i dobro ograničen od okolnog tkiva. Ipak, takvi se tumori javljaju u bolesnika s težim oblikom bolesti i većom razinom antitijela u krvi (4). Međutim, timomi mogu biti i zloćudni, a u tom se slučaju trebaju kirurški ukloniti. Hiperplazija timusa, koja se javlja u većine bolesnika s miastenijom gravis kod kojih je uočena abnormalnost timusa, odnosi se na prisutnost germinativnih središta unutar limfoidnih tkiva u kojima B stanice komuniciraju s pomoćnim T stanicama za proizvodnju antitijela (7). Timus je prikazan na slici 3.

Slika 3. Timus



Izvor: Fowler S, Herrington JB, Koopman WJ, Ricci M. Care of the Patient with Myasthenia Gravis

(<http://www.myasthenia.org/LinkClick.aspx?fileticket=I2lmja5gU4s%3D&tabid=101>) (18.9.2015.)

Jedan je od mogućih uzroka miastenije gravis promjena strukture AChR, što bi omogućilo prestanak tolerancije i pokretanje imunološke reakcije. Takva se uloga pripisuje penicilinu i virusima, ali za to nisu pronađeni sigurni dokazi.

Osim toga, uzrok je i genetski jer osobe kojima član obitelji ima miasteniju gravis imaju 1 000 puta veće šanse da će se kod njih razviti ta bolest od opće populacije (4).

1.4. Epidemiologija

Miastenija gravis može se javiti u bilo kojem životnom razdoblju, ali se najčešće javlja u mladim, reproduktivnim i radno sposobnim ženama (u dobi od 20 do 40 godina) te muškaraca starijih od 50 godina (8). Prema tome, u mlađoj dobi češće obolijevaju žene, dok se s porastom životne dobi izjednačava broj oboljelih od miastenije gravis s obzirom na spol bolesnika.

U usporedbi s drugim neurološkim bolestima, kao što su cerebrovaskularne bolesti, epilepsija i migrena, miastenija gravis je rijetka bolest. Javlja se u oko pet na 100 000 stanovnika. Epidemiološki podatci vezani uz miasteniju gravis, a dobiveni na temelju istraživanja u posljednja dva desetljeća pokazuju da broj oboljelih ovisi od jedne do druge države.

Tako je u SAD-u bolest prisutna u 36 000 do 60 000 Amerikanaca, a godišnje se na 100 000 stanovnika javlja od 14 do 20 novih slučajeva. U Australiji je pak 12 oboljelih od miastenije gravis na 100 000 stanovnika, a svake se godine na taj broj stanovnika javljaju još tri nova slučaja. U Grčkoj je 7 oboljelih od miastenije gravis na 100 000 stanovnika, a u Velikoj Britaniji 15 na 100 000 stanovnika (4).

1.5. Klinička slika

Simptomi miastenije gravis mogu biti promjenjivi, ovisno o tome koliko je bolesnik odmoran ili umoran. Tako će odmorni i opušteni bolesnik osjećati blage simptome bolesti, dok će umorni bolesnik imati izražene simptome miastenije gravis.

Najčešći simptomi bolesti jesu ptoza kapaka, dvoslike i poremećaj oštine vida, nazalni prizvuk u glasu, disfonija, dizartrija, disfagija, umor ili nemogućnost žvakanja, slabost mišića ruku i nogu itd. Kod bolesnika s blažim simptomima bolesti karakteristični su očni simptomi te zamorljivost mišića udova, kod bolesnika sa srednje teškom kliničkom sliku vidljive su okularne smetnje (često asimetrične) te slabost bulbarno interviniranih mišića, a za tešku kliničku sliku bolesnika s miastenijom gravis uz istaknute simptome karakteristična je i respiracijska insuficijencija (9).

S obzirom na to koji klinički simptomi i znakovi bolesti prevladavaju miastenija gravis može se javiti u tri oblika, a to su okularni oblik, generalizirani oblik i neonatalni oblik. U inicijalnom ili okularnom obliku bolesti česti simptomi miastenije gravis jesu ptoza (spuštanje) gornjeg očnog kapka na jednom ili oba oka koja tijekom dana postaje sve izraženija pa bolesnik ponekad mora zabacivati glavu kako bi mogao gledati. Spušteni kapak, odnosno ptoza kapaka kod bolesnika s miastenijom gravis prikazan je na slici 4.

Slika 4. Spušteni kapak kao najčešći simptom miastenije gravis



Izvor: Bučuk, M. Jaka volja, slabi mišići,
http://www.zzjzpgz.hr/nzl/79/miastenija_gravis.htm (18.9.2015.)

Osim ptoze kapaka u inicijalnom stadiju česte su i dvoslike, u čak 70 % bolesnika. Ispočetka su pogođeni mišići koji podižu očne jabučice, a kasnije i drugi očni mišići. Važno je istaknuti da se ptoze povlače ako bolesnik s miastenijom gravis miruje.

Ako se u roku od dvije godine otkad su se pojavili prvi simptomi kod bolesnika s miastenijom gravis ne jave drugi simptomi osim očnih (ptoza i dvoslika), riječ je o dobroćudnom obliku bolesti. Ipak, miastenija gravis često progredira u generalizirani oblik. Za taj su oblik bolesti, osim očnih simptoma, karakteristični slabost mišića u udovima (rukama i nogama, poremećaji govora (dizartrija) te poremećaji gutanja i žvakanja.

Neonatalni oblik bolesti, pak, javlja se u 20 % djece čija majka ima miasteniju gravis. Naime, u tom je slučaju majka s miastenijom gravis prenijela bolest na dijete preko posteljice. Za taj su oblik bolesti karakteristične teškoće pri hranjenju, teškoće pri plakanju i mlohavost djeteta. Važno je napomenuti da je neonatalni oblik bolesti prolazan. Najčešće se povlači u roku od mjesec dana, ali novorođenče može osjetiti teške komplikacije (npr. respiratorske komplikacije nastale zbog aspiracijske pneumonije).

Najteži je oblik bolesti miastenička kriza, koja pogađa oko 10 % bolesnika s tom bolesti. Taj se oblik bolesti često javlja nakon neke infekcije koja reaktivira imunološki sustav. Kada započne respiratorna insuficijencija zatajenje srca može vrlo brzo nastupiti (10).

S obzirom na specifičnost antitijela na AChR razlikuju se četiri tipa miastenije gravis (2):

- pozitivna antitijela na AChR – taj se tip bolesti javlja u 50 % slučajeva;
- antitijela pozitivna na MuSK – prisutan u 35 % slučajeva;
- antitijela pozitivna na LRP4 – javlja se u 2 do 50 % slučajeva;
- nepoznata antitijela (seronegativna miastenija gravis) – prisutna u samo 5 % bolesnika.

1.6. Dijagnostika

U dijagnosticiranju bolesti prvo se provodi anamneza bolesnika kako bi se uočili neurološki simptomi koji se javljaju pri umoru, a koji su tipični za miasteniju gravis. Tako se prvenstveno potiče gledanje prema naprijed u bolesnika koje traje dvije minute, što može pojačati ptozu kapaka, koja se vrlo često javlja u bolesnika s miastenijom gravis i koja je često jedan od prvih simptoma bolesti. Osim toga, bolesnici se potiču da 50 puta zatvore i otvore oči, čime se također potiče pojavljivanje ptoze kapaka. Nadalje, kako su poteškoće pri gutanju i žvakanju jedan od simptoma bolesti provjerava se kako bolesnik pije i žvače, odnosno jesu li gutanje i žvakanje otežani. Također se bolesnika upućuje da glasno čita nekoliko minuta kako bi se uočile poteškoće pri govoru, odnosno postaje li glas nazalan i je li artikulacija loša. Osim toga, bolesnik 30 do 40 puta podiže i spušta glavu u ležećem položaju kako bi se uočilo iscrpljivanje snage sternokleidomastoidnih mišića. Isto tako, bolesnik opetovano stiska dinamometar ili balon aparata za mjerenje krvnog tlaka kako bi se procijenilo mijastenično zamaranje.

Dijagnoza bolesti postavlja se i na temelju farmakološkog testa (tenzilonskog ili prostigminskog testa), elektrofizioloških testova, pregleda antitijela na AChR ili MuSK u krvi te CT-a ili MR-a toraksa kako bi se promotrio timus (10). Potreban je i pregled rada štitnjače te okulistički pregled (11).

Tenzilonski test primjenjuje se intravenski (10 mg = 1 mL tenzilona). Tenzilon je lijek koji blokira kolinesterazu, odnosno enzim koji razgrađuje acetilkolin. Osim što je koristan za dijagnostiku, tenzilonski test dovodi do brzog, ali kratkotrajnog oporavka mišićne snage u bolesnika s miastenijom gravis. Naime, nakon 30 sekundi od primjene tenzilona kratkotrajno se poboljšaju simptomi mišićne slabosti, a djelovanje tenzilona traje od dvije do 20 minuta. Treba napomenuti da se tenzilonski test ne smije koristiti u bolesnika sa smetnjama disanja (6). U dijagnostici se umjesto tenzilonskog testa može provesti prostigminski test. Primjenjuje se 1,5 mg neostigmina, ali u pripremi treba imati 0,6 mg atropin-sulfata koji može smanjiti muskarinsko kolinergičko djelovanje.

U dijagnosticiranju miastenije gravis provodi se i laboratorijska pretraga kako bi se utvrdila prisutnost antitijela na AChR ili protutijela za mišić specifičnu kinazu (anti-MuSK) u serumu. Istaknuto je da se kod većine bolesnika može dokazati prisutnost na antitijela. To nije moguće tek kod 5 % bolesnika, ali se pretpostavlja da i ti bolesnici stvaraju protutijela protiv nekog drugog dijela neuromuskularnog spoja.

Među tim testovima koristi se RNG (engl. *Repetitive nerve stimulation*). Oko 80 % oboljelih od miastenije gravis bit će pozitivni na tom testu, ali može biti negativno oko 50 % bolesnika s okularnim oblikom bolesti. Stoga se smatra da je sveukupno osjetljivost bolesnika s miastenijom gravis na tom testu oko 75 % (12). Ipak, kao najosjetljivija tehnika dijagnosticiranja defekta neuromuskularnog prijenosa pokazala se SFEMG tehnika (engl. *Single fiber electromyography*) koju su još šezdesetih godina prošlog stoljeća razvili Stalberg i Eskedt. Na velikom broju ispitanih bolesnika s miastenijom gravis ta se tehnika pokazala osjetljiva do 99 % slučajeva u otkrivanju defekta u neuromuskularnom prijenosu (13). SFEMG se koristi u slučaju kada je RNG negativan, ali se sumnja na poremećaj živčano-mišićne spojnice.

Nadalje, u dijagnosticiranju miastenije gravis koristi se CT ili MR kako bi se utvrdila prisutnost tinoma. Također, repetitivnom supramaksimalnom stimulacijom, odnosno elektromiografijom ili EMG-om (2 ili 3 Hz) utvrđuje se procjena električne aktivnosti mišića. EMG se najčešće provodi kombinirano s tenzolinskim testom.

Kako bi se postavila točna dijagnoza, odnosno kako bi se utvrdilo da određeni bolesnik zaista ima miasteniju gravis, a ne neku drugu bolest čiji simptomi mogu biti jednim dijelom isti kao i simptomi miastenije gravis treba isključiti određene bolesti, kao što su multipla skleroza, tumor moždanog debla, Miller-Fischerova varijanta Guillan-Barréova sindroma, karcinomatозна meningealna infiltracija, bolest donjih motoričkih neurona, sarkoidoza, periodička paraliza, miopatija, LEMS, botulizam, progresivna vanjska oftalmologija, bolest štitnjače te okulofaringealni oblik mišićne atrofije.

Osim toga, kod starijih bolesnika miastenija gravis može imati iste simptome kao i moždani udar.

1.7. Liječenje

Cilj je liječenja miastenije gravis potpuni nestanak simptoma. Kod blažih oblika miastenije gravis taj je cilj moguće postići, ali je kod težih oblika bolesti oporavak postepen, potrebne su veće doze i više vrsta lijekova, a u početku liječenja česta su pogoršanja. Obično se zadovoljavajući učinak lijekova te stabilno stanje bolesnika s miastenijom gravis postižu tek nekoliko godina nakon početka liječenja. Koji će se način liječenja primijeniti ovisi o simptomima (4).

Za liječenje pojedinih simptoma miastenije gravis koriste se blokatori kolinesteraze koji povećavaju koncentraciju ACh na postsinaptičkim AchR, i to piridostigmin (14) u dozi od 60 miligrama, a u rasponu od pola tablete, odnosno 30 do 180 miligrama raspodijeljenih na tri do četiri doze dnevno. Međutim, nuspojave piridostigmina jesu trbušni grčevi i proljevi.

U slučaju da u liječenju pojedinih simptoma bolesti ne pomaže piridostigmin, koriste se kortikosteroidi, i to prednizolon.

Početna doza lijeka je 60 do 100 mg na dan *per os* s postupnim smanjivanjem i održavanjem doze na 5 do 15 mg dnevno kada nastupi poboljšanje. Međutim, u više od 50 % bolesnika dolazi do akutnog pogoršanja bolesti nakon visoke doze kortikosteroida (12). Osim toga, uzimanje visoke doze kortikosteroida duže vremena izaziva različite nuspojave, kao što su osteoporoza, očna mrena, šećernu bolest, povećanje masnoća te gastritis. Stoga se bolesnici koji uzimaju kortikosteroide redovito kontroliraju.

U liječenju miastenije gravis može se provoditi i nesteroidna imunosupresija. U tom se slučaju koriste antimetabolik azatioprin, pa citostatici (ciklofosfamid i metotreksat) te mikofenolat-mofetil.

U bolesnika s progresivnim tipom bolesti i onih koji zahtijevaju visoke doze kortikosteroida primjenjuje se 2 do 3 mg azatioprina dnevno. Međutim liječenje azatioprinom u bolesnika s miastenijom gravis daje rezultate tek nakon šest mjeseci, a maksimalni učinak lijeka primjetan je jednu do dvije godine nakon primjene, i to u 50 % bolesnika.

Osim toga, redovito uzimanje azatioprina u 20 % bolesnika dovodi do toksičnog oštećenja jetre ili idiosinkratične reakcije karakterizirane febrilnošću, osipom i gastrointestinalnim simptomima.

Prema tome, redovito uzimanje kortikosteroida i azatioprina ima ozbiljne nuspojave, pa je piridostigmin svakako najbolji od ponuđenih opcija jer izaziva najmanje ozbiljne nuspojave. Međutim, problem nastaje ako bolesnik s miastenijom gravis ne reagira na liječenje piridostigminom.

Za liječenje težih oblika miastenije gravis i u slučaju kada se liječenjem azatioprinom ne postigne zadovoljavajući učinak primjenjuje se ciklosporin od 2,5 mg u dvije doze dnevno tijekom mjesec dana s kasnijim postupnim povećanjem doze lijeka do visine od 4 mg/kg tjelesne mase. Ciklosporin djeluje supresivno na T limfocite, smanjuje protutijela na AChR. Međutim, ciklosporin je nefrotoksičan i uzrokuje hipertenziju, pa se rijetko koristi u liječenju miastenije gravis (11).

U novije se vrijeme kao dodatna terapija ili terapija kojom se štedi liječenje kortikosteroidima koristi 1 do 1,5 mg mikofenolat-mofetila *per os* dva puta dnevno. Međutim, osim u kombinaciji s kortikosteroidima mikofenolat-mofetil može se koristiti i kao jedina terapija u liječenju miastenije gravis. U slučaju da se taj lijek koristi u liječenju, s obzirom na to da je riječ o imunosupresivnom lijeku, bolesniku se svaki tjedan tijekom prvog mjeseca primjene terapije treba kontrolirati krvna slika i jetrene funkcije s obzirom na to da su nuspojave primjene mikofenolat-mofetila edemi, arterijska hipertenzija i gastrointestinalni poremećaji. Tijekom drugog i trećeg mjeseca primjene mikofenolat-mofetila treba kontrolirati krvnu sliku i jetrene funkcije dva puta mjesečno, a nakon trećeg mjeseca kontrole se provode jednom mjesečno. Nakon jednog do dva mjeseca primjene lijeka bolesnik bi trebao osjetiti poboljšanje, a maksimalni učinak terapije nakon šest mjeseci od početka njezina provođenja.

Od citostatika se može primjenjivati i metotreksat, ali nema dovoljno dokaza o njegovoj učinkovitosti u liječenju miastenije gravis. Postoje tek rijetka izvješća koja ukazuju na učinak metotreksata u bolesnika u kojih se ne postignu zadovoljavajući učinci primjenom drugih lijekova koji se koriste u liječenju te bolesti.

U liječenju bolesnika koji nisu zadovoljavajuće reagirali na terapiju kortikosteroida, plazmafereze, azatioprina, metotreksata i mikofenolat-mofetila može se koristiti i ciklofosfamid koji djeluje na supresiju aktivnosti B limfocita i sinteze protutijela, a u velikim dozama i na supresiju aktivnosti T limfocita. Međutim, i ovaj je lijek toksičan i uzrokuje ozbiljne nuspojave kao što su supresija koštane srži, oportunističke infekcije, neoplazme, toksični učinak na mokraćni mjehur te sterilitet (11). Zapravo nema lijeka koji ima dugotrajniji učinak u liječenju bolesti i koji ne izaziva ozbiljne nuspojave.

U fazi pogoršanja bolesti ili miasteničke krize terapijski se izmjenjuje plazma tako da se primjenjuje pet plazmafereza svaki drugi dan, čime se iz plazme bolesnika odstranjuju antitijela na AChR. Međutim, riječ je o skupom postupku, što je njegov nedostatak (14).

Isti učinak kao i plazmafereza ima i specifična imunoadsorpcija. U fazi pogoršanja bolesti ili krize može se i intravenski davati imunoglobulin u dozi od 0,4 /g/kg tijekom pet dana ili 2,0 /kg kroz dva dana, nakon čega se postupno i oprezno uvodi simptomatsko liječenje.

Treba napomenuti da se, iako su različite terapije za liječenje miastenije gravis dobro poznate, bolesnici često primaju suboptimalne tretmane (15).

U imunosupresivnom liječenju timektomija, odnosno kirurško odstranjivanje tinoma (ako su zloćudni) pokazuje dobre rezultate ako je pravilno indicirano. Osim u slučaju da su tinomi zloćudni, u bolesnika mlađih od 50 godina s pozitivnim antitijelima na AchR kirurški se odstranjuje timus ili prsna žlijezda koja se nalazi iza prsne kosti (16). Ipak, operacija timusa ne dovodi do izlječenja bolesti.

Bolesnici koji osjećaju slabost mišića u udovima trebaju tijekom dana imati razdoblja odmora jer ne smiju pretjerano i nepotrebno zamarati mišiće, a agresivna tjelovježba neće im pojačati snagu mišića.

1.8. Prehrana bolesnika s miastenijom gravis

Za ublažavanje simptoma miastenije gravis od presudne je važnosti u prehranu uključiti dovoljnu količinu antioksidansa, čak i preventivno. Potrebno je smanjiti uporabu mliječnih proizvoda, proizvoda koji sadrže gluten, uporabu šećera, pržene hrane, nezasićenih masti, procesirane hrane, alkohola, genetski modificiranog mesa i obavezno prestati pušiti.

Kod uzimanja kortikosteroida potrebno je ograničenje ugljikohidrata u prehrani te uzimanje hrane bogate kalijem (banane, rajčica). Bolesnicima sa slabošću u udovima preporučuje se dijeta bogata bjelančevinama i vitaminom E te izbjegavanje gaziranih sokova i preparata koji sadrže magnezij, sedative, antihistaminike i betablokatore (4).

Nedvojbeno je da umjerena tjelesna aktivnost nekoliko puta tjedno u trajanju od barem trideset minuta pozitivno utječe na zdravlje, sprječava nastanak brojnih kroničnih nezaraznih bolesti, pridonosi očuvanju tjelesnog i duševnog zdravlja, poboljšava intelektualne sposobnosti, olakšava održavanje idealne tjelesne težine, umanjuje posljedice stresa i poboljšava raspoloženje (7).

Vježbati treba u skladu s dobi, tjelesnom kondicijom, zdravstvenim stanjem te tjelesnim ograničenjima. Za vježbanje nikad nije kasno i što je osoba starije životne dobi to je veća korist od vježbanja.

1.9. Prognoza bolesti

Trajanje i prognoza bolesti ovisi od jednog do drugog bolesnika. Neki bolesnici mogu umrijeti u prvih nekoliko mjeseci od pojave prvih simptoma, ali su takvi slučajevi rijetki. Ipak, treba napomenuti da lijeka koji ima dugotrajni učinak i koji nema neke ozbiljne nuspojave zapravo i nema. Osim toga, jedna petina bolesnika ima istu ili čak i pogoršanu kliničku sliku iako se u liječenju miastenije gravis kod tih bolesnika provodi neka od navedenih terapija. Nadalje, neki lijekovi kao što su penicilamin i alfa interferon mogu biti uzrok miastenije gravis, a aminoglikozidi i kinin mogu izazvati simptome bolesti jer je neprepoznati blagi oblik bolesti bio zamaskiran.

Zapravo je mnogo lijekova koji mogu izazvati pogoršanje miastenije gravis. Unatoč tome, većina bolesnika koja dobije odgovarajuće liječenje živi s miastenijom gravis. Iznimka su bolesnici stariji od 60 godina kod kojih se mogu javiti miastenične krize i komplikacije bolesti koje mogu uzrokovati smrt bolesnika.

Bolesnici s blažim oblikom bolesti obično mogu nastaviti raditi i obavljati manje zahtjevne psiho-fizičke poslove, ali bolesnici s težim oblicima bolesti gube radnu sposobnost (12). Zbog navedenih simptoma miastenije gravis bolesnici osjećaju bol, tjeskobu, depresiju, probleme sa spavanjem te su ograničeni u svakodnevnim biološkim, psihološkim i društvenim aktivnostima (2).

Uz modernu intenzivnu zdravstvenu njegu bolesnika s miastenijom gravis prognoza je izvrsna – smrtnost je samo 5 %, i to zbog komorbiditeta, srčanih komplikacija i plućne embolije (17).

Jako je važna edukacija bolesnika s miastenijom gravis, a u tome može pomoći medicinska sestra. Ona upoznaje bolesnika sa značenjem ispravnog liječenja i rehabilitacije te sa svim čimbenicima koji mogu pridonijeti oporavku bolesnika ili narušiti njegov oporavak. Medicinska sestra pomaže bolesniku s dijagnozom miastenije gravis da nauči kontrolirati simptome te bolesti. Tako će bolesniku s miastenijom gravis savjetovati da održava tjelesnu higijenu popodne kada ima više tjelesne snage, nego navečer i da popije lijek pola sata prije jela kako bi lijek u trenutku jela imao veći učinak i kako bi bolesnik lakše svladao probleme sa žvakanjem i gutanjem hrane koji su tipični za bolesnike s miastenijom gravis. Bolesniku će edukacija o bolesti i o ispravnom liječenju svakako pomoći da njegova prognoza bude što bolja i da bolest što manje utječe na kvalitetu njegova života.

2. PRIKAZ SLUČAJA

Kroz prikaz slučaja pacijenta s miastenijom gravis ukazat će na osobnu anamnezu bolesnika, njegove simptome, način postavljanja dijagnoze, terapiju, tijek i ishod bolesti.

Za vrijeme određivanja terapije i pretraga bolesnici se zaprimaju na neurološki odjel. To omogućuje medicinskoj sestri da izradi plan zdravstvene njege bolesnika te da odredi kratkoročne i dugoročne ciljeve. Također, to omogućuje medicinskoj sestri da u vremenu dok je bolesnik u bolnici da ga educira o samoj bolesti i o rješavanju problema koji će se pojaviti s progresijom bolesti. Osim toga, važno je educirati i bolesnikovu obitelj.

2.1. Osobna anamneza

Pacijent je 43-godišnji G. P., rođen 19. prosinca 1972. godine. Kateterizira se po potrebi, kontrolira mokrenje i stolicu, puši kutiju cigareta dnevno, alkohol konzumira prigodno. Alergije na lijekove negira. Lijek koje pacijent uzima kod dolaska jest Mestinon 60 mg 3 x 1/2.

Dosadašnje bolesti: nakon povrede torakalne i vratne kralježnice 8. kolovoza 2005. godine zaostala paraplegija, pacijent je imao komociju mozga te frakturu C7 i kompresiju Th4 kralješka uz kontuziju medule spinalis.

Pacijent je krajem lipnja 2014. godine počeo zapažati simptome miastenije gravis, kao što su dvoslike i spuštene lijeve očne kapke. Pacijent je tada pregledan na hitnoj neurološkoj ambulanti u Bjelovaru te mu je učinjen prostigminski test koji je bio pozitivan. Pacijent je od tada uzimao Mestinon 60 mg 3 x 1/2 te su se dvadesetak dana nakon početka provođenja te terapije povukle dvoslike.

Ambulantno učinjen MR mozga u srpnju 2014. godine bio je uredan. U kolovozu iste godine učinjen je MSCT toraksa koji je bio bez znakova ekspanzivne tvorbe u području medijastinuma. Desetak dana prije prijema u rujnu pacijent je primijetio dvoslike u svim smjerovima pogleda, ptozu očnog kapka, smetnje govora i otežano disanje te slabost ruku i mišića trupa, što se pogoršalo u posljednjih pet dana tako da je pacijentu potrebna pomoć da se iz kreveta smjesti u kolica. Također navodi povremene smetnje s gutanjem, nije primijetio da mu se hrana vraća na nos.

2.2. Opis bolesnikova problema

Fizikalni pregled: Pacijent je pri svijesti, orijentiran, nakon kraćeg vremena govor mu postaje disfoničan. Meningealni znaci su negativni. Zjenice su izokorične, uredne fotomotorike. Oba bulbusa zaostaju pri izvođenju abdukcije i adukcije, nema nistagmusa, a dvoslike se javljaju u svim smjerovima pogleda. Ptoza oba kapka. Bez asimetrije mimične muskulature. Pri fonaciji nepčane lukove simetrično odiže, jezik medioponiran. Test brojenja izvodi do kraja, ali uz pojavu zamora. U antigravitacijskom položaju uredno održava gornje ekstremitete, plegija obje noge. U pokusima koordinacije rukama bez dizmetrije. Hipoestezija od razine Th5. Ne vertikalizira se. Sfinktere kontrolira.

Somatski status: eupnoičan u mirovanju, klinički kardiopulmonalno kompenziran. Srce: akcija ritmična, tonovi jasni, šum se ne čuje. Pluća: auskultatorno uredan šum disanja. Abdomen: mekan, palpatorno bezbolan, peristaltika čujna, bez organomegalije. Ekstremiteti urednih perifernih art. pulzacija.

Laboratorijski nalazi: E 4.41-4.10-3.94-3.99-3.68-3.73-3.50-3.44-3.10-3.12-3.28-3.26-3.27-3.41-3.58 x 10⁹/L 8.48-6.4-7.10-8.10-7.11-9.22-10.89-11.44-8.7-11.52-9.52-8.9-8.6-8.3 x 10⁹/L, Hgb 135-130-121-122-112-114-109-106-101-96-100-103-104-111-115 g/L, Htc 0.392-0.374-0.355-0.361-0.333-0.340-0.311-0.307-0.288-0.282-0.300-0.307-0.311-0.333-0.350 L/L, Trc 136-144-159-149-152-132-144-134-144-171-176-137-108-127 x 10⁹/L, neutrofili 80.6-76-87.8-81.0-57.3-60-82-64-78 %, limfociti 11.0-16-7.2-8.2-21.9-30-13-31-16 %, GUK 4.3-7.8-6.5-8.0-7.7-5.7-6.8-5.4-6.6-6.5-6.0-4.9-3.4-4.7 mmol/L, Na 135-137-140-139-138-142-138-139-137-139-138-140-141-135-140-141-144 mmol/L, K 4.3-3.7-3.9-3.6-3.9-4.7-4.1-4.4-4.1-4.7-4.4-3.9-4.3-3.6-3.4-4.1-3.5-3.8-3.6-4.0 mmol/L, VCl103-110-109 mmol/L, uk. Ca 2.12-2.19-2.15-2.11-2.41-2.05-2.08-2.08-2.17-2.03 mmol/L, ionski Ca 1.05 mmol/L, uk. Mg 0.81 mmol/L, anorg. P 0.90 mmol/L, CRP 13.11-45.5-38.5-37.9-22.0-17.4-6.1-3.4-4.8-2.3-0.6-44.5-20.1 mg/L, uk. kolesterol 5.7-1.6 mmol/L, trigliceridi 2.57-1.47 mmol/L, HDL-kolesterol 0.94-0.45 mmol/L, LDL-kolesterol 3.59-0.43 mmol/L, uk. proteini 52-49-50 g/L, UIBC 9-16 umol/L

Hormoni štitnjače: T4 102.3 nmol/, TSH 12mIU/L, TgAt > 2000 0 IU/ml

Urinokultura aerobno (11.9.2014.): E. coli > 100 000 CFU/ml osjetljiva na amoksisicilin + klavulanska kiselina, cefaleksin, cefuroksim, gentamicin, nitrofurantoin, sulfametoksazol + trimetoprim, amoksisicilin, ciprofloksacin, norfloksacin, mikološki Candida albicans 1000 CFU/ml.

Aspirat traheje aerobno (13.9.2014.): mikroskopski preparat uzorka: polimorfonukleari: 0; pločaste epitelne stanice 0; Streptococcus species (viridans) 1000 CFU/ml

Intravaskularni kateter aerobno (23.9.2014.): Staphylococcus epidermidis mali broj CFU/ml, Streptococcus species (viridans) mali broj CFU/ml.

Urinokultura (7.10.2014.): Enterococcus faecalis > 100 000 CFU/ml, osjetljiv na ampicilin, ciprofloksacin, nitrofurantoin, levofloksacin

Okultno krvarenje u stolici 29.9.2014. slabo pozitivno, 30.9.2014. pozitivno

Antitijela na n-AChR pozitivna, na MuSK negativna

Elektrofiziološki nalazi: EKG: sinus ritam frekvencije 60/min.

Radiografski i radioizotopski nalazi: RTG srca i pluća (11.9.2014.): Na sumacijskoj snimci torakalnih organa u sjedećem položaju plućni parenhim bez akutnih zastoynih i upalno-infiltrativnih promjena. Kupole ošita oštro su ocrtane, slobodnih lat. fc. sinusa. Sjena srca oblikom u granicama normale.

RTG srca i pluća (14.9.2014.): Na snimci torakalnih organa ležeći stanje po uvođenju ET tubusa koji se vrhom projicira endotrahealno. Ne vide se upalne infiltracije, a lat. fc. sinusi i plućne baze su slobodni.

RTG srca i pluća (15.9.2014.): Sumacijska snimka torakalnih organa u ležećem položaju uz respiratorne neoštine, CVK vrhom se prati u GŠV. Jasnih znakova pneumotoraksa se ne nalazi. Uredan položaj ET.

RTG lumbosakralne kralježnice (29.9.2014.): Snimka lumbalnog segmenta kralježnice sa sinistrorotacijom trupova. Trupovi su u alordozii. Impresije nukleus pulposusa u pokrovne ploče trupova. Održanja je stražnja interkorporalna linija. Uredna je širina i v. prostora. Skleroza i redukcija i.a. prostora malih zglobova, distalnije od L3 izrazitije na mjestu konveksiteta. Reduciran je i.a. prostor oba Si zgloba.

Ultrazvučni i endoskopski nalazi: ezofagogastroduodenoskopija (6.10.2014.): Uputna dg. suspektni ulkus (pozitivan hemokult), Lab: Hgb 103, Trc 176, 'V 0.92 GUK 4.9. Jednjak je urednog lumena, dobro se dilatira zrakom. Želučani nabori su pravilni, uredno konvergiraju. Antralno je sluznica grublje granuirana, mjestimično hiperemične promjene. Uzete su rutinske biopsije antruma. Pliorus prohodan, balbus i vidljivi dio duodenuma uredno. Papila Vateri ne prominira. Žuč se uredno secernira. Dg. GERB gradus A. Gastritis chronica vrs. Biopsio facta.

PHD (7.10.2014.): Klinička dijagnoza. Gastritis chr. Materijal: sluznica želudca. Patološka dijagnoza: Gastritis chronica. Opis: Materijal je komadić sluznice antruma želudca u kojem su foveole izvijugane, a žlijezde blaže reducirane.

Cijela sluznica je stanjena. U lamini propriji uz vezivo su fokalne nakupine limfocira koje sežu sve do muskularis mukoze. H. pylori je negativan.

Terapija: Mestinon a 60 mg 4-5 x 1 tableta

Decortin tableta jedan dan 50 mg, a drugi dan 60 mg izmjenično tjedan dana, nakon tjedan dana 60 mg jedno jutro i 40 mg drugo jutro naizmjenično nakon doručka

Controloc a 40 mg 1 tableta ujutro

Vitamin D3 5 kapi dnevno

Elicea a 10 mg 1 tableta ujutro

Euthyrox a 50 mcg 1 tableta ujutro

Ciprofloksacin a 500 mg 2 x 1 tableta (terapija provedena od 9.10. do 23.10.2014.)

2.3. Medicinske dijagnoze prema MKB-10 klasifikaciji

Myasthenia gravis seropositiva G70.0

Paraplegia inf. G82.2

St. post fracturam vertebrae C7 et contusionem medula spinalis reg. Th 4 cum syringomyelia posttraumatica

Infectus tracti urinarii N39.0

GERB gradus A K21.9

Gastritis chronica K29.5

Thyreoiditis E06.9

Hypothyreosis E03.9

3. SESTRINSKA ANAMNEZA

Pacijent je 43-godišnji G. P., rođen 19. prosinca 1972. godine, hospitaliziran je na odjelu za neuromuskularne bolesti u Klinici za neurologiju Kliničkog bolničkog centra Zagreb zbog sumnje na miasteniju gravis 11. rujna 2014. godine.

Prilikom prijema uzeli smo anamnezu i procijenili stanje pacijenta kako bi mogli planirati zdravstvenu njegu. Pacijent se kateterizira po potrebi, kontrolira mokrenje i stolicu, puši kutiju cigareta dnevno, alkohol konzumira prigodno. Alergije na lijekove negira. U razgovoru s pacijentom dobili smo informaciju o tome koji lijek uzima, a to je Mestinon 60 mg 3 x 1/2. Pacijent prihvaća hospitalizaciju i svjestan je svojeg zdravstvenog stanja, ali osjeća anksioznost zbog potrebe za hospitalizacijom. Pacijent primjećuje dvoslike, ima ptozu oba oka, smetnje govora, otežano diše i guta hranu, a osjeća i slabost ruku i mišića trupa, pa mu je potrebna pomoć pri izlasku iz kreveta i premještanju u kolica.

Fizikalni pregled: Pacijent je pri svijesti, orijentiran, govor disfoničan. Meningealni znaci su negativni. Zjenice su izokorične, uredne fotomotorike. Oba bulbosa zaostaju pri izvođenju abdukcije i adukcije, naglašenije lijevi, nema nistagmusa, a dvoslike se javljaju u svim smjerovima pogleda. Ptoza oba kapka, desnog do polovice zjenice, lijevog u potpunosti. Bez asimetrije mimične muskulature. Pri fonaciji nepčane lukove simetrično odiže, jezik medioponiran. Test brojenja izvodi do kraja, ali uz pojavu zamora. U antigravitacijskom položaju uredno održava gornje ekstremitete, plegija obje noge. Gruba mišićna snaga: abdukcija u ramenu 4/5, adukcija u ramenu 3-4/5, fleksija u laktu 4/5, ekstenzija u laktu 3/5, ekstenzija šake 3/5, opozicija palca 4-5/5. Miotatski refleksi simetrični, 2+ na rukama, 3+ na nogama. Obostrano atipična plantarni odgovor. U pokusima koordinacije rukama bez dizmetrije. Od ranije je prisutna paraplegija i hipoestezija od razine Th5 na niže. Ne vertikalizira se. Sfinktere kontrolira, kateteriziran. Pacijent ima djelomično stečeno znanje o svojoj bolesti i terapiji.

4. SESTRINSKE DIJAGNOZE

Sestrinske dijagnoze i sestrinsko-medicinski problemi pacijenta s miastenijom gravis jesu sljedeći:

- visok rizik za aspiraciju u/s oslabljenim refleksom gutanja 2° miastenija gravis;
- smanjeno podnošenje napora u/s oslabljenom funkcijom mišića 2° destrukcija acetilkolinskih receptora 2° miastenija gravis;
- visok rizik za dekubitus u/s smanjenom pokretnošću 2° paraplegija;
- visok rizik za infekciju u/s endotrahealnom intubacijom 2° respiratorna insuficijencija 2° miastenija gravis;
- visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s endotrahealnim tubusom 2° miastenija gravis;
- anksioznost u/s neizvjesnim ishodom bolesti 2° miastenija gravis;
- visok rizik za aspiraciju hrane u/s postavljenom nazogastričnom sondom;
- smanjena prohodnost dišnih putova u/s hipersekrecijom;
- smanjena mogućnost brige za sebe (I-IV) u/s senzorno-motornim deficitom 2° miastenija gravis;
- poremećaj self image u/s socijalnom izolacijom 2° miastenija gravis;
- anksioznost u/s terapijskim postupkom plazmafereze 2° miastenija gravis;
- strah u/s ishodom bolesti;
- MK: respiratorni arrest.

Intervencije medicinske sestre/tehničara:

- Provođenje stalnog nadzora pacijenta, promatranje, uočavanje znakova i simptoma koji mogu upućivati na mogućnost aspiracije sadržaja,
- prilagoditi vrstu hrane mogućnostima pacijenta, osigurati pribor za aspiraciju, provjeriti punjenost balona na endotrahealnom tubusu.
- Prepoznati znakove smanjenog podnošenja napora poput zaduhe, povišenja ili sniženja krvnog tlaka te izbjegavati nepotrebne napore,
- poticati pacijenta na aktivnost sukladno njegovim mogućnostima i pružiti mu emocionalnu potporu pri obavljanju određene aktivnosti.
- Educirati bolesnika i obitelj o načelima i postupcima prevencije dekubitusa, objasniti važnost redovite promjene položaja te demonstrirati pravilno zauzimanje položaja, objasniti važnost osobne higijene i postelnog rublja, ukazati na važnost redovite masaže ugroženih mjesta.
- Mjeriti vitalne znakove, pratiti promjene laboratorijskih vrijednosti te obavijestiti liječnika o istom.
- Pratiti izgled izlučevina te iste prema protokolu uzeti materijal i poslati na bakteriološku analizu.
- Koristiti zaštitnu odjeću i obuću prema odredbama, educirati posjete o korištenju istih.
- Educirati pacijenta i obitelj o pravilnoj higijeni ruku te poticanje na što češće pranje i dezinfekciju te pravilno odlaganje infektivnog otpada kako bi spriječili razvoj infekcije.
- Oblačenje provoditi u dogovoru s pacijentom, osigurati adekvatna pomagala za oblačenje, podučiti pacijenta korištenju pomagala te definirati situacije kada pacijent treba pomoć.
- Osigurati dovoljno vremena za oblačenje i presvlačenje, napraviti plan izvođenja aktivnosti, poticati pacijenta na pozitivan stav i želju za napredovanjem, dogovoriti osobitosti načina održavanja osobne higijene kod pacijenta te osigurati potreban pribor i pomagala za obavljanje osobne higijene i poticati ga da ih koristi.

- Osobnu higijenu izvoditi uvijek u isto vrijeme, ako je to moguće, te tijekom izvođenja aktivnosti poticati pacijenta na povećanje samostalnosti.
- Osigurati privatnost, promatrati i uočavati promjene na koži tijekom kupanja te educirati pacijenta kako bi i sam prepoznao promjene
- Educirati pacijente i obitelj o povoljnim učincima dobre prehrane i održavanja zdrave tjelesne težine.
- Educirati pacijenta i obitelj što znači kod miastenije gravis pravilna prehrana, zdravom životu te obaveznom prestanku pušenja i konzumacije alkohola, izbjegavati proizvode koji sadrže gluten, prženu hranu.
- Stvoriti profesionalan empatijski odnos s pacijentom i pokazati razumijevanje za njegove osjećaje, pružiti mu osjećaj sigurnosti i povjerenja te biti uz njega kada je to potrebno.
- Educirati pacijenta i obitelj koliko je važno njihovo sudjelovanje u donošenju odluka, uputiti ih u sve postupke koji će se provesti kod pacijenta te navesti njihove pozitivne strane ali i moguće komplikacije.
- Razgovarati s pacijentom i dozvoliti mu da izrazi svoj strah i zabrinutost, pružiti mu potporu i pomoći mu da iznese svoje strahove.
- Educirati pacijenta i roditelje o važnosti uzimanja terapije prema odredbi liječnika.
- Edukacija pacijenta o važnosti pravilnog uzimanja ordinirane terapije, njezinom djelovanju te mogućim nuspojavama. Kvalitetnom i pacijentu razumljivom edukacijom mogu se spriječiti brojne komplikacije lijeka kao i kasnija nesuradljivost pacijenta.
- Educirati pacijenta i obitelj kako reagirati u slučaju pojave nuspojava lijekova
- Razgovorom dati do znanja pacijentu ali i obitelji da sve nejasnoće oko terapije ali i same bolesti uvijek mogu pitati liječnika, te da se nikako sami ne pokušavaju liječiti bez da su prije kontaktirali svog liječnika.

- Kroz razgovor potaknuti pacijenta da se pridruži Udruzi oboljelih od miastenije gravis te se kroz njihov rad bolje upozna s načinom života oboljelih od miastenije gravis.
- Educirati obitelj ali i samog pacijenta o važnosti društvenog života te dobrobiti istog. Dozvoliti pacijentu da sam odluči što želi ili ne želi te dati mu pravo izbora kojim dnevnim aktivnostima će se baviti.
- Omogućiti pacijentu da se uključi u obavljanje dnevnih aktivnosti s obitelji i tako se osjeti korisnim.
- Educirati pacijenta kako je izrazito važno baviti se tjelesnom aktivnošću i da iako mu je dijagnosticirana miastenija gravis nije mu zabranjena tjelesna aktivnost. Objasniti mu kako prepoznati znakove zamora te kada napraviti pauzu.

Pacijent je primljen na odjel zbog miasteničkih tegoba. Pacijentu se tijekom hospitalizacije inicijalno povisuje doza inhibitora kolinesteraze, s obzirom na to da je pacijent dobro reagirao na manje doze lijeka kada su se tek pojavili simptomi. Osim toga, u terapiju se uvode niže doze kortikosteroida, pa dolazi do blage regresije miasteničkih tegoba, ali u noći 13.9.2014. godine nastupaju smetnje disanja te se pacijent premješta u jedinicu intenzivnog liječenja. Pacijent je oko tjedan dana bio arteficijelno ventiliran. Provedeno je pet postupaka terapijske izmjene plazme uz potpunu regresiju miasteničkih tegoba. Daljnji tijek bolesti komplicira se razvojem uroinfekcije (*E. coli* i *Candida albicans*), zbog čega je provedeno antibiotsko i antimikotsko liječenje uz dobru regresiju upalnih parametara.

Zbog razvoja febriliteta i anemije učinjen je hemokult test koji je bio pozitivan i ezofagogastroduodenoskopija i PHD, čime se verificira kronični gastritis i GERB. Zbog povišenih vrijednosti TSH uz vrlo nizak titar tPOAt i TgAt konzultira se specijalist nuklearne medicine i u terapiju uvodi Euthyrox.

Prema neurološkom statusu pacijenta od 25. rujna 2014. godine, govor pacijenta je nazalan, diskretna ptoza lijevog kapka, bulbomotorika uredna, ne javljaju se više dvoslike, mišićna muskulatura simetrično inervirana. U pozicijsko-supinacijskom položaju pacijent uredno održava ruke, gruba mišićna snaga 5/5. Ostali status kao i ranije.

Pred otpust se ponovno razvija uroinfekcija te je prema antibiogramu započeta terapija Ciprofloksacinom.

Prema neurološkom statusu od 9. listopada 2014. godine, govor pacijenta je uredan. Kranijalni živci uredno inerviraju. Ostali status bez promjene. Poboljšanog neurološkog i stabilnog somatskog statusa pacijent se otpušta uz preporuke 10. listopada 2014. godine.

5. PRIPREMA PACIJENTA ZA ODLAZAK KUĆI

Nakon poboljšanja neurološkog i somatskog statusa pacijent se 10. listopada 2014. godine otpušta kući. Pacijent i njegova obitelj upoznati su sa simptomima bolesti, čimbenicima koji nepovoljno utječu na bolest i čimbenicima koji ublažavaju simptome bolesti. Osim toga, pacijent je dobio usmene i pisane upute o prehrani. Dalje se upućuje na telefonsku konzultaciju za tjedan dana nakon otpuštanja o titraciji doze miasteničke terapije, kao i na kontrolni pregled za dva tjedna. Preporučuje se i nastavak fizikalne terapije zbog zaostale paraplegije, ali samo do granice zamora. Potrebno je izbjegavati moguću izloženost infekcijama. Pacijent treba ponoviti i urinokulturu dva tjedna nakon završetka antibiotske terapije. Potrebna je i kontrola T4 i TSH dva mjeseca nakon završetka hospitalizacije.

Pacijent je svjestan da je potrebno pridržavati se dobivenih uputa jer, iako nikada neće biti u potpunosti izliječen, njegovo se stanje može poboljšati i držati pod kontrolom.

Bolesniku će edukacija o bolesti i o ispravnom liječenju svakako pomoći da njegova prognoza bude što bolja i da bolest što manje utječe na kvalitetu njegova života. Medicinska sestra svoje znanje treba prenijeti bolesniku, jer samo dobrim zdravstvenim odgojem postiže se uspješnost liječenja. Boljim uvidom u bolest čovjeku pomažemo steći samopouzdanje i sigurnost te kontrolu nad svojim životom.

Osim oboljele osobe nužno je educirati i njezinu obitelj jer je ona uz osobu najviše. Treba im naglasiti da iako član njihove obitelji boluje od kronične bolesti emotivni odnosi se ne trebaju mijenjati. Čovjeku je najvažnije imati podršku svojih najmilijih, a nakon toga i okoline. Izuzetno važno je uključiti obitelj u pacijentovu dnevnu rutinu, dopustiti im sudjelovanje u dnevnim aktivnostima te im osigurati adekvatna pomagala kako se pacijent ne bi osjećao manje važnim.

6. ZAKLJUČAK

Miastenija gravis jest autoimuna bolest živčano-mišićne spojnice kod koje dolazi do blokade prijenosa zapovijedi sa živca na mišić, što dovodi do razvoja promjenjive slabosti mišića. Bez obzira na to je li riječ o ponovljenom fazičnom ili dugotrajnom toničnom mišićnom naporu, mišićni rad uzrokuje opterećenje kod bolesnika s miastenijom gravis. U početku je takva zamorljivost ograničena na pojedine mišiće i mišićne skupine te se daljnjim tijekom i u težim oblicima bolesti generalizira.

U 90 % bolesnika ta bolest nastaje zbog prisutnosti protutijela AChR na ovojnici poprečnoprugastog mišićnog vlakna. Bolest je češća u mladim ženama i starijih muškaraca. Iako se može javiti u svakoj životnoj dobi, najčešće se kod žena javlja između 20. i 40. godine života, odnosno u reproduktivnoj dobi i u dobi pune radne aktivnosti, dok se u muškaraca javlja češće nakon 50. godine života. U mlađoj dobi je omjer oboljelih od miastenije gravis 3:1 u korist žena, dok se u srednjoj i kasnoj životnoj dobi taj omjer izjednačava.

Simptomi bolesti promjenjiva su karaktera, ali najčešći simptomi miastenije gravis jesu ptoza kapaka, dvoslike i poremećaj oštine vida, nazalni prizvuk u glasu, disfonija, dizartrija, disfagija, umor ili nemogućnost žvakanja, slabost mišića ruku i nogu itd. Ako se u roku od dvije godine otkad su se pojavili očni simptomi pojavili ne jave drugi simptomi, riječ je o dobroćudnom obliku bolesti. Međutim, bolest često progredira u generalizirani oblik. Najčešća je podjela miastenije gravis na čisti okularni oblik (proza, dvoslike); blagu generaliziranu i okularnu miasteniju gravis, teže generaliziranu miasteniju gravis s blažim bulbarnim simptomima, teški oblik sa smetnjama govora, gutanja i disanja, teški oblik te kasni atrofički oblik.

Dijagnosticiranje miastenije gravis postavlja se na temelju anamneze i kliničke slike, prostigminskog ili tenzilonskog testa, elektrofizioloških testova, pregleda antitijela na AChR ili MuSK u krvi te CT-a ili MR-a toraksa. Potreban je i pregled rada štitnjače te okulistički pregled.

Liječenje bolesti je simptomatsko. Koriste se blokatori kolinesteraze koji povećavaju koncentraciju acetilkolina na postsinaptičkim AchR. Liječenje može biti i imunosupresivno, što znači primjenu timektomije, kortikosteroida i nesteroidne imunosupresije (antimetabolik azatropin, pa citostatici kao ciklofosfamid i metotreksat te mikofenolat-mofetil). Prognoza i tijek bolesti su različiti, ovisno o simptomima i obliku bolesti.

U završnom radu prikazan je slučaj bolesnika s miastenijom gravis. Prikazano je bolesnikovo stanje pri primitku u bolnicu, simptomi, njegove dotadašnje bolesti i simptomi, kao i tijek bolesti nakon primitka u bolnicu, sestrinske anamneze i dijagnoze, liječenje te preporuke nakon otpuštanja bolesnika iz bolnice. Vidljivo je da je miastenija gravis teška bolest, ali da se bolest može kontrolirati ako bolesnik slijedi upute koje dobije od liječnika i medicinske sestre, a da spozna važnost tih uputa bitna je uloga medicinske sestre koja će educirati pacijenta o samoj bolesti, simptomima, o tome kako će ublažiti te simptome, lijekovima, prehrani i slično. Stoga je potrebno da medicinska sestra ostvari dobru komunikaciju s pacijentom i da mu pomogne da se osjeća ugodno. Kvalitetna komunikacija omogućit će medicinskoj sestri prikupljanje potrebnih podataka o pacijentu, postavljanje sestrinske dijagnoze i razvoja plana zdravstvene njege. Prema tome, osim stručnosti, važne su i komunikacijske vještine medicinske sestre te karakterne kao što su ljubaznost i sposobnost suosjećanja.

7. LITERATURA

1. Gildus NE i Verschuuren JE. Myasthenia gravis: subgroup classification and therapeutic strategies. The Lancet Neurology 2015;14(10):1023-1036.
2. Perković D, Stojčić Ž, Kiralj R. Istraživanje o kvaliteti života oboljelih od miastenije gravis u Republici Hrvatskoj. Sestrinski glasnik 2014;19(4):196-204.
3. Nikolić AV. Kliničke, elektrofiziološke, patogenetske i imunološke specifičnosti stečene autoimune miastenije gravis udružene sa antitelima prema mišić-specifičnoj tirozin kinazi. Doktorska disertacija. Beograd, Medicinski fakultet Sveučilišta u Beogradu, 2013.
4. Bučuk M. Jaka volja, slabi mišići (http://www.zzjzpgz.hr/nzl/79/miastenija_gravis.htm) (18.9.2015.)
5. Berrih-Aknin S, Le Panse R. Myasthenia gravis: A comprehensive review of immune dysregulation and etiological mechanisms, Journal of Autoimmunity 2014;52:90-100.
6. Demarin V i Bošnjak-Pašić M. Antitijelima izazvana mišićna slabost. <http://www.vasezdravlje.com/izdanje/clanak/1880/> (22.5.2016.)
7. Fowler S, Herrington JB, Koopman WJ, Ricci M. Care of the Patient with Myasthenia Gravis (<http://www.myasthenia.org/LinkClick.aspx?fileticket=I2Imja5gU4s%3D&tabid=101>) (18.9.2015.)
8. Katušić K. Mijastenija gravis – uzroci, simptomi i liječenje. <http://www.krenizdravo.rtl.hr/zdravlje/bolesti-zdravlje/mijastenija-gravis-uzroci-simptomi-i-lijecenje> (22.5.2016.)
9. Li H-F i sur. Precision medicine in myasthenia graves: begin from the data precision. Annals of Translational Medicine 2016; 4(6): 106.

10. MSD priručnik dijagnostike i terapije: Miastenija gravis (<http://www.msd-prirucnici.placebo.hr/msd-prirucnik/neurologija/bolesti-perifernog-zivcanog-sustava/miastenija-gravis>) (18.9.2015.)
11. Hrvatski liječnički zbor
(http://hdnrmf.mef.hr/sites/default/files/MG_LEMS_Isaacs_3.pdf)
(18.9.2015.)
12. Sathasivam S. Diagnosis and management of myasthenia gravis. Progress in Neurology and Psychiatry 2014;18(1):6-14.
13. Selvan AA. Single-fiber EMG: A review. Annals of Indian Academy of Neurology 2011;14(1):64–67.
14. Myasthenia gravis. <http://www.vasdoktor.com/medicina-od-a-do-z/neurologija/586-myasthenia-gravis> (22.5.2016.)
15. Sussman, J i sur. Myasthenia gravis: Association of British Neurologists' management guidelines. Practical Neurology 2015;15:199-206.
16. Miastenija gravis (www.hcjz.hr/index.php/hcjz/article/download/425/411)
(18.9.2015.)
17. Agustin Godoy D, Jardim Vaz de Mello L, Masotti L, Di Napoli M. The myasthenic patient in crisis: an update of the management in Neurointensive Care Unit. Arquivos de Neuro-Psiquiatria 2013;71(9-A):627-639.

8. SAŽETAK

Miastenija gravis je autoimuna bolest koja nastaje zbog prisutnosti protutijela na nikotinske acetilkolinske receptore (AChR) na ovojnici poprečnoprugastog mišićnog vlakna. Simptomi bolesti jesu ptoza kapaka, dvoslike i poremećaj oštine vida, nazalni prizvuk u glasu, disfonija, dizartrija, disfagija, umor ili nemogućnost žvakanja, slabost mišića ruku i nogu itd.

Dijagnosticiranje miastenije gravis postavlja se na temelju anamneze i kliničke slike, prostigminskog ili tenzilonskog testa, elektrofizioloških testova, pregleda antitijela na AChR ili MuSK u krvi te CT-a ili MR-a toraksa da se vidi timus. Potreban je i pregled rada štitnjače te okulistički pregled.

U simptomatskom liječenju koriste se blokatori kolinesteraze koji povećavaju koncentraciju acetilkolina na postsinaptičkim AchR. U imunosupresivnom liječenju primjenjuju se timektomija, kortikosteroidi i nesteroidna imunosupresija.

Uloga medicinske sestre u zbrinjavanju pacijenta s miastenijom gravis važna je tijekom dijagnosticiranja bolesti, u tijeku liječenja i tijekom edukacije pacijenata o samoj bolesti, simptomima, liječenju i važnosti pridržavanja liječničkih preporuka.

Ključne riječi: miastenija gravis, zdravstvena njega, bolesnik, medicinska sestra

9. SUMMARY

Myasthenia gravis is an autoimmune disease which is due to the presence of antibodies to the nicotinic acetylcholine receptors (AChR) on the involucre of striated muscle fibers. The symptoms of disease are ptosis of the eyelids and jaw, double vision and impaired visual acuity, nasal tone in his voice, dysphonia, dysarthria, dysphagia, fatigue or inability to chew, muscle weakness of arms and legs, etc.

Diagnosing myasthenia gravis is made based on medical history and clinical picture, or prostigmin or tenzilon test, electrophysiological tests, examination of antibodies to AChR or MuSK levels and CT or MRI of the thorax to be seen thymus. Required and review the work of thyroid and ophthalmology examination.

In symptomatic treatment it is applied cholinesterase blockers that increase the concentration of acetylcholine at the postsynaptic AChR., and in immunosuppressive treatment thymectomy, corticosteroids and non-steroidal immunosuppression.

The role of the nurse in taking care off patient with miastenia gravis is important during diagnosis, the treatment and during training pacient about disease, symptoms, treatment and importance of adherence to medical recommendations.

Key words: myasthenia gravis, health care, patient, nurse

10. POPIS SLIKA I TABLICA

Popis slika:

Slika 1. Jedna od prvih fotografija bolesnice s miastenijom gravis iz 1935. godine	2
Slika 2. Neuromišićna spojica u bolesnika s miastenijom gravis i u zdravih osoba	3
Slika 3. Timus.....	5
Slika 4. Spušteni kapak kao najčešći simptom miastenije gravis	6

Prema Odluci Visoke tehničke škole u Bjelovaru, a u skladu sa Zakonom o znanstvenoj djelatnosti i visokom obrazovanju, elektroničke inačice završnih radova studenata Visoke tehničke škole u Bjelovaru bit će pohranjene i javno dostupne u internetskoj bazi Nacionalne i sveučilišne knjižnice u Zagrebu. Ukoliko ste suglasni da tekst Vašeg završnog rada u cijelosti bude javno objavljen, molimo Vas da to potvrdite potpisom.

Suglasnost za objavljivanje elektroničke inačice završnog rada u javno dostupnom nacionalnom repozitoriju

LJILJANA GOJAK

(Ime i prezime)

Dajem suglasnost da se radi promicanja otvorenog i slobodnog pristupa znanju i informacijama cjeloviti tekst mojeg završnog rada pohrani u repozitorij Nacionalne i sveučilišne knjižnice u Zagrebu i time učini javno dostupnim.

Svojim potpisom potvrđujem istovjetnost tiskane i elektroničke inačice završnog rada.

U Bjelovaru, 8.6.2016

Gojak

(potpis studenta/ice)

