

Sestrinska skrb za pacijenta s amiotrofičnom lateralnom sklerozom u jedinici intenzivnog liječenja

Maretić, Katarina

Undergraduate thesis / Završni rad

2019

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **Bjelovar University of Applied Sciences / Veleučilište u Bjelovaru**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:144:713648>

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

Download date / Datum preuzimanja: **2025-03-14**



Repository / Repozitorij:

[Digital Repository of Bjelovar University of Applied Sciences](#)



VELEUČILIŠTE U BJELOVARU
PREDDIPLOMSKI STRUČNI STUDIJ SESTRINSTVA

**SESTRINSKA SKRB ZA PACIJENTA S
AMIOTROFIČNOM LATERALNOM SKLEROZOM U
JEDINICI INTENZIVNOG LIJEČENJA**

Završni rad br. 82/SES/2019

Katarina Maretić

Bjelovar, listopad 2019.



Veleučilište u Bjelovaru

Trg E. Kvaternika 4, Bjelovar

1. DEFINIRANJE TEME ZAVRŠNOG RADA I POVJERENSTVA

Kandidat: **Maretić Katarina**

Datum: 24.09.2019.

Matični broj: 001110

JMBAG: 0314010558

Kolegij: **ZDRAVSTVENA NJEGA ODRASLIH II/V**

Naslov rada (tema): **Sestrinska skrb za pacijenta s amiotrofičnom lateralnom sklerozom u jedinici intenzivnog liječenja**

Područje: **Biomedicina i zdravstvo**

Polje: **Kliničke medicinske znanosti**

Grana: **Sestrinstvo**

Mentor: **Ksenija Eljuga, mag.med.techn.**

zvanje: **viši predavač**

Članovi Povjerenstva za ocjenjivanje i obranu završnog rada:

1. **Mirna Žulec, mag.med.techn., predsjednik**
2. **Ksenija Eljuga, mag.med.techn., mentor**
3. **Živko Stojčić, dipl.med.techn., član**

2. ZADATAK ZAVRŠNOG RADA BROJ: 82/SES/2019

Studentica će u radu objasniti što je amiotrofična lateralna skleroza i ovisno o simptomima bolesti prikazati će proces zdravstvene njege i ulogu medicinske sestre.

Zadatak uručen: 24.09.2019.

Mentor: **Ksenija Eljuga, mag.med.techn.**



Zahvala

Ovim se putem želim zahvaliti svojoj obitelji i prijateljima na potpunoj podršci i razumijevanju tokom studiranja.

Veliko hvala i svim profesorima i predavačima, pa tako i mojoj mentorici na stručno prenesenom znanju, strpljenju i motivaciji koju su nam nesebično davali na putu do stjecanja naziva prvostupnika sestrinstva.

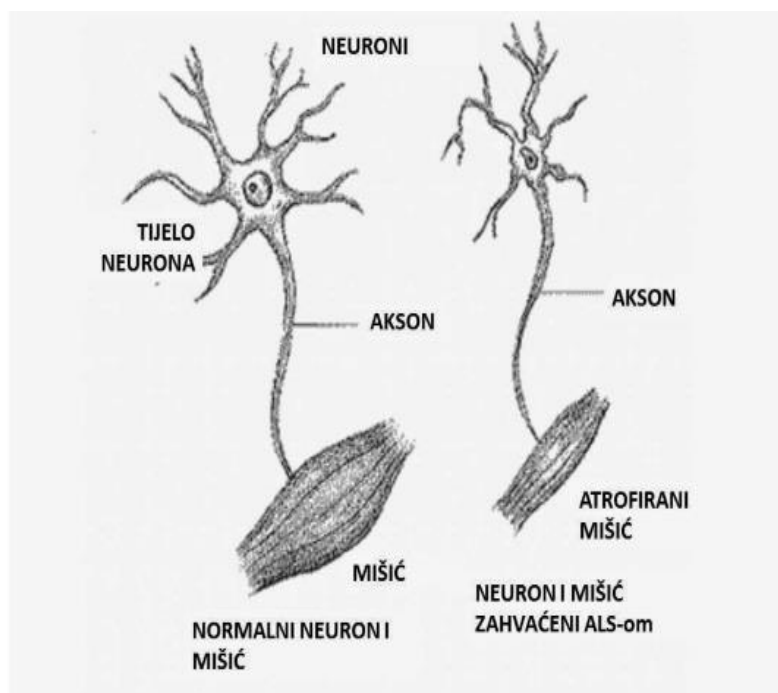
SADRŽAJ

1. UVOD	1
1.1. Klinička slika	2
1.2. Dijagnostika	3
1.3. Liječenje	4
2. CILJ RADA	6
3. METODE	7
4. REZULTATI	8
4.1. Multidisciplinarni pristup kroz stadije bolesti	8
4.2. Uloga medicinske sestre	11
4.3. Proces zdravstvene njege u jedinici intenzivnog liječenja	13
4.3.1. Sestrinske dijagnoze	13
5. RASPRAVA	15
6. ZAKLJUČAK	17
7. LITERATURA	18
8. OZNAKE I KRATICE	20
9. SAŽETAK	21
10. SUMMARY	22
11. PRILOZI	23

1. UVOD

Amiotofična lateralna skleroza (ALS) progresivna je bolest koja zahvaća motorne živčane stanice u moždanoj kori, točnije gornje motorne neurone (GMN), moždanom deblu i kralježničkoj moždini, odnosno donje motorne neurone (DMN). Upravo zbog navedenih područja zahvaćanja za ALS koristi se i naziv Bolest motornog neurona ili BMN, pri čemu ALS čini samo jedan od oblika BMN-a. Kod drugih slučajeva bolesti motornih neurona ozlijeđeni su samo donji, ili pak samo gornji motorni neuroni (1). Na slici 1.1. prikazan je normalno razvijeni neuron i mišić, te onaj zahvaćen ALS-om pri čemu se jasno uočava utjecaj bolesti.

Najčešći prikaz bolesti očituje se gubitkom snage mišića u jednom od ekstremiteta nakon čega dolazi do potpunog slabljenja susjednih mišića, mišića na suprotnoj strani tijela, te se u konačnici mogu javiti problemi s mišićima za disanje, gutanje i govor (1).



Slika 1.1. Prikaz normalno razvijenog i ALS-om zahvaćenog neurona i mišića

Izvor : <https://www.sddh.hr/distrofija-oblici-bolesti-detaljno/amiotroficzna-lateralna-skleroza-als> (09.10.2019.)

Znakovi koji su također karakteristični su nespretnost u rukovanju predmetima pri čemu se uočava i sporost u pokretima, spastičnost, grčevi, te fascikulacije. U pravilu kod bolesnika koji boluju od ALS-a ne dolazi do smetnji u pamćenju, smanjenja inteligencije, nisu zahvaćeni pokreti očiju, odnosno senzorički sustav, niti bolest utječe na zadržavanje mokraće ili stolice (1,2).

Najteži oblik bolesti predstavlja respiratorna paraliza zbog čijih komplikacija umjetno ventilirani bolesnici u prosjeku mogu preživjeti od tri do pet godina.

Postavljanje dijagnoze ove bolesti temelji se na kliničkom ispitivanju uz pomoć elektromiografije za određivanje stupnja denervacije, te uz pomoć laboratorijskih ispitivanja na temelju kojih se isključuju poremećaji koji nalikuju na ALS (1,2).

1.1. Klinička slika

Karakteristična klinička slika amiotrofične lateralne skleroze ne postoji nego je varijabilna, naročito u početku nastajanja bolesti, a sam tijek bolesti nezaustavljivo je progresivan.

Najčešći prvi simptomi očituju se kroz zamor, slabost miškulature, grčenje mišića i fascikulacije, te s obzirom da se bolest razvija postepeno vrlo je teško odrediti njen točan početak (2).

Kako se bolest razvija dolazi do zahvaćanja jednog ekstremiteta uz pojavu poteškoća pri pokretanju prstiju jedne ruke ili čak „pad“ stopala. Ako je klinički zahvaćen gornji motorni neuron tada kliničkom slikom prevladava ukočenost skočnih zglobova i spascitet. Kod kombinacije slabosti gornjeg i donjeg motornog neurona javljaju se smetnje u artikulaciji, nazalno obojen glas, te promuklost što se zajednički naziva i bulbarna simptomatologija.

ALS nerijetko započinje spastičnim parezama stopala i potkoljenica nakon čega se širi na ruke i bulbarne mišiće, a rjeđe su kao početni simptomi predstavljene smetnje gutanja i govora (2,3).

U odmaklom periodu bolesti javlja se otežano disanje koje je rezultat oštećenja interkostalnih mišića i dijafragme. Upravo respiratorne smetnje razdvojile su mišljenja autora prilikom čega ih jedni smatraju komplikacijama, a drugi simptomom bolesti.

Unatoč svom ispreplitanju simptomi i znakovi bolesti dijele se na simptome gornjeg motornog neurona, donjeg motornog neurona, bulbarne simptome, fascikulacije i grčeve mišića (3).

1.2. Dijagnostika

U cilju postavljanja smjernica za dijagnosticiranje ALS-a sastavljeni su kriteriji koji su revidirani 1998.godine, a prvenstveno se odnose na kliničku sliku i označavaju zlatni standard dijagnostike amiotrofične lateralne skleroze. Navedeni kriteriji prikazani su u Tablici 1.1.

Tablica 1.1. Revidirani kriteriji za dijagnosticiranje ALS-a

KLINIČKI SIGURAN ALS - Znakovi oštećenja gornjeg motornog neurona i donjeg motornog neurona u tri regije
KLINIČKI DEFINIRAN ALS – laboratorijski podržan - Znakovi gornjeg motornog neurona i/ili donjeg motornog neurona u jednoj regiji i nalaz genetske obrade da je pacijent nositelj patološkog gena
KLINIČKI VJEROJATAN ALS - Znakovi gornjeg motornog neurona i/ili donjeg motornog neurona u dvije regije sa znakovima gornjeg motornog neurona rostralno od znakova donjeg motornog neurona
KLINIČKI VJEROJATAN ALS – laboratorijski podržan - Znakovi gornjeg motornog neurona u jednoj ili više regija i znakovi donjeg motornog neurona u nalazu elektromiografije u najmanje dvije regije
KLINIČKI MOGUĆ ALS - Znakovi gornjeg motornog neurona i donjeg motornog neurona u jednoj regiji ili znakovi gornjeg motornog neurona u dvije regije ili znakovi gornjeg i donjeg motornog neurona u dvije regije bez znakova gornjeg motornog neurona rostralno od znakova donjeg motornog neurona.

Izvor : Bilić E., Jurenić D., Žagar M., Vranješ D. Prijedlog dijagnostičkih i terapijskih smjernica u liječenju amiotrofične lateralne skleroze (ALS) [Online]. Dostupno na: <http://hdnrmb.mef.hr/sites/default/files/ALS.pdf> (10.10.2019.)

Za dijagnosticiranje ALS-a još uvijek ne postoje specifični testovi koji bi sa sigurnošću mogli potvrditi bolest, te se upravo zato primarno dijagnosticira na temelju detaljne anamneze koja obuhvaća povijest simptoma i znakova, te fizički pregled i niz testova kako bi se isključile neke druge i slične bolesti. Dijagnosticiranje bolesti elektromiografijom označava posebnu tehniku snimanja koja otkriva elastičnu aktivnost mišićnih vlakana.

Elektromiografijom se može utvrditi disfunkcija donjeg motornog neurona kroz barem dvije od četiri regije koje uključuju moždano deblo, te vratni, grudni i slabinski dio. Promjene koje se mogu uočiti na ovaj način zapravo su abnormalne spontane aktivnosti, točnije teške degeneracije donjeg motornog neurona (4).

1.3. Liječenje

Simptomatska terapija predstavlja sastavni dio zbrinjavanja bolesnika sa ALS-om, te se njenom učinkovitom primjenom može poboljšati kvaliteta života i povećati samostalnost pacijenta (4). U tablici 1.2. prikazana je farmakološka i nefarmakološka terapija za neke od simptoma amiotrofične lateralne skleroze.

Tablica 1.2. Farmakološka i nefarmakološka terapija za simptome ALS-a

SIMPTOM	FARMAKOLOŠKA TERAPIJA	NEFARMAKOLOŠKA TERAPIJA
BOLNI GRČEVI	-Levetiracetam -Karbamazepin -Magnezij	-Masaža -Fizioterapija -hidroterapija
SPASTICITET	-Baklofen -Tiazanidin levetiracetam	-Fizikalna terapija -Hidroterapija
SALIVACIJA	-Amitriptilin -Atropin -Botulinum toksin	-Mehanička sukcija/aspirator -Iradijacija paratoida
BRONHALNA SEKRECIJA	-Mukolitik -Propranolol	-Uređaj koji stimulira kašalj
BOL	-Nesteroidni antireumatici opioidi	-Akupunktura -Masaža -Hipnoza
DEPRESIJA	-Mirtazipin -Amitriptilin	Psihološka podrška

Izvor : Journal of neurodegenerative diseases [Online]. Dostupno na:

<https://www.hindawi.com/journals/jnd/2014/435164/> (11.10.2019.)

Uzimajući u obzir činjenicu kako etiopatogeneza amiotrofične lateralne skleroze još uvijek nije poznata, nije moguće niti njeno specifično liječenje. Prvi, ali i jedini lijek koji se koristi u svrhu direktnog liječenja ALS-a je Riluzol. Riluzol je antagonist glutamata koji reducira oštećenje motornih neurona i jedini je za kojega su klinička istraživanja dokazala kako utječe na produljenje života ili vrijeme potrebno do uvođenja mehaničke ventilacije kod pacijenata koji boluju od ALS-a. Navedeni lijek obično se dobro podnosi, a prekida se ukoliko dođe do većih promjena u testovima jetrene funkcije (5).

Od 2017. godine u svrhu liječenja ALS-a uvodi se i lijek Edaravone koji je dostupan samo u SAD-u. U kliničkoj studiji pacijenti su Edaravone koristili 6 mjeseci pri čemu mehanizam djelovanja lijeka nije bio u potpunosti razjašnjen, ali se smatra kako djeluje na oksidativni stres za koji se smatra da je jedan od potencijalnih okidača za sam razvoj amiotrofične lateralne skleroze. Unatoč svojoj nedostatnoj razrjašnjenosti lijek za sada nije u širokoj primjeni i koristi se isključivo za bolesnike koji su u ranom stadiju bolesti (2,5).

2. CILJ RADA

Cilj ovog rada je objasniti i opisati bolest motornog neurona, točnije oblika te bolesti koji se naziva Amiotrofična lateralna skleroza i ovisno o simptomima prikazati proces zdravstvene njege i ulogu medicinske sestre u skrbi za takve pacijente.

3. METODE

U svrhu pisanja ovog preglednog rada korištene su metode prikupljanja, analize, obrade, te osvrta autora na temu Amiotrofične lateralne skleroze kroz dostupne stručne radove i stručne internet stranice.

4. REZULTATI

U daljnjem tekstu pobliže će biti objašnjenje spoznaje i predstavljene činjenice dobivene kroz analizu stručne literature o amiotrofičnoj lateralnoj sklerozi pri čemu će se osvrnuti temeljiti na utjecaju bolesti na pacijenta, ali i njegovu okolinu, te ulogu medicinske sestre u zbrinjavanju i pružanju osnovnih ljudskih potreba i procesu zdravstvene njege.

4.1. Multidisciplinarni pristup kroz stadije bolesti

U multidisciplinarni tim za liječenje ALS-a trebali bi biti uključeni liječnik opće medicine, neurolog, medicinska sestra, fizioterapeut, psiholog, dijetetičar, socijalni radnik, pulmolog, fizijatar, te gastroenterolog.

Upravo navedeni skup stručnjaka u specijaliziranim klinikama može omogućiti adekvatno zbrinjavanje bolesnika sa ALS-om, te poboljšati njihovu kvalitetu življenja.

Multidisciplinarni tim može omogućiti produljenje života kroz uporabu neinvazivne mehaničke ventilacije, Riluzola, dijetetskih mjera, te ranim upućivanjem na palijativnu skrb (6).

Nakon postavljanja dijagnoze amiotrofične lateralne skleroze, sukladno smjernicama pacijentu je potrebno omogućiti dostupnost fizikalne terapije koja za cilj ima očuvanje i optimiziranje respiratorne funkcije, te koliko je god to moguće održati pacijentovu samostalnost sukladno mogućnostima. U ranoj fazi bolesti uz lijek Riluzol preporučuju se submaksimalne aerobne vježbe koje podrazumijevaju vježbanje četiri do pet puta tjedno u trajanju od 20-30 minuta. U najranijoj fazi otkrića bolesti potrebna je primjerena i razumljiva komunikacija s bolesnikom i obitelji kako bi ih se upoznao sa samom prirodom bolesti, etičkim pitanjima, mogućnostima koje nudi rehabilitacija, ulogi skrbnika, te zbrinjavanju pri smetnjama gutanja i disanja, ali i drugim poteškoćama koje ova bolest donosi (3,6).

U kasnijem stadiju bolesti, a s obzirom na stupanj progresije vrlo je poželjno nastaviti s fizikalnom terapijom kako bi se očuvala motorna reakcija, snaga mišića, a ponajviše respiratorne muskulature, te prevenirale kontrakture. U odmakloj fazi bolesti potrebno je bolesniku prema potrebi omogućiti primjenu ortopedskih pomagala za funkcionalnu mobilnost u svrhu sigurnog transfera. Što se tiče pojave dizartrije ona može biti indikator za početak procjene funkcije gutanja i disanja, a sama brzina izgovora riječi

korisna je u njezinu praćenju kako bi se pravodobno optimizirala upotreba govora i smanjio potencijalni zamor (5).

U vezi s poremećajem gutanja i povećanim rizikom za aspiraciju i gušenje vrlo je važno obratiti pažnju na način konzumacije hrane pri čemu se preporučuje razrjeđivanje guste i blago zgušnjavanje tekuće hrane, te izbjegavanje hrane koja se teško žvače i guta, te hranu koja se sastoji od miješanih konzistencija.

Kod kontrolnih pregleda važno je da se obrati pažnja na bulbarne simptome i potencijalan gubitak tjelesne težine jer upravo su niski indeks tjelesne težine i naglo smanjenje mase povezani s dodatnim komplikacijama koje utječu na preživljavanje (6).

Kada bolesnik ne može zadovoljiti kalorijske potrebe organizma tada se uvodi nazogastrična sonda ili perkutana endoskopska gastrostoma (PEG). PEG je standardizirani i široko dostupan postupak koji bolesniku sa ALS-om omogućuje enteralnu prehranu. Bolesnici kojima se ugradi PEG u prosjeku žive 1-4mjeseca duže od onih koji za takav način prehrane nisu prikladni, ili ga pak odbiju. U svrhu sprječavanja komplikacija PEG se postavlja na početku bolesti, odnosno u fazi dok vitalni kapacitet pluća nije ispod 50% (7).

Najčešći razlog koji dovodi do smrtnog ishoda kod bolesnika s ALS-om predstavlja respiratorna insuficijencija koja je uvjetovana slabošću miškulature. U svrhu monitoriranja respiratorne funkcije dostupan je test forsiranog vitalnog kapaciteta i ukupnog vitalnog kapaciteta koji je u manjoj mjeri senzitivn za bolesnike s bulbarnom disfunkcijom. Do pojave dispneje dolazi kada vitalni kapacitet padne ispod 50%, a inicijalno zbrinjavanje uključuje respiratornu fizioterapiju koja obuhvaća mobilizaciju prsnog koša, dijafragmalno disanje, te očuvanje dišnih putova uz pomoć čišćenja i drenažnih položaja (7).

U liječenju poremećaja disanja u početku bolesti prednost ima neinvazivna mehanička ventilacija (NIV) koja se najčešće koristi kod noćnih hipoventilacija, te se njezinom upotrebom poboljšava kvaliteta života i utječe na produljenje života. Indikacije za primjenu neinvazivne mehaničke respiracije kroz simptome i znakove, te one na temelju respiratorne funkcije prikazane su u tablici 4.1. i 4.2.

Što se tiče invazivne mehaničke ventilacije ona bolesniku može pomoći u produljenju života, ali ne utječe izravno na samu kvalitetu, te upravo zbog toga za takve pacijente postoji rizik za razvijane takozvanog „locked in“ sindroma koji predstavlja sindrom čovjeka koji je „zaključan“ u vlastito tijelo (4,8).

Tablica 4.1. Indikacije za primjenu neinvazivne mehaničke ventilacije kroz simptome i znakove

SIMPTOMI i ZNAKOVI :
Dispneja
Tahipneja
Ortopneja
Noćna hipoventilacija
Jutarnje glavobolje
Upotreba pomoćne respiratorne muskulature u mirovanju
Paradokсно disanje
Prekomjerni dnevni umor
Prekomjerna dnevna pospanost

Izvor : Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD i sur. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force.

Eur J Neurol 2012; 19: 360-75

Tablica 4.2. Indikacije za primjenu neinvazivne mehaničke ventilacije na temelju respiratorne funkcije

ABNORMALNA RESPIRATORNA FUNKCIJA NA TESTOVIMA :
Forsirani vitalni kapacitet <80%
Snif nasal pressure <40cm H ₂ O
Maksimalni inspiratorni tlak
Značajna noćna desaturacija
Jutarnji parcijalni tlak ugljičnog dioksida <45 mm Hg

Izvor : Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD i sur. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force.

Eur J Neurol 2012; 19: 360-75

4.2. Uloga medicinske sestre

U trenutku kada se postavi dijagnoza amiotrofične lateralne skleroze bolesnika i njegovu obitelj potrebno je educirati o bolesti na način da se na njima razumljivim način tumačenjem priopći o kakvoj se bolesti radi, o njezinom tijeku, te da ih se suoči sa činjenicom kako je bolest ne izlječiva (9).

Liječnik je dužan ključne informacije oko dijagnoze prvi prenesti bolesniku, a medicinska sestra je ta koja prva pruža emocionalnu potporu bolesniku i obitelji.

Medicinska sestra koja skrbi za bolesnika koji boluje od ALS- treba biti educirana o svim postupcima i rukovanju svim potrebnim aparatima koji se koriste u svrhu zdravstvene njege oboljelih od ALS-a. Uz navedeno, medicinska sestra treba imati i kompetencije potrebne za edukaciju bolesnika i njegove obitelji (9).

Već pri samom priopćavanju dijagnoze javljaju se psihološki problemi koji uključuju takozvanu fazu depresije kod bolesnika, ali i njegove uže obitelji. Progresija bolesti utječe na duševno zdravlje svih uključenih u skrb za bolesnika, te je upravo zato vrlo bitna uloga medicinske sestre koja će u tim trenucima imati strpljenja i osigurati dovoljno vremena za sve nejasnoće koje se javljaju kroz postavljena pitanja koja se najčešće višekratno ponavljaju.

Kod utvrđivanja potrebe za zdravstvenom njegom nužno je učiniti fizičku procjenu bolesnika pri čemu će se utvrditi koji su mišići i u kojoj mjeri zahvaćeni te sukladno tome pomoći bolesniku da postavi vlastita ograničenja napora, te planirati dnevne aktivnosti s obzirom na njegove mogućnosti (10).

Aktivnosti u kojima bolesnik može sudjelovati postupno se smanjuju zbog slabosti, bola i spascititeta mišića, te je potrebno bolesnika i obitelj što ranije uputiti na moguća pomagala koja bolesnik može koristiti (9).

U svrhu prevencije i sprječavanja stvaranja dekubitusa medicinska će sestra objasniti bolesniku na koji način može mijenjati položaje u krevetu, te će ona, ukoliko to bolesnik ne može samostalno obavljati, činiti svakih nekoliko sati ovisno o općem stanju pacijenta i ostalim rizičnim faktorima. Antidekubitalni madrac često je nedovoljan u svrhu sprječavanja dekubitusa pri čemu do izražaja dolaze vještine i sposobnost sestre koja poseže za drugim pomagalima kao što su postavljanje jastuka ili deke pod potkoljenice kako bi se smanjilo trenje peta ili deka i jastuka pod leđa kako bi se održao položaj na boku (9,10).

U onom trenutku kada se primijeti otežano gutanje kod bolesnika, a poželjno je početi i prije, započinje podučavanje bolesnika o tehnikama gutanja. Tehnika gutanja o kojoj medicinska sestra podučava bolesnika uključuje postavljanje u sjedeći ili polusjedeći položaj

prilikom čega se konzumiraju manje količine hrane koja je usitnjena. Potrebno je educirati bolesnika o načinu na koji će svjesno zaustaviti disanje prije akta gutanja, te naglasiti prednost privlačenja brade prsima što je više moguće kako bi se dišni putovi zatvorili koliko je moguće. Prehrana se treba bazirati na višekratnim obrocima u smanjenim količinama (9,10,).

U slučaju da bolesnik izgubi više od 10% ukupne težine u 60 dana potrebno je razmotriti mogućnost postavljanja PEG-a kao trajnom rješenju. Postavljeni PEG moguće je koristiti uz pomoć enteralne pumpe koja služi za kontinuirano hranjenje bolesnika i bolji promet tekućine pa je stoga važno da medicinska sestra njome zna rukovati.

Rizik od aspiracije javlja se zbog povećanog slinjenja bolesnika koje nije uzrokovano njezinim prekomjernim stvaranjem već disfagijom. U tom slučaju bitno je educirati obitelj o razlozima aspiracije, načinima sprječavanja, te svrhu aspiratora koji uspješno i brzo uklanja razlog opstrukcije dišnog puta ukoliko se pojave simptomi gušenja (10).

U svezi s eliminacijom bolesnika s ALS-om svakako je poželjno da se koristi toalet samostalno ili uz pomoć ako je to izvedivo zbog održavanja pokretljivosti i izbjegavanja uvođenja trajnog katetera koji predstavlja rizik od kasnijih uroinfekcija. Ukoliko je urinarni kateter postavljen zbog nepokretnosti pacijenta i nemogućnosti odlaska do toaleta potrebno je voditi brigu o čestoj i temeljitoj higijeni perinealne regije, te promjeni katetera u redovitim razmacima od strane medicinske sestre u slučaju ženskih, te liječnika u slučaju muških pacijenata. Medicinska sestra treba pratiti diurezu i izgled urina kako bi se pravovremeno uočila odstupanja (11).

Problemi s disanjem vrlo su česta pojava kod bolesnika koji boluju od amiotrofične lateralne skleroze zbog slabljenja dijafragme koja se paralelno javlja uz atrofiju interkostalnih i abdominalnih mišića. Kada se razvije respiratorna insuficijencija kod pacijenta se osim anksioznosti može primijetiti umor, pospanost, glavobolja, nemir, ubrzan rad srca, gubitak tjelesne težine, ali i pojava cijanoze i sinkope. Kako bi se navedeni simptomi prevenirali koristi se neinvazivna metoda ventilacije bolesnika putem maske koja zbog prirode bolesti nije dugotrajna jer progresija slabosti mišića uvjetuje invazivnu metodu ventilacije koja započinje postavljanjem endotrahealnog tubusa, nakon čega obično slijedi i postavljanje traheostome (9,10,11).

Iz prethodno navedenog može se zaključiti kako je skrb za bolesnika koji boluje od ALS-a vrlo kompleksna i zahtjeva od medicinske sestre specifično znanje, vještine, razumijevanje, strpljenje i stručnost.

4.3. Proces zdravstvene njege u jedinici intenzivnog liječenja

U jedinicu intenzivnog liječenja (JIL) pacijenti koji boluju od amiotrofične lateralne skleroze najčešće dolaze u odmaklom stadiju bolesti kada im je potreban stalni nadzor i monitoring unatoč potrebi za invazivnom ventilacijom, te kako bi im se na taj način umanjile patnje (12).

Bolesnici koji su u JIL zaprimljeni radi akutne respiratorne insuficijencije najčešće se odmah intubiraju i priključuju na mehaničku ventilaciju pri čemu mehanička podrška omogućuje poboljšanje općeg stanja. Kako bi se liječenje nakon otpusta iz JIL-a nastavilo ukoliko je pacijent stabilno od životne je važnosti odobrenje za respirator za kućnu upotrebu.

Potpuna 24-satna ventilacija bolesnika putem traheostome koristi se rjeđe i uzima se u obzir kada je pacijent adekvatno upućen o mogućim rizicima. Pacijenti sa traheostomom na odjelu intenzivnog liječenja mogu živjeti još godinama, ali u stanju već navedenog „locked in“ sindroma pri čemu ne postoji mogućnost bilo kakve interakcije sa pacijentom i upravo na spomenutom primjeru uviđa se postojanje medicinskih, etičkih i pravnih dvojbi u liječenju takvih pacijenata (12).

4.3.1. Sestrinske dijagnoze

Dijagnoza : Smanjena prohodnost dišnih putova u/s oslabljenim interkostalnim mišićima i dijafragmom 2° respiratorna insuficijencija

Cilj : Pacijent će uz pomoć mehaničke ventilacije imati održanu prohodnost dišnih putova, te će se smanjiti hroptanje

Intervencije :

- nadzirati respiratorni status
- pratiti vitalne funkcije uz pomoć hemodinamskog monitora
- provoditi promjenu položaja svaka 2 sata
- izvoditi drenažne položaje
- provoditi aspiraciju traheobronhalnog stabla u aseptičnim uvjetima
- svakodnevno mijenjati bakteriološki filter na cijevima respiratora (13).

Dijagnoza : Visok rizik za dekubitus u/s smanjenom pokretljivošću 2° spastična pareza

Cilj : Pacijent neće dobiti dekubitus

Intervencije :

- održavati higijenu kože blagim sapunima, ispiranje sapuna, sušenje kože tapkanjem, nanošenje zaštitne kreme
- održavanje higijene posteljnog rublja
- mijenjanje položaja bolesnice svaka 2 sata
- podložiti jastuke pod potkoljenice, podlaktice, leđa i između koljena pacijenta
- koristiti antidekubitalne madrace
- položaj pacijenta mijenjati podizanjem, ne povlačenjem
- educirati pacijenta i obitelji o čimbenicima za nastanak dekubitusa (13).

Dijagnoza : Smanjena mogućnost brige o sebi – osobna higijena

Cilj : Pacijent će biti čist i uredan, te će prihvatiti pomoć medicinske sestre

Intervencije :

- osigurati privatnost
- koristiti blage sapune, posebno oko anogenitalne regije
- koristiti mekane trljačice i ručnike
- utrljavati zaštitne losione i kreme na kožu po završetku kupanja
- promatranje i uočavanje promjena na koži tijekom kupanja
- presvlačenje krevet nakon izvođenja osobne higijene
- urediti nokte na nogama i rukama

5. RASPRAVA

Amiotrofična lateralna skleroza predstavlja iznimno velik izazov za sve one koji sudjeluju u skrbi za takve bolesnike, a unatoč tome što su znakovi i simptomi bolesti koji se pojavljuju u ranom stadiju karakteristični za više različitih bolesti još uvijek je put do točne dijagnoze težak. No, kada se dijagnoza postavi tada problem predstavlja liječenje jer ne postoji specifičan lijek koji bi mogao zaustaviti progresiju bolesti (14).

Priopćavanje dijagnoze predstavlja velik psihički teret za bolesnika jer ljudi koji su bili radno sposobni i brinuli o sebi u vrlo kratkom periodu postaju ovisni o drugima.

Medicinska sestra koja skrbi za bolesnike oboljele od amiotrofične lateralne skleroze treba biti dodatno educirana o svim područjima bolesti kako bi adekvatno mogla reagirati na sve potencijalne komplikacije koje bi mogle ugroziti stanje, ali i život bolesnika.

U Republici Hrvatskoj još uvijek ne postoji specijalizirano stručno usavršavanje za medicinske sestre koje brinu o bolesnicima s ALS-om iako potreba za time proizlazi iz kompleksnosti i zahtjevnosti u pružanju zdravstvene njege (14).

Zdravstvena njega bolesnika s ALS-om obuhvaća fizičku procjenu, procjenu mogućnosti valjane komunikacije, disanja, psihičkog stanja, procjenu eliminacije i prehrane, te vođenje valjane sestrinske dokumentacije. Kroz fizičku procjenu dobiva se konkretan uvid na stanje očuvanosti kože i pokretljivost bolesnika pri čemu se pažnja usmjerava na prevenciju komplikacija dugotrajnog ležanja. Radi prirode bolesti neizbježno je da se razvije barem jedna od komplikacija dugotrajnog ležanja, no kroz ulogu medicinske sestre i fizioterapeuta nastanak komplikacija može se svesti na minimum. Ovisno o uzroku i stupnju bolesti medicinska sestra treba raditi na mjerama sprječavanja nastanka komplikacija, te održavati prohodnost dišnih putova unutar svojih kompetencija i primjenjivati terapiju koja je ordinirana od strane liječnika (14).

Adekvatna njega bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom zahtjeva i primjenu principa palijativne medicine s ciljem očuvanja samostalnosti sukladno mogućnostima, te prevencijom psihosocijalnih simptoma.

Osim fizičke procjene vrlo veliku ulogu ima i psihička procjena pacijenta, ali i njegove obitelji pri čemu se utvrđuje emocionalno stanje. Komplikacije na psihičkoj razini kod oboljelih od ALS-a kreću se od poremećaja ponašanja i mišljenja, anksioznosti, razdražljivosti, pa sve do depresije. Vrlo je bitno da medicinska sestra na vrijeme uoči promjene stanja kako bi mogla pružiti adekvatnu podršku pacijentu i obitelji iako u nekim

slučajevima to nije dovoljno već se upotrebljava farmakološka terapija u svrhu održavanja psihičke stabilnosti (7,14).

Tijekom edukacije obitelji od strane medicinske sestre važno je naglasiti i mogućnost nastajanja raznih popratnih problema bolesti s kojima se trebaju moći nositi, ali isto tako i znati kako odreagirati u takvim situacijama. Neki od problema koji nastaju uz podlogu bolesti su stiskanje čeljusti uslijed ozljede bulbarnih mišića, a davanje benzodiazepina može pomoći u otklanjanju takvih poteškoća (8).

ALS rezultira mišićima koji su smanjeni u veličini (atrofični), slabi i mekani, ili mišići koji su ukočeni, uski, i spastični. Mišićni trzajevi i grčevi su vrlo česti, oni se javljaju jer degenerirajući aksoni postati "razdražljivi". Simptomi mogu biti ograničeni na jedno područje tijela ili mogu utjecati na više od jedne regije. Kada ALS počinje u bulbarno-motornim neuronima, lokaliziran u mišić, mišići koji se koriste za gutanje i govor su pogođeni prvi. Rijetko, simptomi počinju u dišnim mišićima. Kako ALS napreduje, simptomi postaju rašireniji, a neki mišići postanu paralizirani dok su drugi oslabljeni ili nepogođeni. U kasnom stadiju ALS-a, većina dobrovoljnih mišića je paraliziran (7).

Nevoljni mišići, kao što su oni koji kontroliraju otkucaje srca, gastrointestinalni trakt i crijeva, mjehur i seksualne funkcije nisu izravno pogođeni u ALS-u. Osjećaji, kao što su vizija, sluh i dodir, također su nepogođeni.

U mnogim slučajevima ALS ne utječe na sposobnost razmišljanja osobe. Međutim, oko 50 % ljudi s ALS-om razvije neki stupanj abnormalnosti u kognitivnih funkcijama i ponašanju (7).

Medicinske intervencije i tehnologija znatno su poboljšali kvalitetu života ljudi s ALS-om pomažući u disanju, prehrani, mobilnosti i komunikaciji.

Pravilno upravljanje simptomima, i proaktivna uporaba medicinskih intervencija i opreme, može napraviti pozitivnu razliku u dnevnom životu i potencijalno može produljiti život bolesnika koji boluju od amotrofične lateralne skleroze (14).

Za procjenu bolesnikova stanja, progresiju bolesti i praćenje kvalitete zdravstvene njege bitno je da se vodi evidencija o svemu onome što se odvijalo sa bolesnikom u svrhu dobre komunikacije među članovima tima, te evaluacije zdravstvene njege (14).

6. ZAKLJUČAK

Amiotrofična lateralna skleroza uzrokuje progresivno trošenje i gubitak gornjih i donjih motornih neurona koji olakšavaju kretanje dijelova tijela. Na početku, ALS bolesnici mogu osjećati simptome kao što su mišićna slabost, atrofija, hiperrefleksija ili simptome poput disfagije ili dizartrije. Pogoršanje ubrzano napreduje, a kasniju fazu ALS-a karakterizira jako ograničena mobilnost i zatajenje disanja, što je primarni uzrok smrti. Nema specifičnog dijagnostičkog testa za ALS, te postoji i niz drugih uvjeta koji mogu nalikovati na ALS, čineći dijagnozu otežanom. Lijek za ALS ne postoji, međutim, mnogi od simptoma su izlječivi, a fizičkim i psihološkim simptomima se najbolje upravlja kroz napore koordiniranog, multidisciplinarnog tima.

Medicinske sestre imaju ključnu ulogu u kliničkom upravljanju ALS-a i mogu biti uključene u koordinaciju aktivnosti tima, olakšavanje liječenja i pomaganje pacijentima i njegovateljima u donošenju informiranog tretmana. Terapija lijekovima za ALS trenutno je ograničena na Riluzol, međutim, bolesnici se mogu liječiti nizom nefarmakoloških metoda na temelju njihovih simptoma. Niz drugih načina liječenja, kao što su terapija na bazi matičnih stanica ili genetska terapija, i niz neuroprotektivnih kliničkih ispitivanja su trenutno u razvoju za liječenje ALS-a. Važno je napomenuti kako upravo medicinske sestre također mogu imati ključnu ulogu u tim raznim studijama.

7. LITERATURA

1. Horvat S. Hrvatski savez za rijetke bolesti, Treća dob-Bolest motornog neurona [Online]. Dostupno na: <http://trecadob.com/6125-2/> (09.10.2019.)
2. Savez društava distrofičara Hrvatske. Amiotrofična lateralna skleroza [Online]. Dostupno na : <https://www.sddh.hr/distrofija-oblici-bolesti-detajjno/amiotroficna-lateralna-skleroza-als> (10.10.2019.)
3. Journal of neurodegenerative diseases [Online]. Dostupno na: <https://www.hindawi.com/journals/jnd/2014/435164/> (10.10.2019.)
4. Bensimon G., Lacomblez L., Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. ALS/Riluzole Study Group. N Engl J Med. 1994 Mar 3. 330(9):585- 91
5. Bilić E., Jurenić D., Žagar M., Vranješ D. Prijedlog dijagnostičkih i terapijskih smjernica u liječenju amiotrofične lateralne skleroze (ALS) [Online]. Dostupno na: <http://hdnrmf.mef.hr/sites/default/files/ALS.pdf> (10.10.2019.)
6. Udruga Neuron, Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) [Online]. Dostupno na: <http://www.udruga-neuron.eu/o-bolesti/5-amiotroficna-lateralna-skleroza-als> (12.10.2019.)
7. National Institute of Neurological Disorders and Stoke. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) Fact sheet. [Online]. Dostupno na : <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Amyotrophic-Lateral-Sclerosis-ALS-Fact-Sheet> (14.10.2019.)
8. Andersen PM., Abrahams S., Borasio GD. i sur. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19: 360-75.
9. Nursing care plan, amyotrophic lateral sclerosis (ALS) [Online]. Dostupno na: <http://nursingcareplan.blogspot.hr/2009/08/ncp-amyotrophic-lateral-sclerosisals.html> (14.10.2019.)
10. Dombovy ML. Neurorehabilitation for other neurologic disorders. Continuum (Minneapolis). 2011; 17: 606-16.
11. Bučuk M. Amiotrofična lateralna skleroza [Online]. Dostupno na: <https://repository.medri.uniri.hr/islandora/object/medri%3A1156/datastream/FILE0/view> (15.10.2019.)
12. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases

and the El Escorial “Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis” workshop contributors. *J Neurol Sci* 1994; 124 Suppl: 96-107.

13. Hrvatska komora medicinskih sestara: *Sestrinske dijagnoze 2*: Zagreb, 2013

14. R. H. Brown, D.Phil., M.D., and Ammar AlChalabi, Amyotrophic Lateral Sclerosis [Online]. Dostupno na: <https://www.mndassociation.org/wp-content/uploads/Brown-et-al-ALS-review-2017-NEJM.pdf> (15.10.2019.)

8. OZNAKE I KRATICE

ALS – amiotrofična lateralna skleroza

BMN – bolest motornog neurona

DMN – donji motorni neuron

GMN – gornji motorni neuron

JIL – jedinica intenzivnog liječenja

NIV – neinvazivna ventilacija

PEG – perkutana endoskopska gastrostomija

SAD – Sjedinjene Američke Države

9. SAŽETAK

Uloga medicinske sestre u radu s bolesnicima koji boluju od amiotrofične lateralne skleroze vrlo je opširna, te zahtjeva znanje iz svih segmenata zdravstvene njege, posebno u kasnim stadijima bolesti. Velik problem u skrbi za takve bolesnike predstavlja brza progresija bolesti koja stvara pritisak na bolesnika, ali i njegovu užu okolinu. Procjena koju vrši medicinska sestra i pri tom prepoznaje simptome progresije bolesti od iznimne su važnosti za pružanje adekvatne skrbi.

Kako bi pružila što bolju kvalitetu skrbi medicinska sestra treba poznavati etiologiju i tijek bolesti, znati prepoznati stadij u kojemu se bolesnik nalazi, te pretpostaviti daljnji tijek zbivanja.

Potrebno je provoditi kompletnu zdravstvenu njegu koja započinje fizičkom procjenom, praćenjem eliminacije stolice i vođenja evidencije dnevne diureze, procjenom o prehrani i navikama prehrane oboljeloga, održavanje integriteta kože, zbrinjavanje rana, komunikaciji, načinima i mogućnostima komunikacije, održavanju prohodnosti dišnih putova i uredne respiracije, pa sve do praćenja psihičkog statusa.

U našem društvu briga za osobe sa rijetkim bolestima nije dovoljno razvijena i zbog toga medicinska sestra preuzima vrlo veliku odgovornost brineći se o takvim osobama.

Životni vijek osobe koja boluje od ALS-a vrlo je individualan, ali procjenjuje se da od početnih simptoma do smrtnog ishoda preostaje između 3-5 godina života. Uzimajući u obzir da lijek ne postoji zadaća je medicinske sestre da oboljeloj osobi pruži što ugodniji i kvalitetniji život, te mirnu i dostojanstvenu smrt.

Ključne riječi : Amiotrofična lateralna skleroza, komplikacije, zdravstvena njega, uloga medicinske sestre

10.SUMMARY

The role of the nurse in working with patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis is very extensive and requires knowledge from all segments of health care, especially in the late stages of the disease. A major problem in caring for such patients is the rapid progression of the disease which creates pressure on the patient, but also its narrossment environment. The assessment by the nurse and recognizing the symptoms of disease progression is of utmost importance for providing adequate care.

In order to provide the best quality of care, the nurse should know the etiology and course of the disease, recognize the stage in which the patient is located, and assume the future course of events.

It is necessary to carry out complete medical care which begins with physical assessment, monitoring of the elimination of stools and keeping records of daily diuresis, assessment of nutrition and habits of the diet of the sick, maintaining the integrity of the skin, healing of wounds, Communication, ways and possibilities of communication, maintenance of airway and orderly respiration, all the way to the monitoring of psychic status.

In our society, caring for people with rare diseases is not sufficiently developed and therefore the nurse assumes very great responsibility worrying about such persons.

The lifespan of a person suffering from ALS is very individual, but it is estimated that from the initial symptoms to the fatal outcome remains between 3-5 years of age. Taking into account that the medicine does not exist, it is the task of the nurse to give the sick person a more comfortable and quality life, and a peaceful and dignified death.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, complications, health care, role of a nurse

11.PRILOZI

IZJAVA O AUTORSTVU ZAVRŠNOG RADA

Pod punom odgovornošću izjavljujem da sam ovaj rad izradio/la samostalno, poštujući načela akademske čestitosti, pravila struke te pravila i norme standardnog hrvatskog jezika. Rad je moje autorsko djelo i svi su preuzeti citati i parafraze u njemu primjereno označeni.

Mjesto i datum	Ime i prezime studenta/ice	Potpis studenta/ice
U Bjelovaru, <u>11.10.2019.</u>	KATARINA MARETIĆ	Maretić Katarina

Prema Odluci Veleučilišta u Bjelovaru, a u skladu sa Zakonom o znanstvenoj djelatnosti i visokom obrazovanju, elektroničke inačice završnih radova studenata Veleučilišta 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

KATARINA MARETIĆ

ime i prezime studenta/ice

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, 11.10.2019.

Maretić Katarina

potpis studenta/ice