

UDK 616.83-004-083
COBISS.SR-ID 234140684

ISSN 0350-2899. - God. 42, br. 1 (2017), str. 35-41

PALIJATIVNO ZBRINJAVANJE OBOLELIH OD AMIOTROFIČNE LATERALNE SKLEROZE

PALLIATIVE CARE OF PEOPLE SUFFERING FROM AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Branimirka Arandžević (1), Svetlana Simić (2,3)

(1) MEDICINSKI FAKULTET, UNIVERZITET U NOVOM SADU, (2) KLINIKA ZA NEUROLOGIJU, KLINIČKI CENTAR VOJVODINE, (3) KATEDRA ZA NEUROLOGIJU, MEDICINSKI FAKULTET, UNIVERZITET U NOVOM SADU

Sažetak: Palijativno zbrinjavanje je aktivno, holističko zbrinjavanje teško obolelih. Osnovni cilj je očuvanje i poboljšanje kvaliteta života koji se postiže kontrolom bola i drugih simptoma bolesti, psihosocijalnom i duhovnom podrškom pacijenata i njihovih porodica. Proširivanje palijativnog zbrinjavanja na nemaligne bolesti je doprinelo poboljšanju kvaliteta života mnogih pacijenata obolelih od teških i neizlečivih bolesti. Bolesti koje sa punim pravom treba da imaju palijativni tretman su neurološke bolesti, posebno neurodegenerativne. Jedna koja se izdvaja i koja pruža odličan model za palijativno zbrinjavanje u neurologiji je amiotrofična lateralna skleroza. To je teška, progresivna, neurodegenerativna bolest u kojoj dolazi do propadanja i gubitka gornjih i donjih motornih neurona. Osim brojnih simptoma bolesti sa kojima se suočavaju oboleli, bolest karakteriše progresivna slabost i atrofija mišića za kontrolu pokreta, gutanje, govor i disanje. Respiratorna insuficijencija predstavlja glavni uzrok smrtnosti ovih pacijenata. S obzirom na tešku kliničku sliku, ozbiljne simptome, ograničene terapijske mogućnosti i lošu prognozu, ovim pacijentima je neophodno palijativno zbrinjavanje uz multidisciplinarni pristup, kako bi se prevenirali, otklonili ili ublažili simptomi i poboljšao kvalitet života, kako obolelih, tako i njihovih porodica ili negovatelja.

Ključne reči: amiotrofična lateralna skleroza, bolest motornog neurona, palijativno zbrinjavanje, kvalitet života.

Summary: Palliative care is an active, holistic care of the severely ill. The main goal is to maintain and improve the quality of life, which is achieved by pain control and symptom management, and by psychosocial and spiritual support to patients and their families. Extending palliative care to non-malignant diseases has contributed to improving the quality of life of patients suffering from severe and incurable diseases. Diseases that rightfully deserve palliative treatment include certain neurological diseases, in particular neurodegenerative ones. One that stands out and represents a typical model for palliative care in neurology is amyotrophic lateral sclerosis. It is a severe, progressive, neurodegenerative disease that leads to deterioration and loss of upper and lower motor neurons. In addition to a number of symptoms faced by patients, the disease is characterised by progressive weakness and atrophy of muscles which control movement, swallowing, speech and breathing. Respiratory failure is the main cause of mortality in these patients. Due to the severe clinical picture, severe symptoms, limited therapeutic options and a poor prognosis, these patients require a multidisciplinary approach in palliative care, in order to prevent, eliminate or relieve symptoms and improve the quality of life of both the patients and their families or caregivers.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis; motor neuron disease; palliative care; the quality of life

UVOD

Proširivanje palijativnog zbrinjavanja na nemaligne bolesti je doprinelo poboljšanju kvaliteta života mnogih pacijenata i njihovih porodica [1,2]. Trenutno dominiraju modeli

palijativnog zbrinjavanja onkoloških pacijenata, međutim, postoje mnoge nemaligne bolesti za koje ne postoji izlečenje i koje zahtevaju ovaj vid zbrinjavanja. Bolesti koje su svakako vredne pažnje su neurološke bolesti, posebno

Adresa autora: Branimirka Arandžević, Tolstojeva 10/4, 21 000 Novi Sad, Srbija.

E-mail: branimirka.arandjelovic@gmail.com

Rad primljen: 11. 03. 2017. Rad prihvaćen: 01. 04. 2017. Elektronska verzija objavljena: 22. 05. 2017.

www.tmg.org.rs

neurodegenerativne [3]. Od neuroloških oboljenja boluje manji broj pacijenata, u odnosu na maligna oboljenja, ali pacijenti oboleli od ovih bolesti najčešće žive znatno duže u odnosu na onkološke pacijente [4].

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) pruža odličan model za palijativno zbrinjavanje u neurologiji, s obzirom na to da se radi o teškoj, progresivnoj bolesti sa ograničenim terapijskim mogućnostima i lošom prognozom [2]. Putanja bolesti je često slična onoj u terminalnom stadijumu karcinoma te postoji jak razlog za pristup palijativnom zbrinjavanju [5]. Bolest karakteriše progresivna slabost i atrofija mišića za kontrolu pokreta, gutanje, govor i disanje [6]. Glavni aspekti ALS koji ugrožavaju život uključuju respiratornu insuficijenciju, aspiraciju i pothranjenost sa dehidracijom. Neka od ovih stanja se mogu ublažiti ili eliminisati određenim merama [7]. Optimalan tretman ALS podrazumeva palijativno zbrinjavanje koje uključuje multidisciplinarni pristup, što se pokazalo da doprinosi poboljšanju kvaliteta života obolelih i povećanju preživljavanja [1].

Prema definiciji Svetske zdravstvene organizacije (SZO), palijativno zbrinjavanje predstavlja „pristup kojim se poboljšava kvalitet života pacijenata suočenih sa neizlečivom bolešću, kao i njihovih porodica, kroz prevenciju i olakšavanje patnji putem ranog otkrivanja i nepogrešive procene i lečenje bola i drugih simptoma bolesti – fizičkih, psihosocijalnih i duhovnih” [8]. Palijativno zbrinjavanje podrazumeva holističko zbrinjavanje teško obolelih od strane multidisciplinarnog tima koje sledi kada kurativna medicina iscrpi sve mogućnosti u lečenju pacijenta i kada bolest ne reaguje na kurativan tretman [9, 10].

Osnovni cilj je poboljšanje i očuvanje kvaliteta života obolelih i njihovih porodica [8–11]. Ranije se palijativno zbrinjavanje primenjivalo samo u terminalnoj fazi bolesti. U današnje vreme ove usluge su dostupne u bilo koje vreme bez obzira na stadijum bolesti, nisu ograničene na unapred definisane medicinske dijagnoze i mogu se obezbediti zajedno sa tretmanom u cilju odlaganja progresije bolesti [3,9,12]. Svaka bolest, kao i svaki pacijent ponaosob, zahteva planiranje i prilagođavanje palijativnog tretmana u zavisnosti od simptoma, prognoze i toka bolesti. Osim specifičnih, procenjuju se i jedinstvene potrebe svakog bolesnika [7].

AMIOTROFIČNA LATERALNA SKLEROZA

Bolest motornog neurona (BMN) je naziv za grupu progresivnih, neurodegenerativnih bolesti koje karakteriše propadanje i gubitak gornjih i/ili donjih motornih neurona [7,13–16]. Amiotrofična lateralna skleroza je najčešći oblik bolesti motornog neurona [7,13,15,16], zastupljena je u oko 66% [14] do 85% [13]. To je progresivna degenerativna bolest motornih nervnih ćelija u moždanoj kori, moždanom stablu i kičmenoj moždini [2,7,13,15–18]. Bolest je poznata pod imenima Charcotova bolest, po francuskom neurologu Jean-Martinu Charcotu koji ju je prvi opisao 1869. godine [6,15,16]; u SAD-u, Lou Gehrigova bolest, po igraču bejzbola koji je oboleo od ove bolesti [6,7,15–17], a u Velikoj Britaniji, Australiji i nekim evropskim zemljama se najčešće koristi termin bolest motornog neurona [6,16].

Incidencija se kreće od 1,5 do 2 slučaja na 100 000 stanovnika godišnje. Češće oboljevaju muškarci u odnosu na žene, i to od 1,5 do 2:1 [6,15–17, 19]. Najčešće se javlja u periodu između 55. i 65. godine života [13,16,17, 19]. Povezana je sa kratkim preživljavanjem, tri do pet godina [6,7,13–18,20], mada ima podataka da oko 4–10% obolelih preživi i više od 10 godina [6,13,15–17]. Etiologija bolesti je multifaktorijalna i nerazjašnjena [2,16]. Smatra se da genetska predispozicija, oksidativni stres, činioci okoline, poremećaj imuniteta, deficit neurotrofičnih supstanci, virusne infekcije, hormonski poremećaji, izloženost teškim metalima, način života i drugo, mogu doprineti nastanku bolesti. Od 5% do 10% bolesnika ima nasledan oblik bolesti, s obzirom na to da je otkrivena mutacija u genu za bakar/cink superoksid dizmutazu (SOD1) [6,15–17].

U većini slučajeva (85%) javlja se spinalni oblik bolesti, koji počinje sa simptomima mišićne slabosti i atrofije malih mišića šake jednog ekstremiteta, mada nije pravilo. Napredovanjem bolesti, slabost zahvata okolne mišiće i mišiće na drugoj strani tela, obično asimetričnog rasporeda. Tokom vremena se javljaju bulbarni simptomi. Prema podacima, u 15% slučajeva prvo se javlja bulbarni oblik bolesti u kome budu zahvaćeni mišići za gutanje, govor i disanje [6, 13, 15–17], a nakon godinu ili dve dolazi do slabosti i atrofije mišića ekstremiteta. Bulbarni oblik amiotrofične lateralne skleroze karakteriše brža progresija

simptoma u odnosu na spinalni oblik, i podrazumeva lošiju prognozu [6,16].

Pacijenti sa ALS mogu imati promenljive i mešovite simptome i znake bolesti [20], kao što su: slabost, atrofija, fascikulacije i grčevi u mišićima, spastičnost, otežan govor, gutanje i disanje, poteškoće sa žvakanjem, nevoljni (patološki) smeh i plač [2,15–17]. Usled gubitka fine motorike pacijenti postaju ukočeni, usporeni i nespretani [15,16]. Indirektni simptomi koji se javljaju u ALS su: psihološke smetnje, poremećaj sna, bol, opstipacija, sijaloreja, gust bronhijalni sekret, simptomi hronične hipoventilacije. Simptomi hronične hipoventilacije podrazumevaju: umor, pospanost, nesanicu, jutarnju glavobolju, tremor, slabu koncentraciju, pojačano znojenje, vidljive napore pomoćne respiratorne muskulature, dipneju, tahipneju, tahikardiju, smanjen apetit, gubitak telesne težine, depresiju, anksioznost [2, 15–17]. Respiratorna insuficijencija predstavlja glavni uzrok smrtnosti ovih pacijenata [6,13,16–18]. Rezultati jedne studije su pokazali da je 86% obolelih od ALS umrlo od respiratorne insuficijencije, 6% od srčane insuficijencije, 4% od pneumonije, 1% izvršilo suicid i 3% su drugi uzroci [11].

U većini slučajeva kognicija, čula, okulomotorika, urinarni i analni sfinkteri su očuvani. Kod polovine obolelih dolazi do određenog stepena kognitivnih smetnji i smetnji ponašanja. Težak stepen demencije se ne razvija [6, 16, 21].

Za postavljanje dijagnoze neophodan je neurološki pregled, laboratorijske analize krvi i urina, pregled likvora, neurofiziološka dijagnostika (elektromiografija, elektroneurografija) [6,15,16,], po potrebi radiološka dijagnostika (magnetna rezonanca, RTG srca i pluća) i biopsija mišića. Zlatni standard za postavljanje dijagnoze čine revidirani El Escorial kriterijumi [6,16,17].

Na tržištu ne postoji lek koji bi izlečio ili zaustavio progresiju bolesti. Postoji lek koji neznatno produži život [6,7,11,15,17]. Deluje tako što smanjuje nivo glutamata i na taj način redukuje oštećenje motornih neurona [6,16, 17].

S obzirom na tešku kliničku sliku, ozbiljne simptome, te nepostojanje leka, ovim pacijentima je neophodno palijativno zbrinjavanje od rane faze bolesti, kako bi se prevenirali, otklonili ili ublažili simptomi i poboljšao kvalitet života, kako obolelih, tako i

njihovih porodica ili negovatelja [7,13,15–17,20].

PALIJATIVNO ZBRINJAVANJE

U poslednje dve decenije značajno se promenio tretman obolelih od ALS. Iako se bolest smatra neizlečivom, mnogi simptomi nastali tokom bolesti se mogu lečiti ili ublažiti [13,16,17,20]. Pristupa se bolesniku, a ne bolesti, sa ciljem otklanjanja bola i drugih simptoma bolesti, pružanja psihosocijalne i duhovne podrške i kvalitetne nege radi održavanja kvaliteta života i što dostojanstvenijeg proživljavanja ostatka života [7]. Zbog progresivnog propadanja i povećanja invalidnosti, neophodno je da svi aspekti zbrinjavanja budu primenjeni što je moguće ranije [6]. Palijativno zbrinjavanje obolelih od ALS počinje saopštavanjem potvrđene dijagnoze, nastavlja se kroz sve faze bolesti i ne završava se sa smrću pacijenta [2,6,11,15]. Iako smernice mnogih zemalja preporučuju da se palijativni pristup obolelih od ALS primenjuje od postavljanja dijagnoze, u praksi se to retko dešava. Pacijenti se često suočavaju sa preprekama kada treba da ostvare pravo na usluge specijalističkog palijativnog zbrinjavanja [1].

Mnogim pacijentima sa ALS je potrebna specijalistička pomoć od strane neurološkog tima, timova za rehabilitaciju ili službi za specijalističko palijativno zbrinjavanje [6]. U zbrinjavanju pacijenata učestvuje koordiniran multidisciplinarni tim [2,6,11,16,17] koji uključuje: lekare, medicinske sestre, fizioterapeute, dijetetičare, porodične psihologe, socijalne radnike, logopede, radne terapeute, farmaceute, duhovnike i, po potrebi, druge stručnjake [2,6,11,16,]. Komunikacija između svih učesnika je od suštinskog značaja [11]. Usluge specijalističkog palijativnog zbrinjavanja mogu da se pruže u domu pacijenta, specijalizovanim odeljenjima opštih bolnica, jedinicama palijativnog zbrinjavanja, hospisima, staračkim domovima, dnevnim bolnicama, ambulancama, odnosno u svim okruženjima gde se sprovodi zbrinjavanje pacijenata [6,10–12, 22].

Kriterijumi za ostvarivanje prava na hospis se razlikuju od zemlje do zemlje, pa tako, osim uslova da prognoza preživljavanja bude šest meseci ili manje, što važi za sve bolesti, i ako ne sve, onda većinu zemalja [6,7], američki kriterijumi za hospis zbrinjavanje obolelih od

ALS uključuju i teško narušeno disanje, ozbiljno pogoršanje nutritivnog statusa ili brzu progresiju bolesti sa komplikacijama koje ugrožavaju život [1,7]. S obzirom na to da se radi o strogim kriterijumima, rezultati jednog istraživanja su pokazali da je ove kriterijume ispunilo samo 5 od 97 obolelih [1].

Fizički aspekti zbrinjavanja

Pacijente i njihovu porodicu je neophodno otvoreno informisati o toku i pratećim simptomima bolesti, o njenoj neizlečivosti, ali i vrstama pomoći i načinima na koji se mogu prevazići problemi [15].

Inicijalni simptom sa kojim se oboleli od ALS susreću je bezbolna, progresivna slabost mišića [11,15]. Tokom progresije bolesti pacijenti gube sposobnost samostalnog ustajanja, stajanja, hodanja i hranjenja. Bolest relativno rano uzrokuje značajan invaliditet [6, 16]. Fizikalna terapija je veoma korisna kako bi se što duže očuvala preostala snaga, pokretljivost i nezavisnost u svakodnevnim aktivnostima [11]. Fizioterapeuti mogu preporučiti lagane vežbe bez prekomerne upotrebe mišića. Umerene aktivne i pasivne vežbe pogoduju kardiovaskularnom zdravlju, održavaju snagu mišića i pomažu u prevenciji kontraktura zglobova [15, 21].

Spasticitet pacijenti osećaju kao ukočenost i nekoordinaciju koja je praćena usporenim pokretima. Povezan je sa bolom koji može biti u vezi sa nevoljnim grčevima i kontrakturama usled nepokretnosti. Delotvorno su se pokazale i doprinele sporijoj progresiji spasticiteta 15-minutne vežbe, umerenog intenziteta, dva puta dnevno. Za grčeve u mišićima koji su često izazvani aktivnošću, tretman uključuje pasivno istezanje i masažu mišića [7]. Ako ovi tretmani ne pomognu, za fascikulacije, grčeve u mišićima i spastičnost postoje lekovi koji mogu da ublaže tegobe [15].

Kako bi smanjili zavisnost u svakodnevnim aktivnostima tokom napredovanja bolesti, od pomoći može biti specijalna oprema, kao što su ortopedska i druga pomagala [11,15,21]. U cilju prihvatanja pomoći u obliku pomagala, pacijentima je neophodno objasniti koristi od toga [11,15]. Radni terapeuti mogu preporučiti pomagala (npr., štap, štape, hodalice, invalidska kolica, rampe) i pomoći u navikavanju kako bi se pacijenti lakše kretali, štedeli energiju i ostali što duže mobilni [11,15, 21].

Pseudobulbarna paraliza dovodi do otežanog govora, žvakanja i gutanja čvrste i tečne hrane što povećava rizik od gušenja [6,16]. Dizartrija (otežan govor) pacijenta doprinosi teškom sporazumevanju sa okolinom [15]. Otežana komunikacija je, po mišljenju pacijenata, jedan od najgorih aspekata bolesti [7]. U ovim situacijama mogu pomoći logopedi, posebno kod pacijenata sa sporijom progresijom bolesti [15,21]. Edukacija o alternativnim oblicima komunikacije je od ključnog značaja za održavanje komunikacije, posebno u terminalnoj fazi bolesti [7]. Logopedi podučavaju pacijente adaptivnim tehnikama i pokazuju vežbe koje mogu pomoći da govore glasnije i jasnije. Napredovanjem bolesti od pomoći mogu da budu na primer olovka, papir, tabla za pisanje ili tabla sa slikama za pacijente koji mogu da komuniciraju očima, klimanjem glave ili druga neverbalna sredstva. Često porodice ili negovatelji sa pacijentima razvijaju sofisticiran način komunikacije, razvijaju načine za odgovore na pitanja sa „da” ili „ne”. U težim slučajevima, kada pacijenti više ne mogu govoriti ili proizvesti glasne zvukove, logopedi mogu preporučiti elektronske uređaje koji mogu pomoći u komunikaciji i nadomestiti govor [7,15,21].

Simptom koji se javlja kod 87% pacijenata je disfagija (otežano gutanje) [11]. Čest je uzrok neuhranjenosti, gubitka telesne težine, dehidracije, a može da dovede i do aspiracije hrane [7,11,15–17]. Ishrana i hidracija su važan aspekt zbrinjavanja pacijenata sa ALS [7, 21]. S obzirom na to da pacijenti sa disfagijom imaju poteškoće u održavanju odgovarajućeg kalorijskog unosa i tečnosti, nutritivna podrška obuhvata praćenje telesne težine i hidracije [7], te uključuje stručnu pomoć od strane nutricionista i logopeda [11]. Tretman disfagije uključuje savete o ishrani i edukaciju pacijenata o posebnim tehnikama gutanja [17]. Pacijentima se preporučuje pažljivo hranjenje, konzumiranje kašaste hrane u više manjih obroka u toku dana [11,15–17,21], povećanje kalorijskog unosa, vlakana i dovoljno tečnosti [17]. Porodica ili negovatelji dobijaju savete o načinu pripremanja i konzistenciji hrane [17,21]. Ako gubitak telesne težine nastaje usled gubitka apetita, mogu se dati lekovi za poboljšanje apetita [7].

Ukoliko ovi postupci ne daju rezultate, preporučuje se enteralna ishrana putem nazogastrične sonde (NGS), kratkotrajno [15–17,21] ili plasiranje perkutane endoskopske

gastrostome (PEG) [11,15–17,21]. Takođe, smernice preporučuju da se enteralna ishrana uključi kada telesna težina padne za >10%. Dugotrajna upotreba nazogastrične sonde dovodi do nelagodnosti i problema, te je uslovljena čestim zamenama. Perkutana endoskopska gastrostoma je standardna procedura enteralne ishrane kod pacijenata sa respiratornom slabošću [17], doprinosi poboljšanju kvaliteta života [11,15–17], te je lekari preporučuju. Upotreba PEG smanjuje rizik od gušenja i aspiracione pneumonije, nije bolna i ne sprečava oralnu upotrebu hrane ukoliko pacijenti žele [21]. Indikacije za postavljanje PEG uključuje ubrzano gubljenje telesne težine sa disfagijom, česta gušenja, iscrpljenost i stres nastao usled hranjenja. Prevencija aspiracione pneumonije nije indikacija za PEG. Ishrana ovim putem može prolongirati preživljavanje ako se plasira relativno rano u toku bolesti [7].

Sijaloreja nastaje zbog otežanog gutanja pljuvačke i oslabljenih orofacijalnih mišića koji omogućavaju curenje pljuvačke iz usta [7,11,15, 16], što može da bude stresno i za pacijenta i za porodicu [11]. Tretman ovog problema je usmeren na farmakološko smanjenje proizvodnje pljuvačke i postupke, kao što su: hirurško skretanje toka pljuvačke, inaktivacija iradijacijom ili botulinskim toksinom [7,15].

Smanjena funkcija respiratornih mišića i otežano iskašljavanje dovodi do nakupljanja gustog sekreta u gornjim disajnim putevima koji pacijentima stvara probleme [11,15]. Fizioterapeuti raznim vežbama i tehnikama mogu mnogo pomoći u postupku eliminacije sekreta. U tu svrhu primenjuju se tehnike disanja, odstranjivanje sukcijom, posturalna drenaža, fizikalno lečenje vibracijom grudnog koša, asistirano iskašljavanje i druge tehnike, u zavisnosti od stanja pacijenta [7,15].

Respiratorna insuficijencija sa hipoventilacijom kod pacijenata od ALS nastaje zbog oslabljenih interkostalnih mišića i dijafragme [7,11,16]. Jedan od najtežih i najčešćih simptoma na koji se žale oboleli je dispneja (otežano disanje) [11,15,16], koja se tokom progresije bolesti javlja kod 85% pacijenata [11]. Kako bi se ublažili simptomi respiratorne insuficijencije, inicijalno se noću primenjuje neinvazivna mehanička ventilacija (NIV) pomoću maske, kod pacijenata kod kojih je to moguće [7,11,15–17,21]. Kako se respiratorna funkcija pogoršava, neinvazivna ventilacija se primenjuje kontinuirano [7,16,17,21]. Rezultati

istraživanja pokazuju da NIV poboljšava kvalitet života i produžava preživljavanje [7,17]. Jedno od trajnih rešenja je invazivna respiratorna podrška putem traheostome [7,11,15–17]. O vrsti i primeni respiratorne podrške odlučuju pacijenti sa kojima je potrebno otvoreno razgovarati i predočiti im potencijalne rizike [7,11,15,16].

Zbog svih pratećih simptoma ALS pacijenti postaju zavisni od drugih osoba [16]. Osim stručnog kadra, važna je uloga porodice koju je potrebno edukovati kako bi određenim procedurama mogli ublažiti probleme izazvane respiratornom insuficijencijom. S obzirom na to da dispneja često dovodi do anksioznosti, prisustvo člana porodice ili negovatelja i sedeći položaj mogu smiriti pacijenta [15], kao i upotreba određenih lekova [7,15].

Pseudobulbarni afekt, poznat kao emocionalna labilnost, koristi se kao termin koji opisuje neprikladno raspoloženje ili nekontrolisan, nevoljan plač, smeh ili zevanje. Prisutan je kod oko 50% pacijenata i češći kod bulbarnog oblika bolesti. Ne predstavlja poremećaj raspoloženja [7]. Pacijenti imaju osećaj da ne mogu kontrolisati svoje emocije [11]. S obzirom na to da dovodi do neprijatnosti i zabrinutosti [7,11,15], potrebno je ukazati na mogućnost pojave ovih simptoma. Pacijentima je lakše kada shvate svoje simptome i kada znaju da imaju sa kim razgovarati o svojim strahovima i brigama [11]. Postoje efikasni lekovi koji su dobar izbor za tretman pseudobulbarnog afekta, posebno kada koegzistira sa sijalorejom [7,15].

Jedan od simptoma koji se javlja tokom bolesti je i nesаница. Mogu da je prouzrokuju anksioznost, depresija, nesposobnost samostalnog okretanja u krevetu, fascikulacije i grčevi u mišićima, otežano gutanje sa aspiracijom, respiratorni poremećaji i drugo. Od suštinskog značaja je procena i otkrivanje uzroka kako bi se adekvatno delovalo [11,15].

Na opstipaciju se žali više od polovine pacijenata sa ALS [11]. Nastaje zbog smanjene fizičke aktivnosti i uzimanja pojedinih lekova. Kako bi se prevenirala opstipacija, treba osigurati odgovarajuću hidraciju, prilagoditi ishranu, povećati unos vlakana, a po potrebi primeniti čaj od sene ili laksative [11,15,17].

Amiotrofična lateralna skleroza se opisuje kao „progresivna, bezbolna slabost” [7]. Iako bolest ne zahvata senzorna nervna vlakna odgovorna za bol [11,15], prema nekim istraživanjima, bol je čest simptom sa

prevalencijom do 73% [11]. Najčešće je mišićno-koštanog porekla. Za kontrolu ove vrste bola primenjuje se fizioterapija [7,15]. Umerene dnevne vežbe imaju kratkoročno, ali blagotvorno dejstvo. Bol u zglobovima se može ublažiti ili otkloniti asistiranim ili pasivnim vežbama za povećanje obima pokreta, bol mišića ruku ranom primenom ručnih udloga, bol u vratu primenom potpore za vrat u vidu kragne ili naslona za glavu [7]. Kada su lokalni tretmani nedovoljni, primenjuju se određeni lekovi. Bol koji nastaje zbog smanjene mobilnosti i nemogućnosti da se samostalno promeni položaj otklanja se čestim promenama položaja tela [7,15]. Osim toga, može se primeniti antidekubitalna oprema, kao što su antidekubitalni dušeci, jastuci za sedenje, jastučići za laktove, pete i drugo [7].

Lekari mogu propisati lekove koji bi pomogli u otklanjanju ili smanjenju mnogih tegoba, a farmaceuti mogu da daju savete o pravilnoj upotrebi lekova. Medicinske sestre, osim medicinske nege, učestvuju u edukaciji pacijenata, ali i porodice/negovatelja o mnogim postupcima koji mogu da olakšaju zbrinjavanje i izbegnu neželjene situacije, kao na primer, hranjenje preko PEG ili pravilno okretanje pacijenata u cilju prevencije dekubitusa [21].

Psihološki aspekti zbrinjavanja

Iako se trenutna klinička praksa fokusira na tretman bola i drugih fizičkih simptoma bolesti, postoji relativna praznina u oblasti psihosocijalnog zbrinjavanja. Psihosocijalna pomoć je važan aspekt zbrinjavanja i za pacijente i za porodicu [15].

Od postavljanja dijagnoze pacijenti mogu imati brige i strahove od tretmana, progresije bolesti, zavisnosti, invaliditeta i smrti [11]. Suicidi su retki, mada oboleli od ALS često pomišljaju na suicid [15]. Nije retka pojava da pacijenti i njihova porodica pate od anksioznosti i depresije [6,15–17], čije simptome treba dobro istražiti [7]. Tim koji je uključen u zbrinjavanje treba da bude upoznat sa svim psihološkim problemima sa kojima se suočavaju [11,15] kako bi pružio odgovarajuću psihološku podršku [11, 16,17]. Ukoliko ovi postupci ne daju rezultate, neophodno je uključiti lekove [15,17].

Socijalni aspekti zbrinjavanja

Prisutan je nedostatak svesti o značaju rešavanja socijalnih poteškoća. Većina pacijenata ima svoju porodicu ili negovatelje koji dele slične strahove i zabrinutost kao i pacijenti,

te ih je neophodno ohrabriti. Može da dođe do finansijskih problema kada pacijent, a zatim i supružnik ili negovatelj moraju da napuste plaćeni posao zbog invaliditeta ili negovanja. To može da dovede do zategnutih odnosa i povećanja finansijskog pritiska [11]. Neophodnu podršku i pomoć u pronalaženju rešenja mogu obezbediti socijalni radnici [11,21].

Duhovni aspekti zbrinjavanja

Kada govorimo o duhovnim aspektima zbrinjavanja, oni se ne moraju odnositi isključivo na religiju [11, 15], niti se ograničavaju samo na religiozne pacijente [12]. Suočavanje sa invaliditetom i mogućnošću prerane smrti obično dovodi do preispitivanja i razmatranja značenja života i smrti. Često je potrebno vreme da bi se govorilo o ovim pitanjima. Ako postoji potreba, lakše je to učiniti dok je pacijentu govor očuvan [11]. Duhovna pomoć može doprineti prihvatanju bolesti i potrebnih tretmana, koji nisu uvek prihvaćeni od strane pacijenata, kao što su, na primer, PEG i traheostoma. Duhovno zbrinjavanje je naročito važno za porodicu obolelih u periodu žalosti, nakon gubitka voljene osobe [15].

Terminalna faza

Kada se stanje pacijenta pogorša, koordiniran pristup multidisciplinarnog tima sa ciljem kontrole simptoma i pružanja podrške je od krucijalnog značaja. Pogoršanje stanja izaziva strah kod pacijenata i njihovih porodica, a naročito je izražen strah od gušenja [11]. Međutim, ovo se retko dešava i strah od gušenja nije opravdan. Dobro palijativno zbrinjavanje doprinosi da većina obolelih od ALS umire mirno (91%), najčešće u snu, što potvrđuju i istraživanja [11,15].

Period žalosti

Podrška porodici u periodu žalosti, nakon gubitka voljene osobe, je sastavni deo palijativnog zbrinjavanja i ima važnu ulogu za mnoge porodice [9,11,12]. Ova vrsta podrške započinje pre smrti pacijenta, sa ciljem pripreme na gubitak [4,9]. Postoje različiti modeli podrške ožalošćenima. Obično je to mešavina socijalne i terapijske podrške. Pruža se u zavisnosti od procene stanja porodice ili bliskih negovatelja, od najosnovnije, koja podrazumeva delotvornu komunikaciju i podršku, preko podrške u obliku savetovanja, a po potrebi i intenzivnije psihoterapije [4]. Osim tuge, osećanja praznine i

pomešanih emocija, porodice mogu tražiti dodatne savete i informacije o rizicima javljanja ALS u porodici, te im je neophodno objasniti da se porodica ne nalazi u povećanom riziku od oboljevanja [11]. Važno je da postoji kontinuitet podrške pre i posle gubitka voljene osobe kako bi se porodicama pomoglo da se pomire sa gubitkom, prilagode na promene i smognu snage da nastave dalje [4].

ZAKLJUČAK

Amiotrofična lateralna skleroza je teška, neizlečiva i fatalna bolest praćena mnoštvom različitih simptoma bolesti koji utiču na kvalitet života obolelih i njihovih porodica. Skoro svi simptomi koji se javljaju tokom bolesti su podložni palijativnom tretmanu. Procenom i optimalnim tretmanom fizičkih, psihosocijalnih i duhovnih potreba i poteškoća sa kojima se suočavaju oboleli od ALS i njihova porodica moguće je smanjiti efekte progresije bolesti, produžiti nezavisnost, izbeći komplikacije i omogućiti im da žive život što je moguće kvalitetnije. Dobro palijativno zbrinjavanje uz multidisciplinarni pristup doprinosi očuvanju i unapređenju kvaliteta života, kako pacijenata, tako i njihovih porodica/negovatelja.

LITERATURA

1. Bede P, Oliver D, Stodart J, Van den Berg L, Simmons Z, Brannagáin DÓ, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis – a review of current international guidelines. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011; 82 (4): 413–8.
2. Borasio GD. Palliative care in ALS: searching for the evidence. *ALS and other motor neuron disorders*. 2001; 2 (Suppl 1): S31–S35.
3. JPNP Action Group. Palliative and end-of-life care research in neurodegenerative Diseases [Internet]. EU Joint Programme – Neurodegenerative Disease Research; 2014. [cited 2016. Dec 18]. 28 p. Available from: <http://www.neurodegenerationresearch.eu/wp-content/uploads/2014/12/Palliative-Care-Action-Group-Report-Final-Version.pdf>
4. Downing J, Milićević N, Haraldsdóttir E, Ely J. Palijativna medicina, priručnik za studente medicine Beograd: Medicinski fakultet Univerziteta u Beogradu; 2012. p. 181.
5. Marie Curie. Triggers for palliative care. Improving access to care for people with diseases other than cancer. London: Registered Charity, England and Wales, Scotland; 2015. p. 44.
6. Oliver D, Borasio GD, Johnston W, editors. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: from diagnosis to bereavement. 3rd ed. Oxford: Oxford University Press; 2014. p. 317.
7. Elman LB, Houghton DJ, Wu GF, Hurtig HI, Markowitz CE, McCluskey L. Palliative care amyotrophic lateral sclerosis, Parkinson's disease and multiple sclerosis. *J Palliat Med*. 2007; 10 (2): 433–57.
8. World Health Organization. WHO Definition of Palliative Care [Internet]. Geneva; 2002. [cited 2016. Dec 18]. Available from: <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
9. Radbruch L, Payne S. White Paper on standards and norms for hospice and palliative care in Europe: part 1. Recommendations from the European association for palliative care. *Eur J Palliat Care*. 2009. [cited 2017. Jan 16]; 16 (6): 278–89. Available from: <http://www.eapcnet.eu/LinkClick.aspx?fileticket=f63pXxZVNEY%3d&tabid=735>
10. Milićević N. The hospice movement: history and current worldwide situation. *Arch Oncol*. 2002; 10 (1): 29–32.
11. Oliver D. Palliative care for motor neurone disease. *Pract Neurol*. 2002; 2: 68–79.
12. Council of Europe. Preporuka Rec (2003) 24 Komiteta ministara državama članicama u vezi sa organizacijom palijativnog zbrinjavanja [Internet]. Stockholm: EAPC East Coordination Centre; 2003. [cited 2016. Jul 20]. p. 82 Available from: <http://www.palliativecareserbia.com/pjd/Preporuke%20Saveta%20Evrope.pdf>
13. Kent A. Motor neurone disease: an overview. *Nurs Stand*. 2012; 26 (46): 48–57.
14. Faull C, Carter YH, Daniels L, editors. Handbook of palliative care. 2nd ed. Malden (MA): Blackwell Publishing; 2005. p. 503.
15. Zidar J. Palijativno zbrinjavanje bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom. *Glas pul boln*. 2009; 5 (2): 143–5.
16. Bučuk M, Dijan K, Tomić Z, Sonnenschein I. Amiotrofična lateralna skleroza. *Medicina fluminensis*. 2014; 50 (1): 7–20.
17. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2009; 4 (3): 1–22.
18. Montel S, Albertini L, Desnuelle C, Spitz E. Evolution of quality of life, mental health, and coping strategies in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *J Palliat Med*. 2012; 15 (11): 1181–4.
19. ALS Association [homepage on the Internet]. Epidemiology of ALS and Suspected Clusters. Washington: The ALS Association; c2004–14. [cited 2016. Sep 15]. Available from: <http://www.alsa.org/als-care/resources/publications-videos/factsheets/epidemiology.html>
20. Oliver D, Aoun S. What palliative care can do for motor neurone disease patients and their families. *Eur J Palliat Care*. 2013; 20 (6): 286–9.
21. National Institute of Neurological Disorders and Stroke [homepage on the Internet]. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Fact Sheet. Bethesda (MD): National Institutes of Health; 2013. [cited 2016. Sep 15]. Available from: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Amyotrophic-Lateral-Sclerosis-ALS-Fact-Sheet>
22. Radbruch L, Payne S. White Paper on standards and norms for hospice and palliative care in Europe: part 2. Recommendations from the European Association for Palliative Care. *Eur J Palliat Care*. 2010. [cited 2017. Jan 16]; 17 (1): 22–33. Available from: <http://www.eapcnet.eu/LinkClick.aspx?fileticket=f63pXxZVNEY%3d&tabid=735>