

VISOKA TEHNIČKA ŠKOLA U BJELOVARU
STRUČNI STUDIJ SESTRINSTVA

**ZDRAVSTVENA NJEGA U KUĆI OSOBE OBOLJELE
OD BOLESTI MOTORNOG NEURONA**

Završni rad br. 54/SES/2017

Michell Gruičić

Bjelovar, listopad 2017.

Zahvala

Zahvaljujem se svim profesorima i suradnicima Visoke tehničke škole u Bjelovaru koji su mi omogućili napredovanje u struci, te svim kolegama na moralnoj podršci od početka školovanja pa do samoga kraja. Posebna zahvala mojoj majci koja me je ohrabivala i dijelila moje uspjehe i poraze tijekom studiranja, te mentorici koja mi je prenijela svoje znanje i vještine kroz predavanja i tokom izrade završnog rada.

Sadržaj

1. UVOD	1
1.1.Što je bolest motornog neurona	2
1.2.Klasifikacija i simptomi bolesti	3
1.3. Postavljanje dijagnoze bolesti motornog neurona	5
1.4. Terapija i liječenje	7
2. CILJ RADA.....	8
3. PRIKAZ SLUČAJA	9
3.1. Anamnestički podaci	9
3.2. Klinička slika i tijek liječenja	11
3.3. Proces zdravstvene njege.....	15
3.3.1. Fizička procjena	17
3.3.2. Eliminacija	19
3.3.3. Prehrana	21
3.3.4. Komunikacija.....	23
3.3.5. Disanje	25
3.3.6. Procjena psihičkog statusa	27
3.3.7. Dokumentacija	28
4. RASPRAVA.....	29
5. ZAKLJUČAK	33
6. LITERATURA.....	34
7. OZNAKE I KRATICE.....	36
8. SAŽETAK.....	37
9. SUMMARY	38
10. PRILOZI.....	39

1. UVOD

Sve je veći broj osoba oboljelih od bolesti živčanog sustava u Hrvatskoj kojima je potrebna zdravstvena njega u kući, točnije u 2016. godini ta brojka bila je ukupno 18084 oboljele osobe. (1). Bolesti motornog neurona je naziv koji je dodijeljen grupi bolesti u kojoj živčane stanice, odnosno neuroni koji pokreću mišiće progresivno propadaju i odumiru. Amiotrofična lateralna skleroza (ALS), progresivna muskularna atrofija (PMA), progresivna bulbularna paraliza (PBP) i primarna lateralna skleroza (PLS) su subtipovi bolesti motornog neurona. (2). Incidencija ALS-a u Europi iznosi prosječno 1.89 (1.5-2.7) na 100 000 stanovnika (3). U Hrvatskoj ne postoji registar, te se ne može sa sigurnošću utvrditi broj oboljelih, ali procjenjuje se da na godišnjoj razini ima oko 50 potvrđenih novooboljelih (4). Prevalencija same bolesti iznosi oko 6 na 100 000 ukupne populacije, a sama bolest nastupa najčešće iza 50. godine. Zanimljivo je da tek 10% oboljelih ima pozitivnu obiteljsku anamnezu, a u ostalih 90% javlja se sporadično. Radi prevalencije bolest je klasificirana kao rijetka, no godišnje se na svjetskoj razini dijagnosticira oko 140 000 novih slučajeva, što čini 384 novo otkrivenih bolesnika dnevno. (2). Drugi naziv bolesti je Charcotova bolest koja je ime dobila po Francuskom neurologu Jean-Martinu Charcotu koji ju je prvi opisao još 1869.god., a Amerikanci je još nazivaju i Lou Gehrigova bolest, po poznatome igraču bejzbola koji je preminuo od te bolesti. No neovisno koji naziv koristili, karakteristike bolesti su brza progresija koja zahvaća gornje i donje motorne neurone u stražnjem dijelu mozga i leđnoj moždini, što na koncu dovodi do paralize (5). Bolest je za sada nepoznatog uzroka. Počinje blagim simptomima poput slabosti u mišićima, grčenja, trzajevima ili ukočenošću, no progresijom bolesti dolazi do potpunog onesposobljavanja, zatim nemogućnosti govora i gutanja, te na kraju prestanka samostalnog disanja. Karakteristika kliničke slike je progresivna mišićna atrofija, fascikulacije, spasticitet, dizartrija i disfagija sve do završne faze u kojoj je bolesnika potrebno staviti na respirator, ugraditi PEG ili postaviti sondu za hranjenje. Budući da bolest napada motoričke neurone, svijest i osjetila oboljele osobe su potpunosti očuvana. Radi nagle progresije bolesti većina oboljelih doživi tri do pet godina od početnih simptoma. Tek nekih 10% živi deset ili više godina. Pošto je bolest klasificirana kao rijetka, u Hrvatskoje ne postoje specijalizirane bolnice niti ustanove za oboljele od ALS-a, stoga je sva pomoć oboljelom usmjerena na obitelj i lokalnu zajednicu, odnosno multidisciplinarni tim (4).

1.1. Što je bolest motornog neurona

Bolest motornog neurona je progresivna neurološka bolest, kod koje motorni neuroni propadaju i odumiru. Takvo propadanje neurona rezultira atrofijom voljne muskulature, pri čemu se gubi njihova funkcija. Zavaćeni su mišići koje koristimo za kretanje, govor, disanje i gutanje. Motorni neuroni prenose poruke od mozga do mišića i nekih žlijezda. Razlikujemo gornje motorne neurone, koji prenose poruke iz mozga i kralježnične moždine, te donje motorne neurone, koji prenose poruke od kralježnične moždine do mišića. MND dovodi do degeneracije ovih neurona, no ne utječe na osjetilne neurone, kojima primamo poruke za vid, dodir, njuh, sluh i okus (6). Sama bolest je uvrštena među rijetke bolesti. Prevalencije je oko 6 na 100 000 cjelokupne populacije. Bolest se najčešće razvije između pedesete i sedamdesete godine života. Međutim, bolest može nastupiti i kod osoba mlađih od četrdeset godina. Prevalencija je nešto veća kod muškaraca sa 60% od ukupno oboljelih od MND-a. Bolest dovodi do progresivnog onesposobljavanja, stoga je bolesnik sve više ovisan o tuđoj pomoći. Prosječni životni vijek oboljele osobe je dvije do tri godine od postavljanja dijagnoze, odnosno tri do pet godina od početka bolesti. No, 5-10 % ljudi sa MND-om imat će oblik bolesti sa sporijom progresijom, pa mogu poživjeti deset ili više godina. Iako je prognoza za većinu oboljelih od MND-a vrlo loša, manji postotak oboljelih poživi mnogo duže. Na primjer, znanstvenik Steven Hawking boluje od MND-a, a dijagnoza mu je postavljena prije više od četrdeset godina. Unatoč tome što je kvaliteta života oboljelih osoba smanjena, u početnim stadijima nisu potpuno onesposobljeni. Iako je MND za sada neizlječiva bolest, njezini se simptomi mogu liječiti i držati pod kontrolom, tako da većina oboljelih može održati prilično neovisan način života nekoliko godina. Pošto se radi o neizlječivoj bolesti, sa teškim komplikacijama kako bolest napreduje, većina ljudi ima mišljenje da osobe oboljele od MND-a umiru u boli i mukama ili od pothranjenosti i gušenja. Međutim istraživanja pokazuju kako 98% oboljelih umire u snu, a 50% od svih oboljelih umire u vlastitiom domu (7).

1.2. Klasifikacija i simptomi bolesti

Bolesti motornog neurona je naziv koji je dodjeljen grupi bolesti u kojoj živčane stanice, odnosno neuroni koji pokreću mišiće progresivno propadaju i odumiru. Najčešći oblik je amiotrofična lateralna skleroza (ALS), također poznata pod nazivom Lou Gehringova bolest. ALS je progresivna bolest koja u konačnici dovodi do propadanja svih motornih neurona, što rezultira nemogućnosti upravljanja voljnom mišićnom masom. Bolest pogađa gornje i donje motorne neurone. Simptomi se prvobitno primjećuju na rukama i šakama, nogama ili se javljaju poteškoće sa gutanjem. Na obje strane tijela nastaje mišićna slabost i atrofija. Oboljele osobe gube snagu i sposobnost micanja ruku i nogu, te držanja tijela uspravno. Ostali simptomi uključuju spasticitet, grčeve i fascikulacije. Govor može biti nejasan ili tih i otežan. Kada oboljeli izgubi funkciju mišića dijafragme i prsnog koša, dolazi do poteškoća sa disanjem. Iako bolest obično ne utječe na um ili osobnost osobe, nekoliko studija ukazuje na to da neki ljudi s ALS-om mogu razviti kognitivne probleme koji uključuju govorni i misaoni tijek, te probleme sa memorijom i odlučivanjem. ALS najčešće nastaje kod ljudi između četrdesete i šezdesete godine života, ali mlađe i starije osobe mogu razviti ovaj tip bolesti. Većina slučajeva ALS-a nastaje sporadično, a smatra se da članovi obitelji oboljelih nemaju povećan rizik za razvoj bolesti. ALS sa obiteljskom anamnezom bolesti razvije se tek u nekih 10%. Međutim, kod većine je otkrivena mutacija gena superoksid dismutaze ili SOD1, koji se nalazi na 21. kromosomu. Od ostalih tipova postoji pseudobulbarna paraliza, koja ima iste simptome kao progresivna paraliza. Karakteristična je degeneracija gornjih motornih neurona koji prenose signale u donje motorne neurone i u kralježničnu moždinu. Oboljele osobe imaju progresivan gubitak govora, žvakanja i gutanja. Slabljenjem facijalnih mišića nestaje mimika lica. Kod pojedinih osoba dolazi do promjene glasa, a jezik može izgubiti pokretljivost, pri čemu ga bolesnik ne može više isplaziti. Također dolazi do nevoljnih ispada smijeha ili plača. Jedan od podtipova MND-a je primarna lateralna skleroza (PLS). Ona utječe na gornje motorne neurone na rukama, nogama i licu. Pojavljuje se kada specifične živčane stanice u motornim regijama cerebralnog korteksa (tankog sloja stanica koje pokrivaju mozak koji je odgovoran za većinu kompleksnih funkcija mozga) postupno degeneriraju, što uzrokuje spore i otežane pokrete. Poremećaj često prvo zahvaća noge, a zatim ruke i šake, te na poslijetku bulbarnu mišićnu masu. Govor postaje usporen i nerazgovjetan. Kada bolest zahvati ekstremitete, oni postaju ukočeni, slabi i usporeni, što dovodi do nemogućnosti hodanja ili obavljanja zadataka koji zahtijevaju finu koordinaciju ruku. Poteškoće s ravnotežom mogu dovesti do pada. Sam uzrok bolesti je nepoznat, a simptomi postupno napreduju s godinama, sve do progresivne ukočenosti zahvaćene

muskulature. PLS se smatra varijantom ALS-a, ali glavna razlika je u tome što su kod PLS-a pošteđeni donji motorni neuroni, spora je progresija bolesti i ne smanjuje se životni vijek. PLS se često zamjenjuje sa spastičnom paraplegijom koja je nasljedni poremećaj gornjeg motornog neurona koji uzrokuje ukočenost u nogama i obično počinje u adolescenciji. Do postavljanja dijagnoze PLS-a prosječno prođe 3 do 4 godine. Poremećaj nije smrtonosan, ali može uvelike utjecati na kvalitetu života. Kod bolesti motornog neurona može nastati progresivna mišićna atrofija, koju obilježava spora ali progresivna degeneracija samo donjih motornih neurona. Prevalencija je veća kod muškaraca i nastaje ranije od ostalih MND-a. Slabost se obično prvo vidi u rukama, a zatim se širi u donji dio tijela, gdje može biti teška. Od ostalih simptoma dolazi do propadanja muskulaure, nemogućnosti kontroliranja pokreta, fascikulacija i grčenja mišića. Isto tako može doći do zahvaćenosti mišića za disanje. Izloženost hladnoći može dovesti do pogoršanja simptoma, a sama bolest se u mnogim slučajevima razvije u ALS. Jedna od bolesti motornog neurona je spinalna mišićna atrofija (SMA), koja je nasljedna bolest i utječe na donje motorne neurone. SMA je autosomni recesivni poremećaj uzrokovan deficitom gena SMN1, koji proizvodi protein važan za održavanje motornih neurona (SMN protein). Kod SMA nedovoljne razine SMN proteina dovode do degeneracije nižih motornih neurona što uzrokuje slabost i gubitak skeletne muskulature. Ova se slabost više očituje u rukama i nogama, nego u šakama i stopalima. Neke osobe mogu razviti takozvani postpolio sindrom (PPS). To je stanje koje može nastati kod osoba koje su preboljele poliomijelitis, a može se manifestirati desetljećima nakon oporavka. Polio je akutna virusna bolest koja uništava motorne neurone. Mnogi ljudi koju su oboljeli u mladim danima se oporave, ali razviju nove simptome desetljećima kasnije. Simptomi uključuju umor, polaganu progresivnu slabost mišića, atrofiju mišića, fascikulacije, osjetljivost na hladnoću, bolove u mišićima i zglobovima. Ovi se simptomi pojavljuju na skupinama mišića koji su bili zahvaćeni prvobitnom bolešću. Drugi simptomi PPS-a mogu biti uzrokovani skeletnim deformacijama poput dugotrajne skolioze koja je dovela do kroničnih promjena u biomehanici zglobova i kralježnice. Simptomi se češće javljaju kod starijih osoba. Neki bolesnici razviju blaže simptome, a kod drugih se razvije mišićna atrofija koja može biti zamijenjena za ALS. PPS obično ne ugrožava život bolesnika, a procijenjuje se da 25-50% osoba koje su preboljele poliomijelitis, razviju PPS. (3,6,7).

1.3. Postavljanje dijagnoze bolesti motornog neurona

Nema specifičnih testova za dijagnosticiranje većine MND-a, iako postoje testovi gena za SMA. Simptomi se mogu razlikovati među pojedincima. U ranoj fazi bolesti, simptomi su slični drugim bolestima, otežavajući postavljanje dijagnoze. Fizičkom pregledu treba slijediti temeljiti neurološki pregled. Neurološkim pregledom će se procijeniti motorna i senzorna sposobnost, funkcija živaca, sluh, govor, vid, koordinacija, ravnoteža, mentalni status i promjene u raspoloženju ili ponašanju. Da bi se isključile druge bolesti, u dijagnostici se koristi elektromiografija (EMG).

Elektromiografija (EMG) se koristi za dijagnosticiranje poremećaja donjih motornih neurona, kao i poremećaja mišića i perifernih živaca. U EMG-u, liječnik umetne tanku igličnu elektrodu, pričvršćenu za instrument za snimanje u mišić kako bi procijenio električnu aktivnost tijekom dobrovoljne kontrakcije mišića i odmora. Električna aktivnost mišića uzrokovana je donjim motornim neuronima. Kada motorni neuroni degeneriraju, u mišićima se javljaju karakteristični abnormalni električni signali. Testiranje traje oko sat vremena ili više, ovisno o broju testiranih mišića i živaca. EMG se obično provodi zajedno s istraživanjem brzine provođenja živčanog sustava. Pretrage provođenja živaca mjere brzinu i veličinu impulsa u živcima iz malih elektroda postavljenih na kožu. Mali puls električne energije (sličan udaru iz statičkog elektriciteta) nanosi se na kožu kako bi stimulirao živac koji usmjerava određeni mišić. Drugi set elektroda prenosi električni signal uređaju za snimanje. Pretrage provođenja živčanih stanica pomažu razlikovati donje motoričke neuronske bolesti od periferne neuropatije i mogu otkriti abnormalnosti osjetilnih živaca.

Laboratorijske pretrage krvi, urina ili drugih tvari mogu isključiti bolesti mišića i druge poremećaje koji mogu imati simptome slične onima kod MND-a. Na primjer, analiza tekućine koja okružuje mozak i leđnu moždinu može otkriti infekcije ili upalu koja također može uzrokovati mišićnu ukočenost. Krvne pretrage mogu se napraviti za mjerenje razine protein kreatin kinaze (koja je potrebna za kemijske reakcije koje proizvode energiju za kontrakcije mišića), a visoke razine mogu pomoći u dijagnosticiranju mišićnih bolesti kao što je mišićna distrofija.

Magnetska rezonancija (MR) koristi snažno magnetsko polje za izradu detaljnih slika tkiva, organa, kostiju, živaca i drugih struktura tijela. MR se često koristi za isključivanje bolesti koje utječu na glavu, vrat i leđnu moždinu. MR slike mogu pomoći u dijagnosticiranju tumora mozga i kralježnice, bolesti očiju, upala, infekcije i vaskularnih nepravilnosti koje mogu dovesti do

moždanog udara. MR također može otkriti i pratiti upalne poremećaje kao što je multipla skleroza. Magnetna rezonancijska spektroskopija je vrsta MR skeniranja koja mjeri kemijske supstance u mozgu i može se koristiti za procjenu integriteta gornjih motornih neurona.

Transkranijalna magnetska stimulacija je prvobitno razvijena kao dijagnostički test za proučavanje područja mozga vezanih uz motoričku aktivnost. Također se koristi kao tretman za određene poremećaje. Ovaj neinvazivni postupak stvara magnetski impuls unutar mozga koji izaziva motoričku aktivnost u određenom području tijela. Elektrode zalijepljene na različita područja tijela prikupljaju i snimaju električnu aktivnost u mišićima. Mjere izazvane aktivnošću mogu pomoći u dijagnosticiranju gornje motoričke neuralne disfunkcije kod MND-a ili praćenju progresije bolesti.

Biopsija mišića ili živaca može pomoći u potvrđivanju živčanih bolesti i regeneracije živaca. Mali uzorak mišića ili živca uzima se pod lokalnom anestezijom i proučava pod mikroskopom. Uzorak se može uzeti kirurški, kroz prorez na koži, ili biopsijskom iglom, u koju se umetne tanka šuplja igla kroz kožu u mišić. Mali komad mišića ostaje u šupljoj igli kad se ukloni iz tijela. Iako ovaj test može pružiti vrijedne informacije o stupnju oštećenja, to je invazivna procedura i mnogi stručnjaci ne vjeruju da je biopsija uvijek potrebna za dijagnozu. (6,7).

1.3. Terapija i liječenje

Ne postoji lijek ili standardni tretman za MND. Simptomatsko i potporno liječenje može pomoći oboljelima da im bude udobnije, istovremeno održavajući kvalitetu života. Multidisciplinarnе klinike, sa specijalistima iz neurologije, fizikalne terapije, respiratorne terapije i socijalnog rada, osobito su važne u skrbi pojedinaca s MND-om. Lijek riluzol (Rilutek®) je odobren od strane Američke agencije za hranu i lijekove (FDA) za liječenje ALS-a. Produžuje životni vijek za 2 do 3 mjeseca, ali ne ublažava simptome. Također može odgoditi potrebu za umjetnom ventilacijom. Lijek smanjuje prirodnu proizvodnju neurotransmiterskog glutamata, koji nosi signale motornim neuronima. Znanstvenici vjeruju da previše glutamata može naškoditi motornim neuronima i inhibirati signalizaciju živaca. FDA je odobrila nusinersen (Spinraza™) kao prvi lijek odobren za liječenje djece i odraslih osoba s spinalnom mišićnom atrofijom. Lijek se primjenjuje ubrizgavanjem u tekućinu koja okružuje kralježničnu moždinu. Namijenjen je povećanju proizvodnje cjelovitih SMN proteina, što je ključno za održavanje motornih neurona. Drugi lijekovi mogu pomoći kod liječenja simptoma. Mišićni relaksanti poput baklofena, tizanidina i benzodiazepina mogu smanjiti spastičnost. Botulin toksin može se koristiti za liječenje grčeva čeljusti ili slinjenja. Prekomjerno slinjenje može se liječiti amitriptilinom, glikopولاتom i atropinom ili botulin injekcijama u žlijezde slinovnice. Antikonvulzivi i nesteroidni protuupalni lijekovi mogu pomoći u ublažavanju boli, a antidepresivi mogu biti korisni u liječenju depresije. Napadi panike mogu se liječiti benzodiazepinima. Neki pojedinci mogu na kraju zahtijevati jače lijekove poput morfija kako bi se nosili s bolestima mišićno-koštanog sustava ili boli, a opijati se koriste za pružanje udobnosti u terminalnim stadijima bolesti. Fizikalna terapija, okupacijska terapija i rehabilitacija mogu pomoći u poboljšanju držanja tijela, sprečavanju nepokretnosti i slabosti mišića i atrofije. Vježbe istezanja mogu smanjiti spastičnost, povećati kretanje i zadržati cirkulaciju. Kod nekih bolesnika potrebna je dodatna terapija za govor, žvakanje i probleme s gutanjem. Pravilna i uravnotežena prehrana bitne su za održavanje težine i snage. Ljudima koji ne mogu žvakati ili gutati potrebno je postavljanje sonde za hranjenje. Kod ALS-a, postavljanje sonde ili PEG-a (kako bi se pomoglo hranjenju) često se provodi čak i prije nego što je to potrebno. Neinvazivna ventilacija noću može spriječiti apneju u snu, a kod nekih bolesnika potrebna je pomoćna ventilacija tijekom dana zbog slabosti mišića u vratu, grlu i prsima, sve do potrebe za mehaničkom ventilacijom. (3,6,7,9).

2. CILJ RADA

Cilj rada je na temelju prikaza slučaja opisati važnost uloge medicinske sestre koja pruža zdravstvenu njegu u kući, te kompleksnost i zahtjevnost zbrinjavanja i zdravstvene njege u kući osobe oboljele od bolesti motornog neurona.

2. PRIKAZ SLUČAJA

Za prikaz slučaja zatraženo je odobrenje korištenja osobne medicinske dokumentacije gospođe A. D. Odobrenje za korištenje dokumentacije dala je sama pacijentica i njen suprug koji je dostavio cijelu dokumentaciju na slobodno korištenje za ovaj rad.

3.1. Anamnestički podaci

Bolesnica A D., rođena 1960. godine, ekonomski tehničar, prvobitno zdrava osoba u radnom odnosu, bez patološke obiteljske anamneze, koja ne boluje od kroničnih niti drugih bolesti. A.D. se prvi puta se susreće sa simptomima bolesti u 10. mj. 2014. godine u smislu bolova u lumbosakralnoj regiji uz značajnu progresiju mišićne slabosti u obje noge. Prvobitno se ne daje previše pažnje simptomima nego se oni pripisuju radnoj okolini, pošto gospođa radi na radnom mjestu na kojemu većinu radnog vremena sjedi. U vrlo kratkom razdoblju početni simptomi progrediraju, bolesnica ne može samostalno hodati bez pomagala te počinje hodati uz pomoć jedne štake. U tom razdoblju bolesnica zatraži pomoć liječnika opće medicine koji indicira pregled neurologa i elektromioneurografiju (EMNG) te se u 10. mj. 2014. god. nakon provedenog EMNG-a ustanovi radikulopatija. Radikulopatija je poremećaj korjena živaca koji nastaje kroničnim pritiskom na korijen, najčešće nastaje u cervikalnom i lumbalnom području, a simptomi su slabosti mišića koje zahvaćeni korijen inervira te parestezije ili bol. (8). Početak liječenja se provodi temeljem dijagnoze radikulopatije, no pošto bolest dalje progredira, ponovno se učini EMNG u 4. mj. 2015. god., nakon kojega se ustanovi teška neurogena lezija u mišićima stopala i potkoljenica, teška aksonalna distalna senzomotorna polineuropatija i pridružena radikulopatija L5/S1 obostrano. Isti se ponovi u 7. mj. 2015. god., te se nakon provedenog EMNG-a ustanovi senzomotorna aksonalna polineuropatija, teža kronična radikulopatija L5, ataksija i fonotipske značajke zglobnokoštanog sustava stopala sukladnih mogućoj kroničnoj kongenitalnoj polineuropatiji. Primarno se tretira bol sa Zaldiarom®, Ketonalom® i Voltarenom®. Nakon provedenih pretraga shvaća se da je problematika veća nego prvobitno očekivana. Bolesnica se šalje na pregled kirurga u 10. mj. 2015. god. koji verificira da tegobe nisu vertebrogene etiologije, našto se učini MR mozga koji ukazuje na dilatirane lateralne komore sa suspektnim transependimalnim prodorom likvora, te se preporuča daljnja obrada neurologa i neurokirurga radi isključenja hidrocefalusa. Po obradi, neurokirurg 14.10.2015. dolazi do zaključka da nema

znakova hidrocefalusa. Nakon toga učini se kontrolni MR mozga u 11. mj. 2015. god. na kojem hipofiza izgleda nešto stanjena sa protruzijom supraselarnih cisterna u područje sellae, te nalaz može govoriti u prilog parcijalne empty sellae. U supratentorijalnom djelu ventrikularni sustav je medioponiran te proširen, bez znakova dislokacije ili impresije uz obostrano frontalno subkortikalno u bijeloj tvari dvije manje hiperintenzivne lezije na T2 mjerenoj slici i FLAIR-u, veličine 5 i 7 mm kao znak nespecifičnih gliotičnih lezija. MR vratne, torakalne i lumbalne kralježnice pokazuje umjerene degenerativne promjene, nema znakova kompresivne neuropatije. Učini se i dezintetrija sa urednim nalazom. 26.01.2016. god. bolesnica odlazi na pregled u KBC Sestre Milosrdnice u Zagrebu sa uznapredovalim simptomima zbog kojih se kreće uz pomoć hodalice. U ovom periodu bolesnica ima poteškoće sa disanjem. Radi respiratornih poteškoća 06.02.2016. god. zaprima se na odjel intenzivnog liječenja radi potrebe za mehaničkom ventilacijom. 01.03.2016 .god. napravi se endotrahealna intubacija i započinje mehanička ventilacija, te se postavlja nazogastrična sonda. Progresijom bolesti dolazi do daljnjih poteškoća u kretanju, te sada gornje ekstremitete ne dovodi aktivno u AG položaj, pasivno dovedene tek kraće održava, fleksiju u laktu izvodi obostrano, oslabljena DF šake obostrano, GMS šaka oslabljen, lijevo 2/5, desno 3/5. Hipotrofija miškulature nadlaktice i ramenog obruča, atrofija tenara i hipotenara, atrofija interosealnih mišića desno, hipotrofija malih mišića šake lijevo. Donje ekstremitete ne povlači niti odiže od podloge, tek minimalne kretnje. Hipotrofija m.quadricepssa obostrano, atrofija m.tibialis. Visok svod stopala uz čekičaste prste. Miotatski refleksi na rukama prisutni. Zbog pogoršanja stanja bolesnica je vezana uz krevet radi čega koristi antidekubitalni madrac. 04.07.2016. god. otpušta se kući na daljnju skrb obitelji, njegovatelja, patronažne sestre i fizioterapeuta.

3.2. Klinička slika i tijek liječenja

Od nastanka prvih simptoma u 10. mj. 2014. god. provedena je dijagnostička obrada radi postavljanja dijagnoze osnovne bolesti. Bolesnica je obrađivana u Referentnom centru za neuromuskularne bolesti KBC Zagreb, te je liječena ambulantno na odjelu neurologije u OB Bjelovar primjenom imunoglobulina, vitamina B12 i Decortina. Prvi puta je hospitalizirana na odjelu neurologije radi pogoršanja motoričke slabosti te otežanog disanja 01.02.2016. godine. 06.02.2016. god. zaprima se na jedinicu intenzivnog liječenja sa odjela neurologije radi potrebe za mehaničkom ventilacijom, gdje je 01.03.2016. god. endotrahealno intubirana, te je na mehaničkoj ventilaciji. Hrani se preko usta i nazogastrične sonde, a postavljen je i TUK. Prijemne dijagnoze su: Polyneuropathia sensomotoria gr.gravis, Radiculopathia L5/S1 bill., Empty sellae part., Insuffitientio respiratoria acutum i na kraju Ventilatio mechanica. Primjena Vit. B12 jednom tjedno i IVIG (imunoglobulin) po preporuci Referentnog centra za neuromuskularne bolesti u dozi održavanja 25 gr. svaka 4-6 tj. Tijekom boravka u bolnici bolesnica je u krevetu, koristi pelene i provodi se fizikalna terapija. 15.02.2016. god. Je pokušana ekstubacija, no ponovno je intubirana 16.02.2016. god. Učini se pregled pulmologa 23.02.2016. god. koji ukazuje na respiratornu insuficijenciju nalazom ABS i PAAK: PaO₂ 9, 5kPa, sO₂ 93,8% uz kisik. 22.03.2016. god. napravljen pregled u Cantru za neuromuskularne bolesti KBC Zagreb, gdje se po napravljenom EMG-u zaključuje da se radi o teškom stupnju subakutne i kronične neuralne lezije registrirane u mišićima nogu, jače u m.quadriceps femoris. Znatan je stupanj neuralne lezije i u mišićima šaka, umjerenije na podlakticama i ramenu. Brzine motorne provodljivosti su sporije, dijelom još u korelaciji sa stupnjem denervacije. Nalaz upućuje na pretežno motornu, uglavnom aksonalnu senzomotornu polineuropatiju ili radikuloneuropatiju teškog stupnja, naročito na nogama, proksimalno i distalno, te relativno umjerenije na rukama. Preporuča se nastavak terapije imunoglobulinima u dozi održavanja (25g svaka 4.6 tjedana). Neophodna je fizikalna terapija, potpomognute vježbe i sprečavanje kontraktura.

Zatim se 15.04.2016. god. napravi konzilijarni pregled neurologa u JIL-u koji nalaže da se s obzirom na klinički tijek bolesti kod bolesnice ne očekuje značajniji oporavak, te da bolesnicu treba smjestiti u ustanovu za produženo liječenje ili domski smještaj s mogućnošću zbrinjavanja respiratorno insuficijentnih pacijenata. Na slijedećoj kontroli neurologa 11.05.2016. god., bolesnica pokazuje slijedeće promjene: komunicira mimikom i pisanjem na papir, stisak obiju ruku nešto slabiji. Terapija kao dosadašnja. Daljnji pregled neurologa 10.06.2016. god. bez značajnih promjena, te 27.06.2016. god. po pregledu neurologa donosi se zaključak da je bolesnica

ovisna o tuđoj njezi i pomoći tijekom 24h uz provođenje medicinske njege i neophodnu svakodnevnu fizikalnu terapiju i mogućnost zbrinjavanja osobe koja je ovisna o mehaničkoj ventilaciji. U bolnici boravi do 04.07.2016. kada se otpušta kući. Usljedi priprema bolesnice za otpust na kućnu njegu, te edukacija osoblja (obitelj, njegovatelji te patronažna sestra) koje će skrbiti o bolesnici (njega dišnog puta te zamjena trahealne kanile). Provodi se edukacija o radu sa kućnim respiratorom za mehaničko ventiliranje bolesnice koja je započeta u JIL-u, a nastavlja se i kod kuće. Za smještaj bolesnice u kućnu njegu potrebno je: bolesnički krevet, antidekubitalni madrac, kolica za prijevoz bolesnika, usluga kućne njege, posjeta medicinske sestre, fizioterapeut, aparat za mehaničku ventilaciju pluća. Bolesnica je ovisna o tuđoj njezi i pomoći, ovisna o mehaničkoj ventilaciji. Indicirano je provoditi fizikalnu terapiju u kući 5x tjedno, posjet medicinske sestre za njegu u kući 5x tjedno. Unatoč fizikalnoj terapiji u kući, rada dviju medicinskih sestara ujutro i dviju u poslijepodnevnim satima uz provođenje mjera za prevenciju nastanka dekubitusa u području koccigealne regije dolazi do pojave dekubitusa. Obzirom na klinički nalaz indicira se uporaba antidekubitalnog madraca te se izdaje doznaka za nabavku. Dijagnoze: polineuropathia senzomotoria gr.gravis, insuffitientio respiratoria acutum, ventilatio mehanica, decubitus reg.coccyg. 25.08.2016. god. bolesnica se u pogoršanom stanju prevozi kolima hitne medicinske pomoći na hitni neurološki prijem. Ujutro je aspirirana i promijenjena je kanila nakon čega dolazi do pada SpO2 uz mehaničku potporu ispod 80%. Od kuće do ustanove ventilirana ambu maskom. Bolesnica je opservirana na odjelu neurologije. Učinjena je toaleta dišnih puteva, aspirirana, ordinirana simptomatska terapija nakon koje dolazi do poboljšanja respiratornog statusa. Nakon stabiliziranja općeg stanja bolesnica se otpušta kući. 28.09.2016. god. bolesnica se ponovno upućuje vozilom saniteta od strane obiteljskog liječnika u Centar za hitnu medicinu Zagreb radi akutnog pogoršanja disanja. Nakon opsežne obrade dolazi se do zaključka da je desni glavni bronh ispunjen žutim tekućim sekretom. Nakon aspiracije subjektivno nešto bolje disanje, ali i dalje osjećaj slabe ventilacije. Ponovnim fiberoskopskim pregledom se vidi isti sekret prisutan u distalnim bronhima desno. Oko kanile tekući mukopurulentni sekret, uzme se bris. Kanila u dobrom položaju sa simetričnim odizanjem plućnog koša i auskultacijski simetričnim šumom ventilacije nad oba plućna krila. Ordinirana je terapija antibiotikom prema brisu stome. Bolesnica se upućuje pulmologu radi oslabljene ventilacije. Kako je od strane ORL u terapiji ordiniran antibiotik per os, a bolesnica nije u mogućnosti uzimati peroralnu terapiju, upućuje se u OB Bjelovar radi parenteralne primjene antibiotske terapije. 24.10.2016. god. pregled interniste pod dijagnozom MND (ALS) G 12.2, Palijativna skrb Z 51.5, Dysphagia R 13, G 52.9 i E 43.0, te Tetraplegija G 82.0 radi daljne prehrane putem nazogastrične sonde, koji donosi odluku

o uvođenju Jevity pripravka 2x dnevno putem gravitacijske sonde, te se putem iste može ordinirati tekuća i sva kuhana/miksana hrana razrijeđena tekućinom. Tijekom boravka u bolnici bolesnica je afebrilna na primljenu terapiju. U laboratorijskim nalazima vidi se elektrolitski disbalans koji se korigira peroralno i parenteralno. Bolesnica je monitorirana uz toaletu dišnog puta te provođenje antidekubitalnih mjera uz toaletu i prevoj dekubitalnih ulkusa, te se provodila pasivna fizikalna terapija uz tromboprofilaksu. Primala je enteralnu prehranu uz titraciju analgeticima te se kronični bolni sindrom kupira kombinacijom NSAR i opijatnih analgetika (transdermalnog flastera). Obzirom na progresiju simptoma i znakova, bez odgovora na primljenu terapiju uz kliničke i EMG znakove oštećenja motornog neurona, neurogene promjene u EMG-u, odsutnost bloka provođenja uz odsutnost osjetnog poremećaja, poremećaja kontrole sfinktera, vida, autonomne disfunkcije, kognitivnih smetnji, uz prisutnost fascikulacija na jeziku i nadlakticama uz široku paletu obrade kojom se isključe druge bolesti i stanja koja mogu uzrokovati iste ili slične simptome, smatra se da se kod bolesnice radi o bolesti motoneurona tipa ALS, te se konzultira sa svim nalazima do sada učinjene obrade i kliničkim stanjem bolesnice specijalista koji odlučuje o uvođenju Riluzola. Tijekom boravka na odjelu dolazi do daljnjeg postupnog pogoršanja uz pojavu bulbarne simptomatologije, nemogućnosti gutanja radi koje se postavi nazogastrična sonda. Zbog izuzetno visoke tjeskobe simptomi se kupiraju medikamentozno. Za vrijeme boravka u bolnici dogodio se smrtni slučaj u obitelji (preminula je majka bolesnice). Suprug je educiran za hranjenje te upoznat na eventualnu raniju promjenu nazogastrične sonde (mijenjati svaka 3 tjedna u nadležnosti ORL). Proveden u više navrata razgovor sa suprugom koji je upoznat sa bolešću supruge te je suglasan sa planiranim otpustom. Navodi da će njegu o gospođi provoditi medicinske sestre u vlastitoj kući, iako je data i mogućnost smještaja u odgovarajuću ustanovu koja posjeduje 24 satnu njegu i skrb. Bolesnica se dogovoreno otpušta kući uz preporuku provođenja palijativne njege i skrbi. Dodatna preporuka: provoditi antidekubitalne mjere uz prevoj rane sa F.O. i Aquacel Ag extra oblozima svaka 2-3 dana. Otpusne dijagnoze: MND (ALS), Anksiozno depresivni poremećaj, Uroinfectio, Palijativna skrb, Dysphagia, Tetraplegija, Insuffitientio respiratoria, Ventilatio mechanica, Incontinentio alvi et urinae, Ulcera decubitalija reg.dorsi et sacralis, Ovisnost o nazogastričnoj sondi, Status post traheotomiam. Bolesnica se prati po neurologu radi ALS-a, na trajnoj mehaničkoj ventilaciji,. Kod bolesnice je stanje stacionarno te je indicirano nastaviti sa Riluzolom 50 mg 2x1 tbl. dalje kroz 6 mjeseci. „Djelatna tvar u lijeku Rilutek®, riluzol, djeluje na živčani sustav. Nije poznato na koji točno način djeluje na amiotrofičnu lateralnu sklerozu. Smatra se da je odumiranje živčanih stanica u bolesnika s bolešću motoričkih neurona možda posljedica prevelike količine neurotransmitera glutamata. Neurotransmiteri su tvari koje živčane stanice

upotrebljavaju za komunikaciju sa susjednim stanicama. Riluzol zaustavlja otpuštanje glutamata, a to može pomoći u sprječavanju oštećivanja živčanih stanica. ,, (9).

3.3. Proces zdravstvene njege

Kada se postavi dijagnoza MND-a (ALS-a), u proces zdravstvene njege potrebno je što ranije uključiti patronažnu sestru i osobe koje će skrbiti o bolesniku, radi uspostave terapijskog odnosa. Zbog nagle progresije bolesti, komunikacija sa oboljelim postaje sve teža. Medicinska sestra koja provodi zdravstvenu njegu osobe oboljele od bolesti motornog neurona treba imati određene vještine kako bi mogla pružati adekvatnu skrb. Ona mora pružati emocionalnu podršku obitelji i pacijentu koji je obolio od ove neizlječive bolesti, davati savjete i upute kako reagirati i kontrolirati trenutne i očekivane simptome. Mora znati rukovati aspiratorom, aparatom za mehaničku ventilaciju, nazogastričnom sondom ili rukovati PEG-om, pratiti bolesnikovo opće stanje te razlikovati normalno od patološkog stanja i adekvatno reagirati. Primarna uloga medicinske sestre bit će holističko praćenje pacijenta kroz koje će mu pružati emocionalnu i psihološku podršku, no isto tako i njegovoj obitelji i osobama koje brinu za oboljelog, usput se konzultirajući sa liječnikom opće medicine o liječenju simptoma i mogućem sprječavanju nastajanja novih. Bitno je osigurati vrijeme za razgovor s obitelji o prognozi bolesti i njenom tijeku, pogotovo kada bolest uđe u zadnji stadij u kojemu bolesnik razvija respiratorne probleme sve do nemogućnosti samostalne ventilacije te je tada potreban uređaj za mehaničku ventilaciju, a samim time bolesnik razvija poteškoće u komunikaciji. U tom slučaju mnogi aspekti njege poput položaja tijela, pokretljivost, hranjenje, oralna higijena i komunikacija zahtijevaju veliku pozornost i mnogo više vremena zdravstvenog djelatnika. Stoga je jako važan multidisciplinarni pristup i dobra koordiniranost između samih djelatnika, jer je problematika kod osoba sa MND-om raznovrsna, složena i zahtijeva individualizirani pristup, jer svaka oboljela osoba ima drugačije simptome i potrebe ovisno o tipu MND-a i samome stadiju bolesti. Multidisciplinarni tim bi se trebao sastojati od liječnika opće medicine, patronažne sestre, sestre u kućnoj njezi, njegovatelja, fizioterapeuta, logopeda, dijetetičara zajedno sa socijalnim radnikom i stručnjakom za palijativnu skrb. Dijetetičar bi trebao biti uključen radi procjene nutritivnog statusa bolesnika, unosa hranjivih tvari i same težine, osobito ako postoje problemi s gutanjem ili se oboljeli ne može samostalno hraniti. Fizioterapeut može pomoći u održavanju maksimalne funkcije ekstremiteta i fleksibilnosti zglobova, te smanjiti mogućnost od nastanka kontraktura. Osim toga može pomoći u odgađanju nastanka respiratornih problema tehnikama disanja i potpomognutog iskašljavanja. Vježbe disanja imaju potencijal povećati kapacitet pluća, a tehnike iskašljavanja smanjuju rizik od nastanka respiratornih infekcija. Stoga je važno da svi članovi tima usko surađuju i dijele zajednički cilj za što boljim životnim uvjetima oboljelog, a da bi to bilo moguće, potrebno je

stvoriti plan, voditi evidenciju i evaluirati učinjeno te se prema potrebama oboljelog prilagoditi na promjene u zdravstvenom stanju, s obzirom da bolest može imati vrlo brzu progresiju. Ne smije se zanemariti bolesnikova želja za kontrolom, odnosno aktivnim sudjelovanjem u procesu zdravstvene njege. To često dovodi do neželjenih posljedica poput osjećaja bespomoćnosti, frustracije, anksioznosti, nesuradljivosti, sve do ljutnje, jer svaka osoba želi imati kontrolu nad svojim životom unatoč bolesti, dokle je god to moguće.

3.3.1. Fizička procjena

Kod zdravstvene njege osobe sa bolešću motornog neurona, važna je fizička procjena oboljeg, a tu spada procjena pokretljivosti, odnosno postoji li ukočenost ili mlohavost mišića, u kojim regijama i kojeg stupnja, procjena postojanja kontraktura i način sprječavanja njihova nastanka, procjena statusa kože, posebice na dijelovima za koje se smatra da su podložni ozljedama.

Najčešće sestrinske dijagnoze u ovom području bile bi:

- visok rizik za ozljedu u/s slabom pokretljivošću, u što možemo ubrojiti visok rizik za pad, nastanak dekubitusa, nastanak kontraktura i ostalih komplikacija dugotrajnog ležanja ili slabe pokretljivosti,
- nedostatak znanja ili vještina samopomoći kod promjene položaja u/s smanjenom pokretljivošću,
- nemogućnost samostalnog zauzimanja odgovarajućeg položaja u/s smanjenom pokretljivošću.

S obzirom na problematiku, sestrinske intervencije odnose se na promociju aktivnosti i tjelovježbe, poticanje na održavanje svakodnevnih aktivnosti koje je osoba sposobna samostalno učiniti, poticanje na vježbe za jačanje postojeće muskulature i smanjenja mogućnosti za nastanak kontraktura u mjeri koliko to bolesnikovo stanje dozvoljava. Potrebno je promatrati promjene u pokretljivosti oboljeloga, te u dogovoru sa fizioterapeutom dogovoriti odgovarajuće vježbe. Važno je educirati i poticati oboljeloga kako da promijeni položaj u krevetu da bi se prevenirao nastanak dekubitusa. Bez obzira na antidekubitalni madrac, položaj bi trebalo promijeniti najmanje svaka 2 sata. Ako bolesnik nije u mogućnosti samostalno promijeniti položaj, taj dio preuzima medicinska sestra, njegovatelj, obitelj ili osoba koja brine o oboljelom. Stoga je važno educirati sve uključene u njegu da tijekom promjene položaja obrate pozornost na stanje kože, postoji li crvenilo, pogotovo na dijelovima gdje kost pritišće o podlogu. Često se zanemare neki dijelovi tijela poput ušiju, stoga je potrebno obratiti pozornost na čitavo tijelo i ako je to potrebno, koristiti dodatna pomagala kako bi se smanjio pritisak na pojedine dijelove. Na primjer, smotati deku pod noge kako bi pete bile u zraku da se oslobode pritiska, ili stavljanja manjeg jastuka pod glavu kako bi se uši oslobodile pritiska. Nutritivni status je također važan zbog održavanja integriteta kože i prevencije neprimjerenog gubitka tjelesne težine. Bol se, kao jedan od vodećih simptoma, mora držati pod kontrolom. Ona nastaje radi grčeva u mišićima, spazma, ukočenosti zglobova, pritiska na pojedine

djelove tijela ili radi ozljede. Glavno je ukloniti uzrok boli, ako je to moguće, i dati ordiniranu terapiju.

3.3.2. Eliminacija

Kod bolesnika sa bolestima motornog neurona vrlo često je postavljen TUK (trajni urinarni kateter), pa s obzirom na to sestra mora pratiti mokrenje. Ako je oboljeli u mogućnosti samostalno otići do toaleta ili princeze, potrebo je procijeniti stupanj samostalnosti kako bi se spriječio neželjeni događaj poput pada. Procjena dnevne diureze je vrlo važna. Naime, ako je dnevni iznos tekućine manji od unosa, možemo sumnjati na dodatne komplikacije od retencije urina pa sve do zatajenja bubrega. Veliku pozornost treba obratiti na znakove i simptome urinarne infekcije, poput učestalosti mokrenja, bolno mokrenje, peckanje ili povišenje temperature. Urinarne infekcije su česta komplikacija kod osoba sa urinarnim kateterom.

Neke od sestrinskih dijagnoza su:

- inkontinencija urina u/s progresijom bolesti,
- smanjeno mokrenje u/s dehidracijom.

Intervencije su usmjerene na procjenu općeg stanja, tako da variraju od poticanja oboljeloga da uzima barem dvije i pol litre tekućine dnevno (osim ako je kontraindicirano), pomoći osobi da ode do toaleta ili koristi noćnu posudu, do savjetovanja sa liječnikom kod sumnje na urinarnu infekciju ili retenciju. Problemi se javljaju i sa stolicom. Procjena peristaltike i učestalosti stolice važne su radi komplikacija poput konstipacije, impakcije ili proljeva, što sa sobom nosi opasnost od dehidracije, bolova ili odsustva stolice. Također je važno procijeniti mogućnost gutanja, te unos hrane i tekućine.

Česte sestrinske dijagnoze su:

- opstipacija u/s oslabljenom peristaltikom,
- pothranjenost u/s oslabljenim gutanjem,
- visok rizik za dehidraciju u/s proljevom,

U kasnijem stadiju bolesti oboljeli su primorani koristiti pelene, što ima negativan psihološki učinak, odnosno narušava „self-image“, stoga je vrlo bitna psihološka podrška kada do toga dođe. Bolesnici ostvaruju pravo na pelene preko HZZO-a. Intervencije su usmjerene na prevenciju nastanka samih komplikacija, poticanje oboljelog da bilježi kada je imao stolicu i njenu konzistenciju ako samostalno obavlja nuždu. U suprotnome, taj će dio preuzeti medicinska sestra.

Poticat će pacijenta da uzima dovoljno tekućine i na redovitu i adekvatnu prehranu. U slučaju opstipacije potrebno je primijeniti ordiniranu terapiju, odnosno laksativ.

3.3.3. Prehrana

Kako bi održali dobro opće stanje važan je nutritivni status, koji je opet individualan, ovisno o stadiju bolesti. Stoga je potrebna procjena bolesnikove težine i njeno kontinuirano praćenje kako bismo prepoznali promjene i pravodobno reagirali na njih. Od početka bolesti potrebno je pratiti da li bolesnik dobiva ili gubi na težini. Ako se pokaže da je u periodu od dva mjeseca došlo do gubitka na težini od 10% ili više, potrebno je posavjetovati se sa liječnikom radi uravnoteženja prehrane koja mora biti prilagođena pojedincu kako bi se spriječio daljnji gubitak na težini. Najveći problem predstavlja dysphagia (poteškoće pri gutanju). Potrebno je napraviti procjenu žvakanja, gutanja i iskašljavanja, procijeniti sposobnost oboljeloga da guta tekućinu i krutu hranu, pratiti promjene u prehrambenim navikama.

Moguće setrinske dijagnoze su:

- visok rizik aspiraciju u/s oslabljenim gutanjem,
- narušen nutritivni status u/s poremećajem gutanja,
- nedostatak znanja ili vještina oko pripreme ili uzimanja hrane - neupućenost,
- nemogućnost uzimanja hrane na usta u/s progresijom bolesti.

Intervencije su usmjerene na edukaciji oboljelog tehnikama hranjenja. Pacijenta je potrebno podučiti o zauzimanjau pravilnog položaja pri jelu, pri gutanju hrane spustiti bradu prsima, zalogaj progutati dva do tri puta, koncentrirati se na žvakanje, gutanje i zagrcavanje tokom jela, izbjegavati pričanje tokom jela, ne disati tokom gutanja i sl. Potrebno je planirati više manjih obroka, osigurati dovoljno vremena za hranjenje, pripremiti obroke primjerene stanju oboljelog, davati preparate za nadoknadu u odgovarajućoj mjeri i vremenskom periodu kako je ordinirano. U slučaju gubitka na težini ili nemogućnosti uzimanja hrane na usta, konzultirati se sa liječnikom. Kada dođe do potrebe za prehranom preko nazogastrične sonde ili PEG-a, dolazi do dodatnog opterećenja oboljelog i potrebe za zdravstvenom njegom. U nekim slučajevima oboljela osoba može i dalje konzumirati hranu na usta radi osobnog užitka, no sa velikim oprezom radi mogućnosti nastanka komplikacija. Osim same prehrane, potrebno je i pravilno održavanje sonde, higijena sonde i promjena gaza ili držača. Pozornost mora biti usmjerena i na sluznicu, jer ako se ne održava pravilno, postoji rizik od nastanka povrede integriteta kože i sluznice oko sonde. Kako s vremenom gutanje postaje sve teže, osoba se može zagrcavati, kašljati ili čak gušiti. To može biti vrlo uznemiravajuće za oboljelu osobu i djelatnike, no gušenje hranom može rezultirati lakšim komplikacijama, ali gotovo nikada nije direktan uzrok smrti. Ako dođe do gušenja potrebno je ostati smiren kako bi prevenirali

nastanak panike kod oboljelog. Provjeriti da li promjena položaja pomaže ili primijeniti tehnike iskašljavanja.

3.3.4. Komunikacija

Sve osobe oboljele od MND-a razviju neku vrstu problema u komunikaciji koji najčešće nastaju radi atrofije mišića lica, te problema vezanih uz jezik, ždrijelo i grkljan. Rezultat toga je progresivna poteškoća sa artikulacijom, nerazumljiv govor, oslabljen glas, te može rezultirati sa anatrijom (nemogućnošću artikuliranja riječi). Samim time oboljeli postaje povučeniji, izolira se i stvara dodatne frustracije koje ujedno utječu na obitelj jer nisu u mogućnosti razumjeti oboljelog. Vrlo je bitno da medicinska sestra nađe način na koji će moći adekvatno komunicirati sa bolesnikom. U slučaju gospođe A. D. komunikacija je svedena na papir na kojemu su u stupcima ispisana slova, medicinska sestra prolazi prstom preko stupaca, te stane na stupcu koji bolesnica pokaže treptajem očiju. Zatim u odabranom stupcu prstom prelazi preko slova i staje na slovu koji bolesnica pokaže treptanjem očiju. Na taj način slaže riječi koje povezuje u rečenice i ostvaruje točnu komunikaciju s oboljelom. No to zahtjeva mnogo vremena i strpljenja, te se "opći" razgovor svodi na sugestije medicinske sestre, bolesnica potvrđuje točnost sugestije treptajem očiju, što opet zahtjeva dobro poznavanje oboljele osobe, njezinih navika i nekih općih zahtjeva. Ako se oboljela osoba ne uključi u komunikaciju i odluke vezane za nju samu, razvija se osjećaj manje vrijednosti, gubitak kontrole, strah, tjeskoba i smanjuje se volja za suradnjom. Radi toga bi trebao u multidisciplinarni tim biti uključen govorni terapeut čim se pokažu prvi znakovi promjene glasa ili komunikacije kako bi se unaprijed dogovorili načini komunikacije u težim stadijima, te uzeti u obzir i komunikacijska pomagala. Na primjer, glasovna pojačala mogu biti vrlo korisna kod osoba sa očuvanom artikulacijom, ali sa slabim tonom glasa. Poteškoće u komunikaciji se razvijaju postepeno, stoga treba procijeniti glasnoću i razumljivost govora.

Moguća sestrinska dijagnoza je:

- poremećaj komunikacije u/s promjenama glasnoće govora, poremećajem jasnoće govora, izostankom govora

Intervencije ovise o tome da li osoba može pokretati ruke i u kojoj mjeri, ili je potpuno nepokretna. Kada osoba može pomicati ruke i ima mogućnost pisanja, komunikacija se može nastaviti pisanjem. Kod potpunog gubitka govora kao alternativa dostupni su različiti uređaji, odnosno govorna pomagala u obliku pisača poput "Lightwriter" uređaja, koji ima osjetljive tipke na minimalne pokrete, pomoću kojega osoba može napisati riječi ili rečenice, a uređaj ih izgovara umjesto oboljeloga. Isto tako, logopeda treba uključiti u terapiju ako se primijeti problematika sa gutanjem. Logoped će dati upute kako bi se ostvarilo sigurno gutanje. Procjena gutanja uključuje

govornog terapeuta koji promatra bolesnika kada jede ili guta tekućinu. Važno je napomenuti da oboljeli treba imati bradu spuštenu dolje i privučenu tijelu da blokira dišne puteve tijekom gutanja, odnosno da ne dođe do aspiracije hrane. Ponekad je potrebno da oboljeli nekoliko puta proguta isti zalogaj kako bi bili sigurni da hrana nije zastala u „džepovima“ unutar grla, jer kasnije ti ostaci mogu uzrokovati naknadno gušenje ili inhalacija čestica hrane može dovesti do ihalacijske pneumonije. Osobu treba savjetovati da drži dah tokom gutanja, te da ponovi radnju nekoliko puta. Kod komunikacije pozornost treba biti usmjerena i na neverbalnu komunikaciju, izraz lica, pokrete, kontakt očima i pokrete usana. Ponekad je moguće gotovo u cijelosti komunicirati čitajući sa usana potpomognuto gestikulacijama. Suprug bolesnice je u pregovorima za nabavu aparata Tobii komunikator preko udruge CeDePe, koji ima ugrađeno upravljanje pogledom. Cijena uređaja je oko 122.300 kn. Iako je vrlo praktičan, mnogi si ga ne mogu priuštiti.

3.3.5. Disanje

Poteškoće sa disanjem mogu nastati radi slabljenja dijafragme zajedno sa međurebrenim i abdominalnim mišićima. Medicinska sestra treba biti upoznata sa znakovima predstojećih respiratornih poteškoća. Neki od znakova su pospanost tokom dana, jutarnje glavobolje, letargija i loša koncentracija kao rezultat noćne hipoventilacije. Isto tako, medicinska sestra mora znati pokazati oboljelome tehnike disanja i iskašljavanja radi bolje ventilacije i održavanja prohodnosti dišnih puteva. Kako bolest napreduje, u zadnjem stadiju oboljelu osobu potrebno je staviti na mehaničku ventilaciju. Najveći problem mehaničke ventilacije je prirodno stvaranje slina i sekreta koje je potrebno redovito aspirirati kako ne bi ušli u dišni sustav i izazvali gušenje ili infekciju i moguću pneumoniju. Stavljanje oboljelog na mehaničku ventilaciju zahtjeva 24h njegu. Ovdje vodeću ulogu ima procjena respiratornog statusa od subjektivnih simptoma poput osjećaja nedostatka zraka, nedostatka zraka pri kretanju ili promjeni položaja, osjećaja gušenja, poteškoća pri udisaju isl., do procjene disanja koja obuhvaća broj udisaja u minuti, dubinu, ujednačenost (javljaju li se apnee između udisaja), širenje prsnog koša, korištenje pomoćne muskulature pri disanju, postoji li zamor pri udisanju, širenje nosnica ili disanje na usta sve do zagrcavanja, gutanja zraka, kašljanja ili pojave cijanoze. Potrebno je procijeniti zvukove disanja: postoji li hrgljanje, škriputanje, pucketanje, zviždanje i sl. tokom disanja.

Moguća sestrinska dijagnoza:

- smanjena prohodnost dišnih puteva u/s nemogućnosti iskašljavanja,

Intervencije, ovisno o slučaju variraju, od zauzimanja odgovarajućeg položaja, održavanja prohodnosti dišnih puteva, korištenja tehnika dubokog disanja i iskašljavanja, upotrebe aspiratora, primjene propisane terapije (pumpice), ako je oboljela osoba traheotomirana, aspiracija i toaleta stome, sve do neinvazivne umjetne ventilacije davanjem kisika ili upotrebe samoširećeg balona za ventilaciju. U slučaju da tegobe disanja perzistiraju, obavezno se savjetovati sa liječnikom, jer postoji mogućnost da je osobi potrebna invazivna tj. mehanička ventilacija. Valja naglasiti da je potrebna konzultacija sa oboljelim i obitelji o mogućnostima potrebe za umjetnom ventilacijom, prije nego što je ona potrebna. Sve zajedno ima veliki psihoški učinak, kako na oboljelog, tako i na obitelj. Dodatne probleme stvaraju slina i sluz. Kada nastupe problemi sa gutanjem, može doći do nakupljanja slina u ustima i grlu. Ako je slina vodenasta tada nastaje slinjenje, no ako je gusta predstavlja dodatne poteškoće kod oralne higijene i održavanja prohodnosti dišnih puteva, pogotovo ako je oboljela osoba ne može iskašljati. Oralna higijena mora biti kompletna, što

obuhvaća zube, desni i cijelu usnu šupljinu. Bolesnica preko HZZO-a ostvaruje pravo na respirator i filter za respirator, koncentrator kisika za kućnu uporabu, bocu s kisikom 3 ili 5 litara, odgovarajući regulator za bocu, pulsni oksimetar za kućnu uporabu, višekratni senzor za pulsni oksimetar,ambu masku, endotrahealnu kanilu sa balonom, podloške za endotrahealnu kanilu, fiksacijske trake za endotrahealnu kanilu, te aspiracijske katetere. Naknadno je odobrena i govorna kanila.

3.3.6. Procjena psihičkog statusa

Radi teške prirode bolesti, potrebna je procjena bolesnikovog psihičkog stanja i obiteljskog funkcioniranja. Progresijom bolesti bolesnik će biti sve više ovisan o tuđoj pomoći što predstavlja problem za obitelj i samog bolesnika, te može dovesti do beznađa, anksioznosti ili depresije.

Moguće sesrtnske dijagnoze su:

- nemogućnost suočavanja sa novonastalom situacijom u/s progresijom bolesti,
- anksioznost u/s promjenama zdravstvenog stanja,

Intervencije sestre moraju biti usmjerene na stvaranje adekvatnog okruženja u kojemu oboljeli i obitelj mogu međusobno podijeliti brige i strahove i pronaći moguća rješenja. Medicinska sestra u kući treba pružati psihološku potporu obitelji i oboljelom, osigurati vremena za postavljanje pitanja vezanih uz progresiju bolesti i pružanje adekvatnih odgovora, smanjiti anksioznost educiranjem oboljelog i obitelji o progresiji bolesti i mogućim promjenama. Na kraju, savjetovati se sa liječnikom u svezi sa depresijom ako se stanje ne poboljša. Ponekad osoba ima ispade smjeha ili plača bez nekog povoda, što može biti uznemiravajuće, ali je sasvim normalno. Radi novonastale situacije sa brzom progresijom u smislu pogoršanja bolesti, emocionalna ravnoteža oboljele osobe je narušena, te bolesnik može pokazivati emocije sasvim suprotne od onoga što osjeća - npr. bolesnik se može smijati kada ga nešto boli ili kada je zapravo tužan. Cijelokupni psihički status ima velik utjecaj na bolesnikovo mišljenje i ponašanje. Često se razvijaju promjene u ponašanju i mišljenju, pa tako mogu nastati problemi u misaonom tijeku i zaboravljivost ili čak teži poremećaji. Kod narušenih kognitivnih funkcija osoba ima poteškoće sa razmišljanjem, donošenjem odluka, koncentracijom, interakcijom i komunikacijom sa drugima. Manji postotak oboljelih može razviti neku vrstu demencije. Medicinska sestra mora prepoznati promjene u bolesnikovu ponašanju koje uključuju procesuiranje informacija, ili poteškoće u govoru i razumijevanju. Isto tako medicinska sestra mora znati da su oboljeli svjesni svega što se oko njih događa, te se njihove želje i potrebe ne smiju zanemarivati.

3.3.7. Dokumentacija

Tijekom rada medicinska sestra mora voditi evidenciju o svemu što se odvijalo sa oboljelim. To uključuje vođenje evidencije zdravstvene njege i praćenje općeg stanja oboljelog. Evaluacijom evidencije sestra dobiva potpunu sliku stanja oboljelog i progresije bolesti, te pozitivne ili negativne aspekte zdravstvene njege. Osim toga, evidencija je korisna drugim osobama koje brinu o oboljelom, sestri koja dolazi u drugu smjenu, njegovateljima i članovima obitelji. Potrebno je pratiti plan zdravstvene njege - procjenu stanja kože i promjene položaja, kupanje, čišćenje i odijevanje, eliminaciju i diurezu, vođenje dnevnika terapije, plan prehrane, opće stanje i uočene promjene kod oboljelog, te evidenciju eventualnih nezgoda. Idealno je da brigu o oboljelom vodi ista osoba, odnosno isti tim, no ako dođe do promjena, oboljela osoba mora biti upoznata sa istim. U smislu evaluacije poželjno je da se osigura vremena za kratke sastanke sa svim članovima tima, jer dobra komunikacija i cjelokupni uvid dovode do kvalitetnije zdravstvene njege. Kao smjernica zdravstvene njege u kući, koristi se lista procjene potreba. Lista sadrži potrebe za: hranjenjem, oblačenjem-presvlačenjem, osobnom higijenom (pranje lica, tuširanje, kupanje, brisanje tijela, češljanje kose, prenja kose, šišanje kose, brijanje, šminkanje, čišćenje uha, briga oko menstrualnog ciklusa, rezanje noktiju, upotreba sredstava osobne higijenei dr.), oralnom higijenom (četkanje zuba, čišćenje zbnim koncem, ispiranje usta, briga o protezi), pomoći pri obavljanju nužde (transfer kolica-wc-školjka, svlačenje, rukovanje pomagalima za probavni i urogenitalni sustav, higijena nakon toaleta), njegom kože (provjera kožnih promjena, promjena pozicije u krevetu, namještanje jastuka, provjera noktiju-urastanje, tretiranje promjena na koži uzrokovanih dugotrajnim ležanjem), mobilitetom i kretanjem (vježbe istezanja, transferi: u/iz kreveta, u/iz kade, u/iz auta, stavljanje kolica u auto, kretanje/hodanje uz pratnju, korištenje javnog gradskog prijevoza uz podršku), kućanskim poslovima (pospremanje/čišćenje, pranje odjeće, sušenje odjeće, peglanje, slaganje i razvrstavanje odjeće, popravci na odjeći, pripreme obroka/napitka, pranje posuđa, brisanje/pospremanje posuđa, upotreba različitih kuhinjskih aparata, čišćenje kuhinjskih aparata, upotreba različitih el. aparata/pomagala u kućanstvu), rukovaje pomagalima (ortopedskim, slušnim, surdotehničkim, govornim, stomatološkim, očnim), obavljanje administrativnih poslova-odlazak liječniku, podrška pri uspostavljanju i olakšavanju komunikacije, pratnja i podrška u raznim socijalnim aktivnostima. (Listu je moguće vidjeti pod priložima).

4. RASPRAVA

Kroz kliničku sliku vidljivo je da početak bolesti nastaje sa blažom simptomatologijom, te vrlo brzo progresijom bolesti (4). Kako bi se postavila dijagnoza bolesnica je obavila niz dijagnostičkih pretraga, od EMNG-a, laboratorijskih nalaza, MR-a do neuroloških i specijalističkih pregleda, te se konačna dijagnoza ALS-a postavlja dvije godine od početka simptoma (6). Bolesnica ubrzo razvija respiratorne komplikacije, radi čega je endotrahealno intubirana i postavljena na mehaničku ventilaciju (12). Nakon toga bolesnica nije u mogućnosti samostalno funkcionirati pa joj se propisuje potreba za 24 - satnom njegom (10). Nadalje dolazi do pogoršanja stanja, pri čemu se bolesnica više nije u mogućnosti kretati, što zahtjeva dodatnu njegu, te je neophodna fizikalna terapija, potpomognute vježbe, poduzimanje mjera protiv nastanka komplikacija dugotrajnog ležanja (3). Ubrzo dolazi do osjetnog poremećaja, poremećaja kontrole sfinktera, vida, autonomne disfunkcije, kognitivnih smetnji, uz prisutnost fascikulacija na jeziku i nadlakticama uz široku paletu obrade kojom se isključe druge bolesti i stanja koja mogu uzrokovati iste ili slične simptome. Smatra se da se kod bolesnice radi o bolesti motoneurona tipa ALS (7). Stanje je nadalje nepromijenjeno te je indicirano nastaviti liječenje sa Riluzol-om (11). Po kliničkoj slici je vidljiv klasičan tijek bolesti motoronog neurona sa svim aspektima, od simptomatologije, komplikacija nastalih progresijom bolesti do potrebe za njegom i liječenjem. Možemo vidjeti da je veliki problem postavljanje dijagnoze, pošto bolest ima simptome slične drugim bolestima, sa brzo progresijom, rezultat čega je kasan početak liječenja. Kada bi se ranije došlo do dijagnoze bolesti, samim time bi se ranije započelo liječenje, tijek bolesti bi se usporio i neki od simptoma i komplikacija mogli bi se prevenirati. Isto tako, postojala bi mogućnost edukacije oboljelog i obitelji o progresiji bolesti i suočavanje sa pogoršanjem stanja bilo bi mnogo lakše.

Kroz proces zdravstvene njege potrebno je napraviti fizičku procjenu, procjenu eliminacije, prehrane, komunikacije, disanja i psihičkog stanja, te napraviti valjanu dokumentaciju. Fizičkom procjenom dobiva se opći pogled na pokretljivost bolesnika, stanje kože i da li postoje rane. Sestrinske dijagnoze većinom se odnose na komplikacije dugotrajnog ležanja. Za adekvatnu njegu potrebno je usmjeriti pažnju na sprječavanje nastanka komplikacija, pomoću fizikalne terapije, korištenjem antidekubitalnih pomagala, edukacijom bolesnika o načinu samopomoći, pravilnom prehranom i kontinuiranim praćenjem. Jedan od glavnih simptoma je bol, koja se mora držati pod kontrolom uklanjanjem samog uzroka ili davanjem ordinirane terapije (3,10,11,12). Kod bolesnice

možemo vidjeti da je unatoč provođenju fizikalne terapije i poduzimanju mjera za sprječavajuće nastanka komplikacija dugotrajnog ležanja, došlo do nastanka dekubitusa. Zdravstvena njega se time proširila na zbrinjavanje rana. Može se reći da je radi prirode bolesti neizbježno da se razvije neka od komplikacija dugotrajnog ležanja, pogotovo ako bolest traje duže vrijeme, ali medicinska sestra uz pomoć fizioterapeuta, može svesti nastanak komplikacija na minimum.

Kod većine oboljelih dolazi do problema sa eliminacijom. Praćenjem dnevne diureze možemo vidjeti da li bolesnik uzima dovoljno tekućine, postoje li problemi sa eliminacijom urina poput retencije ili opstrukcije, te da li je došlo do nastanka uroinfekta. Sestrinske dijagnoze odnose se na probleme s mokrenjem, bilo da se radi o poteškoćama mokrenja radi smanjene pokretljivosti ili nastanka komplikacija poput uroinfekcije. Poteškoće se javljaju i sa eliminacijom stolice, stoga je potrebna procjena peristaltike i učestalosti stolice. Neke od komplikacija koje mogu nastati su konstipacija, impakcija ili proljev, što dalje dovodi do pojave dehidracije i boli prilikom defekacije. Sestrinske dijagnoze se odnose na poteškoće sa obavljanjem nužde, a glavni cilj je spriječiti dehidraciju i bolne defekacije. (3,10,11,12). Pošto je bolesnica u potpunosti nepokretna postavljen joj je TUK, što olakšava praćenje diureze, no sa sobom nosi mogućnost nastanka uroinfekcije. Poteškoće sa eliminacijom su vrlo česte kod bolesnika oboljelih od MND-a, radi usporene peristaltike koja nastaje zbog smanjene tjelesne aktivnosti i prehrane bolesnika.

Prehrana ima važnu ulogu kod održavanja dobrog općeg stanja bolesnika. Potrebno je pratiti težinu bolesnika, mogućnost žvakanja, gutanja i iskašljavanja procijeniti nutritivne potrebe bolesnika i stvoriti individualni plan prehrane ovisno o bolesnikovim potrebama. Sestrinske dijagnoze usmjerene su na probleme sa gutanjem, nemogućnost samostalnog hranjenja, pomoć pri hranjenju, potpomognutu prehranu putem sonde ili PEG-a, izrade plana prehrane, pripremu hrane i njegu usne šupljine. (3,10,11,12). Bolesnica se hrani putem nazogastrične sonde, što je jedan od načina potpomognute prehrane. Od početka bolesti, do sada bolesnica je drastično smršavila, radi čega je ordiniran nutritivni pripravak za održavanje tjelesne mase. Problem sa prehranom bolesnika je u tome što kod nas ne postoji dijetetičar ili nutricionist kao član multidisciplinarnog tima, što je veliki propust u njezi osobe oboljele od MND-a.

Kod bolesnika se s vremenom razvije neka vrsta problema u komunikaciji, bilo da se radi o otežanom govoru, smanjenom tonu, nerazumljivom govoru ili potpunom izostanku verbalne komunikacije. Sestra mora pronaći adekvatan način na koji će komunicirati sa bolesnikom, što predstavlja veliki izazov. Osim što se može koristiti raznim pomagalicama za komunikaciju, potrebno je pratiti neverbalnu komunikaciju u koju spada izraz lica, pokreti i gestikulacije, kontakt

očima i pokret usana. (3,10,11,12). Iako kod nas postoje pomagala za komunikaciju, većinom su nedostupna ili vrlo skupa. Medicinska sestra i ostale osobe uključene u njegu i skrb napravili su improviziranu tablicu kako bi komunicirali sa bolesnikom. U ovom području ne postoji govorni terapeut kao dio multidisciplinarnog tima, što isto tako stvara dodatni teret medicinskom osoblju.

Progresijom bolesti nastaju poteškoće sa disanjem. Medicinska sestra mora biti upoznata sa znakovima predstojećih respiratornih poteškoća kao što su pospanost tokom dana, jutarnje glavobolje, letargija i loša koncentracija kao rezultat noćne hipoventilacije. Kada bolest dođe do zadnjeg stadija, bolesnik je primoran koristiti mehaničku ventilaciju. Sestra mora znati rukovati respiratorom i održavati prohodnost dišnih puteva. Sestrinske dijagnoze odnose se na smanjenu plućnu ventilaciju, koja rezultira nakupljanjem sekreta u dišnim putevima, nedostatkom zraka, cijanozom i gušenjem bolesnika. Ovisno o uzroku i stupnju bolesti, sestra mora poduzeti mjere sprječavanja nastanka komplikacija, održavati prohodnost dišnih puteva i primijeniti ordiniranu terapiju. (3,10,11,12). Kako etiologija bolesti nalaže, bolesnica je u početku bolesti razvila poteškoće sa disanjem, te je sada na mehaničkoj ventilaciji. Radi mehaničke ventilacije bolesnici je potrebna 24 - satna njega.

Osim fizičke, važna je i psihička procjena oboljele osobe, ali i njegove obitelji. Bolesti motornog neurna ostavljaju velike psihičke posljedice na bolesnika, no kako su većinom na kućnoj njezi, obitelj je uključena u zdravstvenju njegu, što predstavlja dodatno psihičko opterećenje. Sestrinske dijagnoze su usmjerene na procjenu emocionalnog stanja bolesnika i obitelji. Komplikacije mogu biti od poremećaja ponašanja i mišljenja, straha i anksioznosti, razdražljivosti i ljutnje, sve do depresije. Ovdje je važno da medicinska sestra uoči promjene u bolesnikovu ponašanju, te pruža psihičku podršku bolesniku i obitelji. U nekim slučajevima potrebna je farmakološka terapija kako bi se održala psihička stabilnost. (3,10,11,12). Pružanje psihičke potpore počinje od samog postavljanja dijagnoze. Većina osoba ne može se pomiriti s time da boluju od bolesti MND-a. Važna je edukacija oboljelog i obitelji o bolesti, kako bi mogli prihvatiti i pripremiti se na sve što bolest nosi.

Kako bi se pratilo bolesnikovo opće stanje i progresija bolesti, te kvaliteta zdravstvene njege i skrbi, medicinska sestra mora voditi evidenciju o svemu što se odvijalo sa bolesnikom. Potrebno je pratiti plan zdravstvene njege, procjena stanja kože i promjene položaja, kupanje, čišćenje i odijevanje, eliminaciju i diurezu, vođenje dnevnika terapije, plan prehrane, opće stanje i uočene promjene kod oboljelog, te evidenciju eventualnih nezgoda. Pravilana evidencija je potrebna za dobru komunikaciju među članovima tima, a isto tako potrebna je za evaluaciju zdravstvene njege.

Za pravilno vođenje evidencije pomažu razne liste i skale koje se koriste u radu sa osobama oboljelih od bolesti motornog neurona. (10,11,12). Svaka ustanova za liječenje MND-a ima svoj protokol dokumentacije. Za dokumentaciju zdravstvene njege u kući bolesnice, koristi se lista procjene potreba, koja obuhvaća sav rad sa bolesnicom tijekom 24 sata. Pravilnim vođenjem dokumentacije svaki član tima koji brine o oboljeloj osobi ima uvid u cjelokupnu situaciju i stanje bolesnika na jednom mjestu, što rezultira dobrom komunikacijom između članova i kvalitetnim provođenjem zdravstvene njege.

5. ZAKLJUČAK

Kroz ovaj rad mogu se vidjeti sve posljedice bolesti motornog neurona, te koliko je zapravo važna uloga medicinske sestre koja skrbi o oboljeloj osobi. Kompetencije medicinske sestre potrebne za rad su vrlo opširne, te je potrebno znanje iz svih segmenata zdravstvene njege, naročito u kasnim stadijima bolesti. Veliki problem predstavlja brza progresija bolesti, što stvara pritisak na bolesnika, obitelj i samu sestru. Procjene medicinske sestre i prepoznavanje simptoma progresije bolesti ključne su za pružanje adekvatne skrbi i njege. Na žalost, kod nas ne postoje svi potrebni suradnici koji bi trebali biti dio multidisciplinarnog tima, te samim time veća odgovornost pada na zdravstveno osoblje. Multidisciplinarni tim se najčešće sastoji od medicinske sestre za provođenje zdravstvene njege u kući, patronažne sestre, fizioterapeuta i njegovatelja. Sestra mora biti psihoterapeut, dijetetičar, radni i govorni terapeut, te imati iskustva sa palijativnom skrbi. Kako kod nas ne postoje specijalizirane ustanove za osobe oboljele od bolesti motornog neurona, skrb se provodi u kući ili neko kraće razdoblje na odjelima neurologije. Za pružanje kvalitetne skrbi medicinska sestra mora poznavati etiologiju i tijek bolesti, prepoznati stadij u kojemu se oboljeli nalazi, te znati što je moguće očekivati. Potrebno je provoditi kompletnu zdravstvenu njegu od fizičke procjene, praćenja eliminacije stolice i vođenja evidencije dnevne diureze, prehrani i navikama prehrane oboljeloga, održavanja integriteta kože, zbrinjavanje rana, komunikaciji, načinima i mogućnostima komunikacije, održavanja prohodnosti dišnih puteva i uredne respiracije, sve do praćenja psihičkog statusa oboljelog ali i njegove obitelji i bližnjih. Općenito je u našem društvu briga za osobe sa rijetkim bolestima nedostatna. Medicinska sestra preuzima veliku odgovornost kada brine o takvoj osobi. Životni vijek osobe je individualan, no procjenjuje se da od početnih simptoma osobi preostaje 3-5 godina života. Budući da lijeka za osobe oboljele od ALS-a za sada nema, zadaća medicinske sestre je oboljeloj osobi osigurati kvalitetan i što je moguće ugodniji život, te na posljetku mirnu i dostojanstvenu smrt.

6. LITERATURA

1. Hrvatski zdravstveno-statistički ljetopis za 2016.-tablični podaci (Zdravstvena njega u kući) [Online]. Dostupno na:
<https://www.hzjz.hr/periodicne-publikacije/hrvatski-zdravstveno-statisticki-ljetopis-za-2016-tablicni-podaci/> (10.10.2017)
2. Internacional alliance of ALS/MND associations [Online]. Dostupno na:
<https://www.alsmndalliance.org/what-is-alsmnd/> (10.10.2017)
3. Bučuk M. Amiotrofična latralna skleroza [Online]. Dostupno na:
<https://repository.medri.uniri.hr/islandora/object/medri%3A1156/datastream/FILE0/view>
(10.10.2017)
4. Horvat S. Hrvatski savez za rijetke bolesti, Treća dob-Bolest motornog neurona [Online]. Dostupno na:
<http://trecadob.com/6125-2/> (10.10.2017)
5. Udruga Neuron, Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) [Online]. Dostupno na:
<http://www.udruga-neuron.eu/o-bolesti/5-amiotroficna-lateralna-skleroza-als> (10.10.2017)
6. National institute of neurological disorders and stroke [Online]. Dostupno na:
<https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Motor-Neuron-Diseases-Fact-Sheet> (10.10.2017)
7. Health service executive-motor neurone disease [Online]. Dostupno na:
<http://www.hse.ie/eng/health/az/M/Motor-neurone-disease/Symptoms-of-motor-neurone-disease.html> (11.10.2017)

8. MSD priručnik dijagnostike i terapije-Poremećaji korijenova živaca [Online]. Dostupno na: <http://www.msd-prirucnici.placebo.hr/msd-prirucnik/neurologija/bolesti-perifernog-zivcanog-sustava/poremecaji-korijenova-zivaca> (11.10.2017)

9. European medicines agency [Online]. Dostupno na: http://www.ema.europa.eu/docs/hr_HR/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/000109/WC500056578.pdf (17.10.2017)

10. Nursing care plan, amiotrophic lateral sclerosis (ALS) [Online]. Dostupno na: <http://nursingcareplan.blogspot.hr/2009/08/ncp-amyotrophic-lateral-sclerosis-als.html> (17.10.2017)

11. Journal of neurodegenerative diseases [Online]. Dostupno na: <https://www.hindawi.com/journals/jnd/2014/435164/> (17.10.2017)

12. MND care, Australia 2014 Motor neurone disease aspects of care: for the primary health care team [Online]. Dostupno na: [http://www.mndcare.net.au/Overview/MNDcare-approach/Information-and-discussion/For-health-and-community-care-professionals/MND-Australia-2014/MND-Aspects-of-care-for-the-primary-health-car-\(1\).aspx](http://www.mndcare.net.au/Overview/MNDcare-approach/Information-and-discussion/For-health-and-community-care-professionals/MND-Australia-2014/MND-Aspects-of-care-for-the-primary-health-car-(1).aspx) (17.10.2017)

7. OZNAKE I KRATICE

ALS-Amiotrofična lateralna skleroza

AMP-Ampula

CRP-C reaktivni protein

EMG-elektromiografija

EMNG-Elektromioneurografija

F.O.-Fiziološka otopina

HZZO-Hrvatski zavod za javno zdravstvo

IV.-Intravenozno

IVIG-Imunoglobulin

JIL-jedinica intenzivnog liječenja

KBC-Klinički bolnički centar

KCL-Kalijev klorid

MND-Motor neurone disease

MR-Magnetska rezonancija

OB-Opća bolnica

OHBP-Objedinjeni hitni bolnički prijem

ORL-Otorinolaringologija

PBP- Progresivna bulbularna paraliza

PEG-Perkutana endoskopska gastrostomija

PLS-Primarna lateralna skleroza

PMA-Progresivna muskularna atrofija

TUK-Trajni urinarni kateter

8. SAŽETAK

Svrha ovog rada je prikazati slučaj osobe oboljele od bolesti motornog neurona, od prvih simptoma do trenutnog stanja, u kojemu je oboljeloj osobi potrebna 24 satna skrb i njega, koje su poteškoće sa kojima se oboljela osoba susreće i na koji se način nositi s njima, kako izgleda zdravstvena njega u kući osobe oboljele od MND-a, sa čime se sve medicinska sestra susreće, koje su njezine obaveze i način rada, te za što sve mora biti kompetentna. Prikaz slučaja sastoji je od anamnestičkih podataka, kliničke slike i tijeka liječenja i procesa zdravstvene njege koji je podijeljen na fizičku procjenu, eliminaciju, prehranu, komunikaciju, disanje, procjenu psihičkog statusa i dokumentaciju. Podaci za prikaz slučaja su dobiveni od oboljele osobe. Za skrb o osobama oboljelim od bolesti motornog neurona potreban je multidisciplinarni tim. Medicinska sestra koja provodi zdravstvenu njegu u kući ima vrlo važnu ulogu u skrbi za oboljelog. Kompetencije medicinske sestre potrebne za rad su vrlo opširne, te je potrebno znanje iz svih segmenata zdravstvene njege, naročito u kasnim stadijima bolesti.

Ključne riječi: bolest motornog neurona, amiotrofična lateralna skleroza, zdravstvena njega u kući.

9. SUMMARY

The purpose of this paper is to present the case of a person suffering from a motor neuronal disease from the first symptoms to the current condition in which the affected person needs 24 hours care. What difficulties a person encounters and how they deal with them. What does a home care look like in a person who is suffering from MND, what are the problems the nurses encounter, what their duties are, how they work and what they need to be competent for. The case study consists of anamnestic data, clinical image and course of treatment and the process of health care divided into physical evaluation, elimination, nutrition, communication, breathing, assessment of the psychological status and documentation. Case presentation data was obtained from the affected person. Other information is provided in the literature. A multidisciplinary team is required to care for people with motor neuronal disease. A home care nurse has a very important role in caring for the sick. The nursing skills required for the work are very extensive and knowledge is needed from all segments of health care, especially in the late stages of the disease.

Keywords: motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis, home care.

10. PRILOZI

Lista procjene potreba koja se koristi u kućnoj njezi osobe oboljele od bolesti motornog neurona.

LISTA PROCJENE POTREBA

POTREBA	AKTIVNOST	TRAJANJE	UČESTALOST	KOMENTARI	EVALUACIJA
<u>HRANJENJE</u> <input type="checkbox"/> hranjenje <input type="checkbox"/> pružanje podrške pri hranjenju (mazanje namaza na kruh, rezanje i sl.) <input type="checkbox"/> drugo (molimo navesti) _____					
<u>OBLAČENJE/PRESVLACENJE</u> <input type="checkbox"/> potpuna asistencija <input type="checkbox"/> cjelomična asistencija <input type="checkbox"/> drugo _____					
<u>OSOBA HIGIJENA</u> <input type="checkbox"/> pranje lica <input type="checkbox"/> tuširanje <input type="checkbox"/> kupanje <input type="checkbox"/> brisanje tijela <input type="checkbox"/> češljanje kose <input type="checkbox"/> pranje kose <input type="checkbox"/> šišanje kose <input type="checkbox"/> brisanje <input type="checkbox"/> šminkanje <input type="checkbox"/> čišćenje uha <input type="checkbox"/> menstrualna briga <input type="checkbox"/> rezanje noktiju <input type="checkbox"/> uporaba sredstava osobne higijene (npr. stavljanje					

<p>dazodoraansa)</p> <p><input type="checkbox"/> drugo</p> <hr/> <p><u>ORALNA HIGIJENA</u></p> <p><input type="checkbox"/> četkanje zuba</p> <p><input type="checkbox"/> čišćenje zubnim koncem</p> <p><input type="checkbox"/> ispiranje usta</p> <p><input type="checkbox"/> briga o protezi</p> <p><input type="checkbox"/> drugo</p> <hr/> <p><u>POMOĆ PRI OBRAVLJANJU NUŽDE</u></p> <p><input type="checkbox"/> transfer kolica-wc-školjka</p> <p><input type="checkbox"/> svlačenje</p> <p><input type="checkbox"/> rukovanje pomagalicama za prebavni i urogenitalni sustav</p> <p><input type="checkbox"/> higijena nakon toaleta</p> <p><input type="checkbox"/> drugo</p> <hr/> <p><u>NJEGA KOŽE</u></p> <p><input type="checkbox"/> provjera kožnih promjena</p> <p><input type="checkbox"/> promjena pozicije u krevetu</p> <p><input type="checkbox"/> namještanje jastuka</p> <p><input type="checkbox"/> provjera noktiju (uraslanje)</p> <p><input type="checkbox"/> tretiranje promjena na koži uzrokovanih dugotrajnim ležanjem</p> <p><input type="checkbox"/> drugo</p>						
--	--	--	--	--	--	--

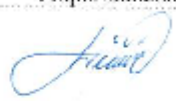
<p><u>MOBILITET I KRETANJE</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> vježbe istezanja <input type="checkbox"/> transferi : u/iz kreveta, u/iz kađe, u/iz auta <input type="checkbox"/> savijanje kolica u auto <input type="checkbox"/> kretanje/nodanje uz pranju <input type="checkbox"/> korištenje javnog gradskog prijevoza uz podršku <input type="checkbox"/> drugo _____ 				
<p><u>KUĆANSKI POSLOVI</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> pospremanje/čišćenje <input type="checkbox"/> pranje odjeće <input type="checkbox"/> sušenje odjeće <input type="checkbox"/> peglanje <input type="checkbox"/> slaganje i razvrstavanje odjeće <input type="checkbox"/> popravci na odjeći <input type="checkbox"/> pripremanje obroku/napitaka <input type="checkbox"/> pranje posuda <input type="checkbox"/> brisanje/pospremanje posuda <input type="checkbox"/> upotreba različitih kuhinjskih aparata (el.mikser, sokovnik i sl.) <input type="checkbox"/> čišćenje kuhinjskih aparata <input type="checkbox"/> upotreba različitih el. aparata/pomagala u kućanstvu (usisavač, CD player, osobno računalo i sl.) <input type="checkbox"/> drugo _____ 				

<p><u>POMAGALA</u></p> <p>rukovanje pomagalicama:</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> ortopedskim, <input type="checkbox"/> slušnim, <input type="checkbox"/> surčotehničkim, <input type="checkbox"/> govornim, <input type="checkbox"/> stomatološkim, <input type="checkbox"/> očnim <input type="checkbox"/> drugo _____ 				
<p><u>OSTALO</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> obavljanje administrativnih poslova – odlazak liječniku (uputnice, dozvole, recepti); odlazak u banku, poštu, dostava i podizanje razne dokumentacije <input type="checkbox"/> podrška pri uspostavljanju i olakšavanju komunikacije <input type="checkbox"/> pratnja i podrška u različitim socijalnim aktivnostima <input type="checkbox"/> drugo _____ 				

+

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>18.10.2017</u>	<u>MICHAEL JELIČIĆ</u>	

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

MICHELL GREVIĆ
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, 18.10.2017

Michelle
potpis studenta/ice