

Stanowisko Polskiego Towarzystwa Medycyny Paliatywnej dotyczące kwalifikacji do opieki paliatywnej i postępowania z pacjentem ze stwardnieniem zanikowym bocznym i stwardnieniem rozsianym

Polish Association for Palliative Medicine stand on qualification for palliative care and management of patients with amyotrophic lateral sclerosis and multiple sclerosis

Anna Adamczyk^{1,2}, Magdalena Kwiatkowska³, Iwona Filipczak-Bryniarska^{4,5}

¹Zakład i Oddział Opieki Paliatywnej, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu

²Szpital Uniwersytecki im. dr. Antoniego Jurasza w Bydgoszczy

³Stowarzyszenie Hospicyjno-Paliatywne „Hospicjum Płockie” pw. św. Urszuli Ledóchowskiej w Płocku

⁴Klinika Leczenia Bólu i Opieki Paliatywnej Katedry Chorób Wewnętrznych i Gerontologii, Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie

⁵Szpital Uniwersytecki w Krakowie

Streszczenie

Stwardnienie rozsiane (*sclerosis multiplex* – SM) jest przewlekłą chorobą ośrodkowego układu nerwowego (OUN). Po urazach czaszkowo-mózgowych jest najczęstszym schorzeniem neurologicznym powodującym niesprawność u osób młodych.

Przyjmuje się, że u podłoża choroby leżą zaburzenia autoimmunologiczne. Istotą SM jest występowanie mnogich, rozsianych w czasie ognisk uszkodzenia mieliny i aksonów w obrębie mózgowia i rdzenia kręgowego. Zmiany te odpowiadają za występowanie ogniskowych objawów neurologicznych. Pojawienie się ich po raz pierwszy, głównie u młodych osób dorosłych, określa się jako „klinicznie izolowany zespół objawów neurologicznych” (*clinically isolated syndrome* – CIS). W zaawansowanym stadium SM trudno jest oszacować długość życia, ale istotnym czynnikiem prognostycznym powinna być szybkość pogarszania się stanu ogólnego. W zaawansowanym stadium choroby ciężar opieki powinien być przeniesiony z usprawniania funkcjonalnego pacjenta na zmniejszanie jego cierpienia i zapewnienie komfortu.

Stwardnienie zanikowe boczne (*sclerosis lateralis amyotrophica* – SLA) jest degeneracyjnym schorzeniem układu nerwowego, u którego podstaw leży postępujący zanik neuronów ruchowych rdzenia i mózgu. Jego konsekwencją jest narastające osłabienie i zanik mięśni szkieletowych. Klinicznie choroba manifestuje się postępującymi niedowładami kończyn, zaburzeniami mowy o charakterze dyzartrii, zaburzeniami połykania oraz przewlekłą, postępującą niewydolnością oddechową. Nie jest znana etiologia zaniku neuronów, nie ma leczenia przyczynowego ani spowalniającego postęp choroby. Leczenie SLA jest wyłącznie objawowe. Ważnym elementem opieki jest wspomaganie chorych i ich rodzin w podejmowaniu decyzji dotyczących dalszego postępowania leczniczo-opiekuńczego oraz decyzji dotyczących końca życia.

Słowa kluczowe: stwardnienie rozsiane, stwardnienie zanikowe boczne, kwalifikacja do opieki paliatywnej.

Abstract

Multiple sclerosis (MS) is a chronic disease of the central nervous system (CNS). After craniocerebral injuries, it is the most common neurological disorder causing disability in young people. In the advanced stage of MS, it is difficult to estimate life expectancy, but an important prognostic factor should be the rate of deterioration of a patient's general condition. The burden of care in the advanced stage of the disease should be transferred from functional improvement of the patient to limitation of suffering and providing the patient with comfort.

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a degenerative disorder of the nervous system. Clinically, the disease is manifested by progressive limb paresis, dysarthric speech disorders, swallowing disorders and chronic progressive respiratory failure. ALS treatment is only symptomatic. An im-

portant element of care is to assist patients and their families in making decisions about further treatment and care and decisions about the end of life.

Key words: multiple sclerosis, amyotrophic lateral sclerosis, qualification for palliative care.

Adres do korespondencji

dr Magdalena Kwiatkowska, Stowarzyszenie Hospicyjno-Paliatywne „Hospicjum Płockie”
pw. św. Urszuli Ledóchowskiej w Płocku, ul. Piłsudskiego 37, 09-410 Płock,
e-mail: mikw@poczta.onet.pl

STWARDNIENIE ROZSIANE

Definicja

Stwardnienie rozsiane (*sclerosis multiplex* – SM) jest przewlekłą zapalno-zwyrodnieniową chorobą układu nerwowego o podłożu autoimmunologicznym, modyfikowaną czynnikami środowiskowymi i genetycznymi. Wyróżnia się trzy następujące po sobie etapy procesu chorobowego: zapalenie, demielinizacja i gliozą, czyli bliznowacenie w obrębie ośrodkowego układu nerwowego (OUN) [1].

Epidemiologia

Pierwsze objawy choroby pojawiają się najczęściej pomiędzy 20. a 40. rokiem życia, chociaż zdarzają się przypadki zachorowań zarówno w dzieciństwie, jak i po 50. roku życia. Kobiety chorują częściej, stosunek zachorowalności kobiet do mężczyzn wynosi 2,3 : 1. W Polsce zachorowalność wynosi 3 przypadki/100 000 mieszkańców/rok, a globalny średni współczynnik zachorowalności 2,5/100 000/rok. Największe rozpowszechnienie choroby odnotowuje się w Europie, Ameryce Północnej, Nowej Zelandii i w południowej Australii. Chorobowość w Polsce ocenia się na 50–120/100 000 mieszkańców. Duże rozbieżności statystyczne wynikają z niejednorodnej metodyki badań. Czas przeżycia chorych na SM jest średnio o 6 lat krótszy w porównaniu z populacją ogólną.

W Polsce nie ma pełnego rejestru pacjentów z SM, uważa się, że choruje od 42 tys. do 60 tys. osób. W kwietniu 2018 r. do Ministerstwa Zdrowia wpłynął wniosek o wydanie rozporządzenia w sprawie utworzenia rejestru chorych na SM [1, 2].

Etiopatogeneza

Przyczyna choroby nie jest znana, przypuszcza się, że etiopatogeneza jest złożona, a istotne znaczenie mają następujące czynniki [3]:

- genetyczne: u krewnych I stopnia ryzyko zachorowania jest większe o ok. 20–30% w porównaniu z populacją ogólną; zidentyfikowano geny zarówno w układzie HLA, jak i poza nim związane ze zwiększonym ryzykiem zachorowania na SM;

- środowiskowe: przebyte infekcje wirusowe, przede wszystkim zakażenie wirusem Epsteina-Barr, ale również wirusem odry, świnki, ospy, różyczki i HTLV-1,
- niedobory witamin, głównie D₃,
- palenie tytoniu,
- dieta z dużą zawartością soli.

Patomorfologia i patofizjologia

W obrazie mikroskopowym wykładnikiem procesu patologicznego w obrębie mózgu i rdzenia kręgowego jest uszkodzenie osłonki mielinowej aksonów z naciekiem zapalnym, czyli tzw. plaka demielinizacyjna. Zmiany zlokalizowane są okołokomorowo, podkorowo, w obrębie ciała modzelowatego, nerwów wzrokowych, w mózdzku i rdzeniu kręgowym. Demyelinizacja prowadzi do upośledzenia przewodnictwa nerwowego z powstawaniem częściowych lub całkowitych bloków przewodzenia, których obecność jest podstawą zaburzeń neurologicznych [3].

Obraz kliniczny

W 80% przypadków choroba rozpoczyna się od wystąpienia ostrych objawów neurologicznych, najczęściej w postaci:

- zespołu rdzeniowego, tj. niedowładu lub parestezji jednej kończyny górnej lub dolnej albo obydwu kończyn górnych lub dolnych,
- pozagałkowego zapalenia nerwu wzrokowego,
- zespołu pniowego (np. zaburzeń gałkoruchowych – podwójne widzenie),
- zespołu mózdkowego,
- zespołu półkulowego w postaci niedowładów połowicznych lub połowicznych zaburzeń czucia.

Objawy, aby spełniały kryteria rzutu, muszą trwać przynajmniej 24 godziny bez towarzyszącej gorączki, infekcji lub zaburzeń świadomości. Objawy stopniowo ustępują, a największe ich nasilenie obserwuje się w okresie 2–3 tygodni. Częstość rzutów jest największa w pierwszych 2 latach choroby i wynosi średnio jeden rzut na rok. Później częstotliwość rzutów stopniowo maleje [4].

Wyróżnia się następujące postacie kliniczne SM:

- postać rzutowo-remisyjna – występuje najczęściej, u ok. 80% pacjentów, częściej u kobiet; charakterystyczne jest występowanie rzutu choroby i jego stopniowe ustępowanie (remisja), zwykle bez pozostawienia niepełnosprawności; w okresie remisji stwierdza się stabilny stan neurologiczny;
- postać wtórnie postępująca – charakteryzuje się stopniowym narastaniem deficytów neurologicznych u osób, u których wcześniej obserwowano przebieg choroby typu rzut – remisja;
- postać pierwotnie postępująca – dotyczy ok. 20% pacjentów; w obrazie klinicznym obserwuje się stopniowe narastanie niepełnosprawności, która może być poprzedzona wystąpieniem jednego lub dwóch rzutów;
- postać łagodna – rzuty są sporadyczne i mają łagodny przebieg; po 15 latach choroby nie stwierdza się istotnych niepełnosprawności [5].

Do typowych objawów neurologicznych występujących u pacjentów z SM należą:

- zaburzenia ruchowe – spastyczne niedowłady lub porażenia kończyn,
- zaburzenia czuciowe – parestezje kończyn, upośledzenie czucia powierzchownego (dotyku, bólu i temperatury) oraz głębokiego, objaw Lhermitte'a (wrażenie przechodzenia prądu wzdłuż kręgosłupa przy przygięciu głowy do klatki piersiowej),
- zaburzenia mózdzkowe – ataksja, drżenie, zaburzenia mowy (mowa skandowana), oczopląs,
- zaburzenia z pnia mózgu – uszkodzenia nerwów gałkoruchowych III, IV i VI, objawy uszkodzenia nerwu trójdzielnego i twarzowego,
- zaburzenia autonomiczne: zaburzenia w oddawaniu moczu i stolca, impotencja,
- zaburzenia psychiczne: lękowo-depresyjne, zaburzenia funkcji poznawczych i objawy otępienne,
- zespół zmęczenia.

Diagnostyka

Obecnie nie ma swoistego testu, który w 100% potwierdzałby rozpoznanie SM. Diagnostyka neurologiczna opiera się na badaniach podmiotowych, przedmiotowej ocenie neurologicznej i badaniach dodatkowych – obrazowaniu OUN metodą rezonansu magnetycznego (*magnetic resonance imaging* – MRI). W badaniu MRI ocenia się mózgowie w sekwencji T1 przed podaniem kontrastu i po podaniu kontrastu, w czasie T2, w sekwencji FLAIR i PD.

Dodatkowym badaniem laboratoryjnym wykorzystywanym w diagnostyce różnicowej i w razie wątpliwości jest badanie płynu mózgowo-rdzeniowego (badanie ogólne, stężenie IgG i albumin ze wskaźnikiem Linka-Tibblinga oraz obecność prążków oligoklonalnych IgG).

U ponad 90% pacjentów z pewnym klinicznie SM wykazano zmiany w MRI mózgu. Podstawą rozpoznania są tzw. kryteria McDonalda uwzględniające objawy kliniczne, przebieg choroby oraz zmiany w badaniu MRI w przestrzeni i w czasie oraz dynamika ich narastania [3, 5].

Leczenie

Postępowanie terapeutyczne w przebiegu SM obejmuje:

- leczenie rzutu,
- leczenie modyfikujące przebieg choroby,
- leczenie objawowe.

Leczenie rzutu

W leczeniu rzutu stosuje się glikokortykosteroidy (GKS), które ograniczają proces zapalny, zmniejszając uwalnianie cytokin prozapalnych oraz wewnątrzpląnową syntezę IgG, a także stabilizują przepuszczalność bariery krew–mózg. Zaleca się podawanie GKS drogą dożylną – metyloprednizolon w dawce 500–1000 mg/dobę przez 3–5 dni we wlewie przez 30–60 minut w 500 ml 0,9% soli fizjologicznej. Lek podaje się w jednej porannej dawce, naśladując fizjologiczny cykl wydzielania hormonów, co zapobiega wystąpieniu wtórnej niedoczynności kory nadnerczy. Glikokortykosteroidy podawane doustnie mogą stanowić kontynuację terapii dożylnej, a w rzutach o łagodniejszym przebiegu postępowanie terapeutyczne. Brakuje danych potwierdzających skuteczność stosowania GKS doustnie, jednoznacznie ustalonych metod leczenia i nie jest to obligatoryjne postępowanie. Zwykle stosuje się doustnie prednizon w dawce początkowej 60 mg/dobę, która jest stopniowo redukowana średnio co 5 dni. Z uwagi na brak ściśle określonych standardów leczenia wybór preparatu i jego dawka zależą od doświadczenia neurologa leczącego, ciężkości rzutu i ewentualnych innych, towarzyszących objawów [6].

Leczenie wpływające na przebieg schorzenia

Terapia modyfikująca przebieg SM obejmuje leczenie immunomodulujące i immunosupresyjne. Preparaty immunomodulujące są w przeważającej większości zarezerwowane dla postaci rzutowo-remisyjnej. Zasadą jest jak najszybsze ich włączenie u chorych [5, 7]:

- z pewnym rozpoznaniem i aktywną postacią SM,
- po pierwszym rzucie, jeżeli jego ciężkość przemawia za wysokim prawdopodobieństwem progresji choroby.

W Polsce leczenie immunomodulujące I i II linii prowadzone jest w ramach programów finanso-

wanych przez Narodowy Fundusz Zdrowia (NFZ). Leczenie III linii stanowi postępowanie immunosupresyjne. Warunkiem zastosowania leków kolejnej linii jest nieskuteczność stosowanego wcześniej preparatu.

W skład I linii leczenia wchodzi: interferon β -1a (preparat: Avonex), interferon β -1b (preparaty: Rebif, Betaferon, Extavia), peginterferon β -1a (preparat: Plegridy), octan glatirameru (preparaty: Copaxone, Remurel), fumaran dimetylu (preparat: Tecfidera), teryflunomid (preparat: Aubagio). Leki II linii to: fingolimod (preparat: Gilenya), natalizumab (preparat: Tysabri).

W opinii ekspertów, neurologów prowadzących programy lekowe, „w Polsce dostęp do terapii dla pacjentów chorych na SM jest na bardzo dobrym poziomie i nie odbiega od europejskich standardów” [7]. Działania ekspertów zmierzają do personalizacji leczenia i zostały pozytywnie ocenione przez środowiska pacjentów.

U chorych, którzy nie odpowiedzieli na preparaty I i II linii, stosuje się leki III linii, najczęściej mitoksantron.

Do leczenia pacjentów, u których postać rzutowo-remisyjna przechodzi w postać wtórnie postępującą, zostały zatwierdzone preparaty interferonu. W Polsce NFZ nie finansuje terapii interferonem u pacjentów z postacią wtórnie postępującą, dlatego w praktyce stosuje się mitoksantron.

W postaci pierwotnie postępującej SM z powodu braku innej terapii podejmowane są próby leczenia immunosupresyjnego.

Leczenie objawowe

Leczenie objawowe odgrywa istotną rolę w postępowaniu terapeutycznym. Obecność licznych rozsianych ognisk demielinizacyjnych w OUN jest przyczyną nie tylko zespołów neurologicznych, lecz także zgłaszanych objawów.

Zespół zmęczenia – to subiektywne uczucie braku energii lub wyczerpania, które pojawia się nawet po niewielkim wysiłku umysłowym lub fizycznym i nie ustępuje po odpoczynku. Warto pamiętać, że stosowane u pacjentów leki (interferon β , leki obniżające napięcie mięśniowe i leki przeciwpadaczkowe) też mogą być przyczyną zespołu zmęczenia. Utrudnia on wypełnianie obowiązków zawodowych, rodzinnych i stanowi przeszkodę w kontaktach interpersonalnych. W leczeniu stosowana jest amantadyna w dawce do 200 mg/dobę, psychoterapia i techniki relaksacyjne. Zaleca się staranne planowanie aktywności fizycznej oraz unikanie przegrzania [8].

Blisko połowa pacjentów z SM na różnym etapie choroby ma **zaburzenia lękowo-depresyjne** lub doświadcza epizodu depresji. Zaburzenia te występują w przebiegu organicznego uszkodzenia mózgu,

mogą być też wyrazem reakcji na chorobę, jej przewlekłość i niepomyślne rokowanie. Terapia interferonem β również stanowi czynnik ryzyka wystąpienia zaburzeń depresyjnych. W leczeniu stosowane są inhibitory wychwyty zwrotnego serotoniny (fluoksetyna, paroksetyna, sertralina, citalopram lub escitalopram) lub inhibitory wychwyty zwrotnego serotoniny i noradrenaliny (wenlafaksyna i duloksetyna). W przypadku wystąpienia zaburzeń psychoetycznych oraz ujawniania myśli i tendencji samobójczych konieczna jest konsultacja psychiatryczna [6].

Kolejnym objawem występującym u chorych na SM jest **ból**. Na podstawie badań epidemiologicznych szacuje się, że występuje on u ponad połowy chorych (rozbieżność w publikowanych badaniach – od 26% do 86% pacjentów). Chorzy na SM mogą doświadczać wielu rodzajów dolegliwości bólowych, najczęściej występują zespoły bólu neuropatycznego (stałe piekące bóle kończyn, neuralgia trójdzielna, objaw Lhermitte’a) i ostry zespół korzeniowy. Przyczyną dolegliwości są zmiany spowodowane przez proces demielinizacji w różnych strukturach układu nerwowego. Wśród zespołów bólu receptorowego u pacjentów z SM występują: zapalenie nerwu wzrokowego, ból mięśniowo-szkieletowy, pierwotne bóle głowy (migrenowe, napięciowe, klastrkowe). U chorych występują także złożone zespoły bólowe: ból towarzyszący spastyczności, bolesny skurcz toniczny. Pacjenci z SM mogą doświadczać również bólu jatrogennego, np. bólów głowy po stosowaniu interferonu. W przypadku bólów kostnych leczenie nie odbiega od powszechnie zalecanego w tego typu dolegliwościach. W bólach z komponentem mięśniowym i wzmożonym napięciem należy stosować leki obniżające napięcie mięśniowe [9].

Okolo 60–80% chorych na SM doświadcza zwiększonego napięcia mięśniowego – **spastyczności**. Towarzyszy ona zwykle niedowładom lub porażeniom kończyn z obecnością patologicznych objawów piramidowych (objaw Babińskiego, Rossolimo) i wygórowaniem odruchów fizjologicznych. Może przyjmować formę skurczów mięśni i prężeń (głównie w kończynach dolnych), mimowolnego zginania i prostowania stóp. Leczenie spastyczności jest bardzo istotne, ponieważ jej zmniejszenie poprawia funkcję chodu (jeżeli patologia dotyczy kończyn dolnych), zmniejsza dolegliwości bólowe, ułatwia rehabilitację, zapobiega powstawaniu przykurczów, wreszcie pozwala na utrzymanie higieny osobistej [10].

W leczeniu spastyczności stosuje się [11]:

- baklofen – analog kwasu γ -aminomasłowego (GABA) zmniejszający napięcie mięśni szkieletowych poprzez hamowanie odruchów mono- i polisynaptycznych na poziomie rdzenia kręgowego; stosowany drogą doustną w dawce 40–120 mg/dobę; z objawów niepożądanych mogą wystąpić:

senność, splątanie, zawroty głowy, napady drgawkowe;

- tizanidyna – agonista receptora α -2-adrenergicznego zmniejszający napięcie mięśniowe poprzez zwiększenie hamowania presynaptycznego motoneuronów oraz hamowanie uwalniania aminokwasów pobudzających receptory NMDA; stosowana drogą doustną w dawce 4–36 mg/dobę; podczas jej stosowania obserwuje się spadki ciśnienia tętniczego, mogą występować zaburzenia rytmu serca w mechanizmie wydłużenia odcinka QT;
- tolperyzon – mechanizm działania polega na hamowaniu dróg tworzenia siatkowatego i neuronów wstawkowych rdzenia kręgowego; w praktyce lek powinien być stosowany tylko w objawowym leczeniu poudarowej spastyczności u chorych dorosłych z powodu ryzyka ciężkich reakcji nadwrażliwości; do częstych objawów niepożądanych związanych ze stosowaniem tolperyzonu należą zaburzenia snu, bóle i zawroty głowy; lek stosowany jest w dawce 150–450 mg/dobę;
- benzodiazepiny – działają poprzez aktywację kompleksów GABA_A, otwieranie kanałów chlorkowych, wykazują również działanie uspokajające, przeciwlękowe i przeciwdrgawkowe, ich zastosowanie ograniczają wysoki potencjał uzależniający oraz działania niepożądane (senność);
- gabapentyna – hamuje podjednostki α 2 patologicznego kanału wapniowego; może być stosowana w leczeniu spastyczności, ale nie ma badań klinicznych potwierdzających jej skuteczność;
- kannabinoidy – w leczeniu spastyczności w SM stosowany jest preparat złożony zawierający kannabidiol (CBD) i δ -9-tetrahydrokannabinol (THC) zarejestrowany jako preparat Sativex; w Polsce Sativex jest dostępny od 2012 r. i zalecany w leczeniu umiarkowanych lub ciężkich objawów spastyczności u pacjentów z SM nieodpowiadających na inne leki łagodzące objawy spastyczności, wykazujących klinicznie znamienne poprawę w zakresie objawów związanych ze spastycznością na wstępnym etapie leczenia; wypisywany na receptę „Rpw”, nie jest refundowany; dostępny w formie sprayu, do stosowania na błonę śluzową jamy ustnej, każda aplikacja zawiera ściśle ustaloną dawkę substancji: 2,7 mg THC i 2,5 mg CBD; dawkę leku ustala się metodą miareczkowania, rozpoczynając od jednego podania wieczorem i stopniowo zwiększając maksymalnie do 12 rozpyleń na dobę; poza korzystnym wpływem na spastyczność wykazuje dobry efekt w redukcji zmęczenia, drżenia, zaburzeń dyzurycznych, bólu i zaburzeń snu [12];
- metody interwencyjne – ostrzykiwanie mięśni toksyną botulinową, zwykle w ciężkich przypadkach, ze spastycznością przywodzeniową.

Bardzo częstym objawem zgłaszanym przez pacjentów z SM są **zaburzenia zwieraczy**, głównie

pęcherza moczowego. Po ok. 15 latach trwania choroby objawy występują u ponad 90% chorych [13]. Zaburzenia mają charakter:

- nietrzymania moczu (nadmierna aktywność mięśnia wypieracza pęcherza moczowego – „pęcherz spastyczny”) – w leczeniu stosowane są cholinolityki: oksybutynina do 20 mg/dobę, tolterodyna do 4 mg/dobę;
- trudności w rozpoczęciu mikcji – zaleca się cholinomimetyki: doksazosynę 1–4 mg/dobę, w nadmiernej aktywności mięśnia zwieracza zewnętrznego pęcherza moczowego zaleca się baklofen lub tolperyzon;
- pęcherz „atoniczny” z zaleganiem moczu – stanowi częste wskazanie do samocewnikowania;
- dyssynergia pęcherza moczowego (skurcz zwieracza w czasie skurczu wypieracza) – leczenie farmakologiczne zwykle nieskuteczne, konieczne jest powtarzane cewnikowanie lub utrzymanie cewnika w pęcherzu moczowym na stałe.

Częstym objawem występującym u pacjentów z SM są **zaparcia** (ok. 60% chorych). Wynikają one ze zwolnienia perystaltyki jelit u pacjentów unieruchomionych oraz ze stosowanego leczenia, m.in. cholinolitykami. Postępowanie obejmuje typowe leczenie przeciwzaparciowe oraz stosowanie diety bogatoresztkowej.

Około 30% pacjentów w zaawansowanym stadium choroby zgłasza **zaburzenia połykania**. Obustronne uszkodzenie ośrodkowego neuronu ruchowego z towarzyszącymi objawami zespołu opuszkowego lub rzekomoopuszkowego to również dość częsta przyczyna dysfagii. Nie ma skutecznego leczenia farmakologicznego. Konieczna jest „rehabilitacja połykania” – ćwiczenia mięśni języka i ust, które poprawią zakres ruchów. Zaleca się odpowiednią dietę, przede wszystkim miksowaną, zagęszczaną, bogatobiałkową, wysokokaloryczną, a także dbałość o estetykę posiłków.

W sytuacji, kiedy dotychczasowe postępowanie nie przynosi efektu, zaleca się jak najszybsze założenie PEG, aby przeciwdziałać wyniszczeniu [14].

U pacjentów w zaawansowanym okresie choroby istotnym objawem pogarszającym rokowanie co do długości życia są **odleżyny**. Sposób postępowania i leczenia jest zgodny z ogólnie znanymi wytycznymi.

Poza leczeniem farmakologicznym bardzo istotnym elementem postępowania terapeutycznego u pacjentów z SM jest rehabilitacja, która powinna być zintegrowana. Oprócz fizjoterapii warto zagwarantować choremu również pracę z psychologiem, logopedą, terapeutą zajęciowym. Jej zakres powinien być dostosowany do indywidualnych potrzeb pacjenta i stwierdzanych deficytów neurologicznych. Bardzo ważne jest włączenie rehabilitacji na wczesnym etapie choroby. Należy systematycznie powtarzać wyuczone zachowania i czynności, aby

jak najdłużej zachować zdolność chorego do aktywności zawodowej, prawidłowego funkcjonowania w rodzinie i społeczeństwie.

U pacjentów z agresywnym przebiegiem choroby rehabilitacja powinna być prowadzona jak najdłużej, aby utrzymać samodzielność i poprawić jakość i komfort życia [6, 15].

Skala EDSS

Podstawowym narzędziem służącym do określania stopnia niepełnosprawności i nasilenia objawów u chorych na SM jest Rozszerzona Skala Niepełnosprawności Ruchowej (*Expanded Disability Status Scale – EDSS*) opracowana w 1983 r. przez neurologa Johna Kurtzkiego. Skala uwzględnia funkcję ruchu, jest wykorzystywana porównawczo w pracach naukowych i programach lekowych jako ocena skuteczności leczenia (tab. 1) [5].

Podsumowanie

Stwardnienie rozsiane jest chorobą, która stanowi główną nieurazową przyczynę niepełnosprawności wśród młodych dorosłych i często skutkuje ciężkim oraz trwałym inwalidztwem. Charakteryzuje się przewlekłym przebiegiem z epizodami rzutów. U większości osób z SM w chwili rozpoznania stwierdza się postać rzutową lub pierwotnie postępującą. Wielogniskowość zmian demielinizacyjnych w obrębie OUN jest odpowiedzialna za liczbę i różnorodność objawów, które obserwujemy w SM. Ich leczenie wymaga wiedzy i doświadczenia ze strony personelu medycznego. Długość przeżycia pacjentów z zaawansowaną postacią, tj. z niedowładami i porażeniami czterokończynowymi, zależy od jakości opieki sprawowanej przez opiekunów przy udziale i merytorycznym nadzorze personelu pielęgniarskiego [16, 17].

Tabela 1. Interpretacja Rozszerzonej Skali Niewydolności Ruchowej Kurtzkiego (*Extended Disability Status Scale – EDSS*)

Stopień	Opis
0	prawidłowy stan neurologiczny
1	całkowita wydolność ruchowa
1,5	pełna wydolność przy obecnych minimalnych objawach neurologicznych
2	dyskretna niewydolność ruchowa
2,5	nieznaczna niewydolność ruchowa
3	średniego stopnia niewydolność ruchowa
3,5	umiarkowana niewydolność ruchowa
4	względnie duża niewydolność ruchowa z zachowaną zdolnością do pokonania bez odpoczynku 500 metrów
4,5	średnio ciężka niewydolność ruchowa ze zdolnością do pokonania 300 metrów
5	dość duża niewydolność, samodzielna lokomocja do 200 m
5,5	ciężka niewydolność ruchowa, lokomocja do 100 m
6	duża niewydolność, poruszanie się o jednej kuli
6,5	poruszanie się o dwóch kulach, na odległość 20 m
7	bardzo duża niewydolność, poruszanie się na wózku inwalidzkim, zdolność do samodzielnego przesiadania się
7,5	poruszanie się na wózku inwalidzkim, niezdolność do samodzielnego przesiadania się
8	prawie całkowita niewydolność ruchowa, leżący, zdolny do samoobsługi
8,5	leżący, częściowo zdolny do samoobsługi
9	całkowita niewydolność ruchowa, wymaga stałej opieki
9,5	niezdolność do połykania i mówienia
10	zgon

Za: Opara J. *Klinimetria w stwardnieniu rozsianym. Farmakoter Psychiatry Neurol* 2005; 3: 219-226, zmodyfikowane

PORADNIA MEDYCZYNY PALIATYWNEJ

Kwalifikacja:

- każdy pacjent z rozpoznaniem SM zgodnie z załącznikiem nr 1 do rozporządzenia MZ z 12 czerwca 2018 r. kwalifikującym do objęcia opieką paliatywną
- zgodnie z obowiązującym rozporządzeniem MZ w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu opieki hospicyjnej wymagane jest skierowanie od lekarza ubezpieczenia zdrowotnego
- o kwalifikacji do opieki paliatywnej decyduje lekarz zatrudniony w jednostce opieki paliatywnej na podstawie dokumentacji medycznej potwierdzającej rozpoznanie oraz na podstawie badania lekarskiego
- lekarz dokonuje kwalifikacji na podstawie rozpoznania i towarzyszących objawów (ból, również choroby w trakcie aktywnego leczenia SM z bólem neuropatycznym, duszność, zaparcia, nudności, wymioty, wyniszczenie, zaburzenia połykania, zaburzenia mowy, niedowład, odleżyny)

UWAGA! w przypadku pacjentów z rozpoznaniem zaawansowanej fazy SM, z EDSS > 8, z towarzyszącymi objawami możliwa jest wizyta konsultacyjna w domu pacjenta z ustaleniem terapii objawowej [18, 19]

Podczas pierwszej wizyty zaleca się:

- uzyskanie pisemnej informacji od lekarza neurologa na temat przebiegu choroby, przebytego leczenia, planowanej dalszej specjalistycznej terapii lub o wyczerpaniu możliwości zastosowania leczenia modyfikującego przebieg choroby
- ustalenie z pacjentem priorytetów opieki
- ustalenie objawów zgłaszanych przez pacjenta (nudności, wymioty, problemy z jamą ustną, zaburzenia snu, zaburzenia depresyjne, spastyczność, ból ostry, przewlekły, przewlekłe zmęczenie, dysfunkcje pęcherza moczowego, drżenie, zawroty głowy, napady drgawkowe, zaburzenia czynności seksualnych, drżenie i ataksja, zaburzenia funkcji poznawczych) i włączenie optymalnej terapii
- zaplanowanie rehabilitacji w zaawansowanej fazie choroby (we wcześniejszej fazie choroby rehabilitacja powinna być koordynowana przez specjalistyczny ośrodek rehabilitacyjny, a nie przez ośrodki medycyny paliatywnej)
- w przypadku zaburzeń połykania zaleca się:
 - poradnictwo dietetyczne
 - modyfikację konsystencji pożywienia i płynów (miksowanie pokarmów, dodawanie zagęszczaczy do płynów)
 - stosowanie suplementów bogatobiałkowych i kalorycznych
 - edukację pacjenta i opiekunów na temat technik karmienia i połykania, a w szczególnej sytuacji o konieczności zapewnienia karmienia przez

złębniak do alimentacji vs PEG (należy zachęcać do wczesnego wykonania przezskórnej gastrostomii w przypadku utraty wagi $\geq 10\%$ i problemów z przełykaniem)

- poinformowanie pacjentów o ewentualnym zaopatrzeniu w sprzęt ortopedyczny ułatwiający funkcjonowanie i komunikację niewerbalną
- zwracanie szczególnej uwagi na potrzeby duchowe chorych

W czasie opieki w poradni:

- lekarz konsultujący ustala z pacjentem priorytety postępowania terapeutycznego zaakceptowane przez pacjenta i jego rodzinę, określa zakres opieki i miejsce jej sprawowania
- lekarz winien optymalizować postępowanie objawowe w zaawansowanej fazie choroby oraz poinformować pacjenta o możliwości wyrażenia woli na temat zakazu podtrzymania życia, wyznaczenia pełnomocnika do opieki medycznej
- lekarz powinien zapewnić pacjentów, że nie zostaną opuszczeni przez służby medyczne i że będą wspierani przez profesjonalny zespół opieki paliatywnej
- lekarz powinien poinformować o niekorzystnym rokowaniu, o możliwości ograniczenia samodzielności ruchowej, wystąpienia zaburzeń oddychania, zaburzeń połykania oraz o objawach towarzyszących umieraniu
- lekarz winien zwracać szczególną uwagę na potrzeby duchowe chorych
- lekarz powinien zaplanować opiekę z wyprzedzeniem (z uwzględnieniem woli chorego w zakresie resuscytacji, zastosowania inwazyjnych procedur: gastrostomii, inwazyjnej wentylacji oraz tracheostomii)
- w zaawansowanej fazie SM (EDSS > 8) lekarz powinien ustalić preferencje pacjenta co do miejsca umierania (dom, szpital, hospicjum)

UWAGA! narastające objawy choroby nie są wskazaniem do stałej opieki szpitalnej [20]

HOSPICJUM DOMOWE

Kwalifikacja:

- o kwalifikacji do domowej opieki paliatywnej decyduje lekarz zatrudniony w jednostce opieki paliatywnej na podstawie dokumentacji medycznej potwierdzającej rozpoznanie oraz badania lekarskiego
- lekarz dokonuje kwalifikacji, opierając się na objawach, oraz określa zakres opieki
- zgodnie z obowiązującym rozporządzeniem MZ w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu opieki hospicyjnej wymagane jest skierowanie od lekarza ubezpieczenia zdrowotnego

- wizyta domowa w celu oceny pacjenta i ustalenia postępowania, podjęcie decyzji medycznych
- ustalenie z pacjentem priorytetów opieki

UWAGA!

- ze względu na fakt, że okres niepełnosprawności w SM (EDSS > 7–8) poprzedzający śmierć może trwać kilka lat, podstawowym miejscem opieki powinien być dom lub zakład opieki długoterminowej
- jeżeli chory przebywa w domu lub domu pomocy społecznej, może być objęty domową opieką paliatywną
- jeżeli chory przebywa w zakładzie opiekuńczo-leczniczym lub pielęgnacyjno-opiekuńczym, to opieka paliatywna może być realizowana wyłącznie w formie konsultacji lekarza specjalisty medycyny paliatywnej opłacanej przez ww. placówkę [20, 21]

Podczas pierwszej wizyty zaleca się:

- uzyskanie pisemnej informacji od lekarza neurologa na temat przebiegu choroby, przebytego leczenia, planowanej dalszej specjalistycznej terapii lub o wyczerpaniu możliwości zastosowania leczenia modyfikującego przebieg choroby
- ustalenie z pacjentem priorytetów opieki
- ustalenie objawów zgłaszanych przez pacjenta (nudności, wymioty, problemy z jamą ustną, zaburzenia snu, zaburzenia depresyjne, spastyczność, ból ostry, przewlekły, przewlekłe zmęczenie, dysfunkcje pęcherza moczowego, drżenie, zawroty głowy, napady drgawkowe, zaburzenia czynności seksualnych, drżenie i ataksja, zaburzenia funkcji poznawczych) i włączenie optymalnej terapii objawowej
- zaplanowanie rehabilitacji w zaawansowanej fazie choroby (we wcześniejszej fazie choroby rehabilitacja powinna być koordynowana przez specjalistyczny ośrodek rehabilitacyjny, a nie przez ośrodki medycyny paliatywnej)
- w przypadku zaburzeń połykania zaleca się:
 - poradnictwo dietetyczne
 - modyfikację konsystencji pożywienia i płynów (miksowanie pokarmów, dodawanie zagęszczaczy do płynów)
 - stosowanie suplementów bogatobiałkowych i kalorycznych
 - edukację pacjenta i opiekunów na temat technik karmienia i połykania, a w szczególnej sytuacji o konieczności zapewnienia karmienia przez zgłębnik do alimentacji vs PEG (należy zachęcać do wczesnego wykonania przezskórnej gastrostomii w przypadku utraty wagi $\geq 10\%$ i problemów z przełykaniem)
- poinformowanie pacjentów o ewentualnym zaopatrzeniu w sprzęt ortopedyczny, ułatwiający funkcjonowanie i komunikację niewerbalną

- zwracanie szczególnej uwagi na potrzeby duchowe chorych

W czasie opieki:

- lekarz konsultujący ustala z pacjentem priorytety postępowania terapeutycznego zaakceptowane przez pacjenta i jego rodzinę, określa zakres opieki i miejsce jej sprawowania
- lekarz winien optymalizować postępowanie objawowe w zaawansowanej fazie choroby oraz poinformować pacjenta o możliwości wyrażenia woli na temat zakazu podtrzymania życia, wyznaczenia pełnomocnika do opieki medycznej
- lekarz powinien zapewnić pacjentów, że nie zostaną opuszczeni przez służby medyczne i że będą wspierani przez profesjonalny zespół opieki paliatywnej
- lekarz powinien poinformować o niekorzystnym rokowaniu, o możliwości ograniczenia samodzielności ruchowej, wystąpienia zaburzeń oddychania, zaburzeń połykania oraz o objawach towarzyszących umieraniu
- lekarz winien zwracać szczególną uwagę na potrzeby duchowe chorych
- lekarz powinien zaplanować opiekę z wyprzedzeniem (z uwzględnieniem woli chorego w zakresie resuscytacji, zastosowania inwazyjnych procedur: gastrostomii, inwazyjnej wentylacji oraz tracheostomii)
- w zaawansowanej fazie SM (EDSS > 8) lekarz powinien ustalić preferencje pacjenta co do miejsca umierania (dom, szpital, hospicjum)

UWAGA! narastające objawy choroby nie są wskazaniem do stałej opieki szpitalnej

ODDZIAŁ STACJONARNY (ODDZIAŁ MEDYCYNY PALIATYWNEJ/HOSPICJUM STACJONARNE)

Kwalifikacja – wskazania do hospitalizacji:

- chorzy z EDSS > 8, z trudnymi do opanowania w warunkach domowych objawami:
 - nudności, wymioty
 - problemy z jamą ustną
 - spastyczność
 - ból ostry, przewlekły,
 - przewlekłe zmęczenie
 - depresja
 - zaburzenia snu
 - dysfunkcje pęcherza moczowego
 - drżenie
 - przewlekłe zawroty głowy
 - drgawki i inne objawy napadowe
 - zaburzenia czynności seksualnych
 - drżenie i ataksja

- chorzy wymagający założenia PEG, ewentualnie kwalifikacji do NIV
 - chorzy ze wskazaniami socjalnymi:
 - konieczność zapewnienia odpoczynku rodzinie lub choremu
 - samotność umierających chorych, pozbawionych jakiejkolwiek opieki
 - wybór pacjenta dotyczący miejsca umierania (faza terminalna w SM definiowana jest jako unieruchomienie w łóżku z zaburzeniami poznawczymi)
UWAGA! jeżeli pacjent z SM rokuje przeżycie powyżej 6 miesięcy, to nie powinien być przyjmowany na oddział na stałe
- ustalenie preferencji pacjenta co do miejsca umierania (dom, szpital, hospicjum)
 - uwzględnianie potrzeb zdrowotnych opiekunów (istotne jest zapewnienie wsparcia fizycznego, psychologicznego i duchowego)
 - zaoferowanie opiekunom wsparcia oraz poradnictwa w zakresie utraty bliskiej osoby
 - udzielenie wsparcia psychosocjalnego (indywidualizowana, dostosowana do aktualnych potrzeb pomoc socjalna, wsparcie w uzyskiwaniu świadczeń z pomocy społecznej oraz w organizowaniu usług opiekuńczych, prowadzenie rozmów wspierających i informacyjnych z pacjentem i rodziną)
 - konsultacje lekarzy specjalistów w zależności od potrzeb

W czasie hospitalizacji zaleca się:

- ustalenie z pacjentem priorytetów postępowania
 - zaproponowanie skutecznego postępowania objawowego
 - poinformowanie o niekorzystnym rokowaniu
 - zaplanowanie opieki z wyprzedzeniem (z uwzględnieniem woli chorego w zakresie resuscytacji, zastosowania inwazyjnych procedur: gastrostomii, nieinwazyjnej i inwazyjnej wentylacji oraz tracheostomii)
 - zwracanie uwagi na potrzeby duchowe chorych
 - poinformowanie pacjentów oraz ich opiekunów o potencjalnie spokojnym umieraniu
- W ramach oddziału medycyny paliatywnej mogą być zastosowane procedury medyczne wykorzystywane w medycynie paliatywnej:
- żywienie dojelitowe
 - żywienie pozajelitowe
 - opatrywanie chirurgiczne odleżyn
 - procedury rehabilitacyjne (ćwiczenia bierne, czynne, ćwiczenia ogólnousprawniające, rehabilitacja oddechowa)
 - trening neuropsychologiczny w przypadku zaburzeń neuropsychologicznych

STWARDNIENIE ZANIKOWE BOCZNE

Definicja

Stwardnienie zanikowe boczne (*sclerosis lateralis amyotrophica* – SLA) to postępujące zwyrodnienie górnego i dolnego neuronu ruchowego o nieznanym etiopatogenezie.

Epidemiologia

Stwardnienie zanikowe boczne występuje na wszystkich kontynentach z podobną częstością – 1–3 przypadków/100 000 mieszkańców.

Początek objawów występuje najczęściej w 5.–6. dekadzie życia, tylko 1/10 przypadków dotyczy osób przed 40. i po 70. roku życia. Częściej chorują mężczyźni, 90–95% przypadków to zachorowania sporadyczne, pozostałe – rodzinne [22].

Etiopatogeneza

Przyczyna SLA jest nieznaną. W patogenezie bierze się pod uwagę czynniki genetyczne, środowiskowe i toksyczne. W przypadkach rodzinnych SLA u osób chorujących stwierdza się najczęściej (w 20–30%) mutację w genie kodującym dysmutazę

nadtlenkową typu 1 (SOD1). Wystąpienie choroby u nosiciela tej mutacji nie jest jednak pewne. W sporadycznej postaci SLA aktualne badania wskazują na znaczącą rolę stresu oksydacyjnego [23].

Patomorfologia

W badaniach histopatologicznych stwierdza się zwyrodnienie i zanik neuronów ruchowych w korze mózgowej ruchowej, jądrach nerwów czaszkowych i rogach przednich rdzenia kręgowego [22].

Obraz kliniczny

Zwyrodnienie i zanik motoneuronów jąder nerwów czaszkowych i rogów przednich rdzenia kręgowego prowadzi wtórnie do niedowładów wiotkich z zanikami mięśni szkieletowych i ich fascykulacjami oraz osłabieniem lub brakiem odruchów mięśniowych. Równoległe uszkodzenie górnego neuronu ruchowego (kora ruchowa, drogi korowo-piramidowe i korowo-jądrowe) powoduje spastyczność i wygórowanie odruchów mięśniowych.

W SLA nie stwierdza się zaburzeń czucia powierzchownego i głębokiego, zaburzeń troficznych, dysfunkcji zwieraczy odbytu i pęcherza moczowe-

go. Zmysły i intelekt pozostają zachowane. Wyróżnia się kilka postaci SLA.

Manifestacją kliniczną zaniku motoneuronów są zaburzenia funkcjonowania związane z wtórnym niedowładem i zanikami mięśni szkieletowych. Pierwsze objawy choroby są bardzo niespecyficzne, dlatego od momentu ich wystąpienia do postawienia diagnozy upływa kilka–kilkanaście miesięcy.

Nie ma wspólnego dla wszystkich chorych mianownika pozwalającego zidentyfikować zarówno początkowe objawy, jak i postęp schorzenia. U części pacjentów pierwszym objawem może być osłabienie kończyny dolnej, a u innych trudności w mówieniu lub połykaniu. Stopniowo dołącza się osłabienie kolejnych grup mięśni, narastają niedowłady kończyn, nasila się dyzartria i dysfagia oraz niewydolność oddechowa. Jednocześnie obserwuje się postępujący zanik mięśni.

Tempo postępu choroby jest także bardzo indywidualne. Zazwyczaj jest jednostajne, czasem może być gwałtownie przyspieszone przez dodatkowe schorzenia, np. infekcje dróg oddechowych.

Ostatecznie każdy chory z SLA traci całkowicie zdolność poruszania kończynami, nie może mówić (anartria) pomimo zdolności rozumienia i tworzenia mowy, nie połyka (afagia) oraz nie może oddychać z powodu osłabienia mięśni oddechowych. Zachowane jest poruszanie gałkami ocznymi i powiekami.

W klasycznym przebiegu SLA od czasu rozpoznania do zaawansowanej niewydolności oddechowej upływają zazwyczaj 2–3 lata. Początek choroby z objawami opuszkowymi rokuje krótsze przeżycie, natomiast jeśli pierwszym objawem SLA był niedowład wiotki kończyny dolnej, pacjenci mogą przeżyć nawet 10 i więcej lat.

Przyczyną zgonu chorego na SLA najczęściej jest postępująca niewydolność oddechowa z narastającą hiperkapnią i śpiączką. Pacjenci w tym scenariuszu umierają spokojnie, często we śnie. Część chorych umiera z powodu zachłyśnięcia lub zachłystowego zapalenia płuc. Wprowadzenie wspomaganego oddychania z użyciem respiratora wydłuża czas przeżycia, ale nie hamuje postępu choroby [22].

Diagnostyka

Rozpoznanie SLA opiera się na obrazie klinicznym i badaniu elektrofizjologicznym (EMG). Z uwagi na brak markerów ułatwiających rozpoznanie SLA istotną rolę odgrywa diagnostyka różnicowa, dlatego należy wykonać badania biochemiczne krwi i płynu mózgowo-rdzeniowego oraz neuroobrazowe. Stwardnienie zanikowe boczne należy różnicować z wieloogniskową neuropatią z blokiem przewodzenia, mielopatią szyjną, zespołem post-polio, miastenią, jamistością lub guzem rdzenia. W przypadkach rodzinnych można wykonać badania genetyczne.

Od 1998 r. obowiązują zmodyfikowane kryteria diagnostyczne SLA uwzględniające następujące stopnie rozpoznania: klinicznie możliwe SLA, klinicznie prawdopodobne SLA potwierdzone badaniami laboratoryjnymi, klinicznie prawdopodobne SLA i klinicznie pewne SLA.

Do oceny stopnia zaawansowania SLA służy skala sprawności chorych na SLA – ALSFRS-R (tab. 2) [24].

Leczenie

Nie ma skutecznego leczenia przyczynowego zatrzymującego lub spowalniającego postęp SLA. Jedynym lekiem zarejestrowanym na całym świecie jest ryluzol, który nieznacznie wydłuża przeżycie chorych, średnio o 2–4 miesiące. Blokuje on presynaptyczne uwalnianie glutaminianu poprzez blokowanie kanałów sodowych, działa antagonistycznie w stosunku do receptora NMDA i hamuje napływ jonów wapnia do komórki. Leczenie powinno być rozpoczęte natychmiast po postawieniu diagnozy. Zaleca się stosowanie preparatu w dawce 50 mg 2 razy dziennie pod systematyczną kontrolą poziomu transaminaz.

W Stanach Zjednoczonych, Kanadzie, Japonii i Korei Południowej dopuszczono do stosowania edarawon, lek pierwotnie stosowany w udarach niedokrwiennych mózgu. Jego wpływ na przeżycie chorych na SLA nadal jest przedmiotem badań [25].

Brak leczenia przyczynowego choroby wskazuje na istotną rolę leczenia objawowego [26–28].

Ból

Źródłem bólu w SLA jest ucisk tkanek miękkich spowodowany unieruchomieniem chorego, zmiany w stawach oraz skurcze mięśni szkieletowych. Wszystkie te dolegliwości mają charakter bólu receptorowego i z tego powodu lekami pierwszego rzutu są analgetyki. Terapię można zacząć od niesteroidowych leków przeciwzapalnych lub paracetamolu. W razie niedostatecznej kontroli bólu włącza się opioidy. Wybór konkretnego leku zależy od towarzyszących dolegliwości, możliwości połykania i kosztów przewlekłego leczenia. W przypadku współistniejącej duszności lekiem pierwszego wyboru jest morfina, którą można stosować doustnie, przez gastrostomię lub drogą podskórną. Stosowanie opioidów należy rozpocząć i kontynuować zgodnie z zaleceniami dotyczącymi leczenia bólu przewlekłego, po wcześniejszym uzyskaniu zgody pacjenta.

W przypadku dolegliwości bólowych związanych z unieruchomieniem chorego i wtórnymi zmianami w układzie mięśniowo-stawowym ważną rolę w leczeniu odgrywa odpowiednia rehabilitacja. Indywidualnie dobrane ćwiczenia czynne, bierne, techniki

Tabela 2. Skala sprawności chorych na stwardnienie zanikowe boczne (*ALS Functional Rating Scale – revised*)
Ocena prowadzona jest w stosunku do stanu przed chorobą. „*Jak pan(i) radzi sobie z...?*”

<p>I. Mowa 4 – normalna 3 – zauważalne problemy w mówieniu 2 – mowa zrozumiała po powtórzeniu 1 – mowa połączona z komunikacją niewerbalną 0 – mowa całkowicie niezrozumiała</p>	<p>VI. Ubieranie i higiena 4 – normalne 3 – samodzielne ubieranie się i mycie, ale niedokładne 2 – okresowo potrzebna pomoc 1 – potrzebna stała pomoc 0 – całkowita zależność od opiekuna</p>
<p>II. Ślinienie 4 – normalne 3 – nieznaczny nadmiar, nocne ślinienie 2 – umiarkowany nadmiar, ślinienie w ciągu dnia 1 – znaczne ślinienie, wymaga stałego używania chusteczek 0 – całkowicie bezradny</p>	<p>VII. Zmiana pozycji w łóżku i poprawianie pościeli 4 – normalne 3 – powolne i niezgrabne, ale bez pomocy 2 – może przewracać się lub poprawiać pościel sam, ale z dużą trudnością 1 – może inicjować, ale nie przewróci się i nie poprawi pościeli 0 – całkowicie bezradny</p>
<p>III. Połykanie 4 – normalne 3 – początkowe trudności, czasem się krztusi 2 – wymagana modyfikacja konsystencji posiłków 1 – dożywianie przez sondę 0 – całkowite żywienie przez sondę lub pozajelitowe</p>	<p>VIII. Chodzenie 4 – normalne 3 – zmiana sposobu chodzenia, ale bez pomocy lub podpórek 2 – wymaga pomocy w chodzeniu 1 – może poruszać nogami lub stanąć, ale nie przejdzie z pokoju do pokoju 0 – nie może chodzić i poruszać nogami</p>
<p>IV. Pisanie ręczne 4 – normalne 3 – powolne, zmienione, ale czytelne 2 – nie wszystkie słowa czytelne 1 – możliwe trzymanie długopisu, ale niemożliwe pisanie 0 – niemożliwe utrzymanie długopisu</p>	<p>IX. Wchodzenie po schodach 4 – normalne 3 – powolne 2 – zmęczenie przy wchodzeniu 1 – wchodzi z pomocą 0 – nie może wejść po schodach</p>
<p>Va. Przygotowywanie jedzenia – pacjent bez gastrostomii 4 – normalne 3 – powolne i niezgrabne, ale samodzielne 2 – powolne i niezgrabne, wymaga pomocy 1 – niemożliwe przygotowanie jedzenia, ale może jeść sam 0 – musi być karmiony</p>	<p>X. Duszność 4 – nie zgłasza 3 – obecna tylko podczas chodzenia 2 – obecna podczas minimalnego wysiłku 1 – obecna w spoczynku 0 – znaczące skrócenie oddechu wymagające rozważenia wspomaganie oddychania</p>
<p>Vb. Przygotowywanie jedzenia – pacjent z gastrostomią 4 – używa gastrostomii bez pomocy i trudności 3 – powolne i niezgrabne, ale samodzielne 2 – potrzebna pomoc, głównie przy zamykaniu gastrostomii 1 – posiłki prawie całkowicie przygotowywane przez opiekuna 0 – całkowicie niemożliwe samodzielne przygotowanie i podanie do gastrostomii</p>	<p>XI. Oddychanie 4 – normalne, także w leżeniu na płasko 3 – okresowe skrócenie oddechu, wymaga do spania nie więcej niż 2 poduszki 2 – wymaga więcej niż 2 poduszki do spania 1 – może spać tylko na siedząco 0 – wymaga nieinwazyjnej wentylacji podczas snu</p>
	<p>XII. Respiratoroterapia 4 – nie wymaga wspomaganie oddychania 3 – okresowo wymaga nieinwazyjnego wspomaganie oddychania 2 – wymaga nieinwazyjnego wspomaganie oddychania w nocy 1 – wymaga nieinwazyjnego wspomaganie oddychania w dzień i w nocy 0 – wymaga inwazyjnego wspomaganie oddychania</p>

Liczba punktów: .../48

rozciągania i zmniejszania napięcia mięśni oraz powięzi redukuje ból mięśniowo-stawowy.

Edukacja chorego w zakresie konieczności zmiany pozycji i odpowiedniej higieny skóry zmniejsza ból związany z uciskiem i ewentualnymi odleżynami. Szczególnie ważne jest zapewnienie choremu zmiany pozycji w czasie snu.

W przypadku gwałtownych, bolesnych skurczów mięśni szkieletowych można stosować miejscowe okłady rozgrzewające (np. poduszka elektryczna, termofor z ciepłą wodą) oraz masaż. Jeśli dolegliwości o charakterze bolesnych skurczów występują nawrotowo, można zastosować leki z grupy gabapentynoidów (gabapentyna lub pregabalina) pod

kontrolą skuteczności przeciwbólowej i napięcia mięśni.

Stosowanie typowych leków rozluźniających mięśnie (baklofen, tyzanidyna) powinno być bardzo ostrożne i monitorowane, ponieważ osłabiają one siłę mięśni i mogą nasilić niewydolność oddechową lub znacznie pogorszyć poruszanie się.

Rehabilitacja w SLA powinna być prowadzona przez doświadczonego fizjoterapeutę, który dodatkowo będzie mógł zapewnić właściwy dobór zaopatrzenia w ortezy, kołnierze ortopedyczne, łóżka szpitalne, materace przeciwodleżynowe, sprzęt wspomagający przemieszczanie się i wózki inwalidzkie.

Zaburzenia mowy

Stopniowe osłabienie i zanik mięśni twarzy, języka i gardła powoduje wystąpienie dyzartrii. Mowa staje się coraz bardziej niewyraźna, aż do całkowitej niemożności artykulacji, czyli anartrii.

Chory na SLA nie traci w tym momencie zdolności do podejmowania decyzji, konieczne jest tylko zapewnienie właściwej komunikacji niewerbalnej. Mogą to być zaawansowane systemy komputerowe, ale także zwykła kartka, na której chory może pisać, lub tablica z literami, które chory po kolei wskazuje, tworząc słowa i zdania.

Jedną z metod szybkiego uzyskania niezbędnych informacji jest zadawanie pytań zamkniętych, na które chory odpowiada, kiwając głową lub w umówiony sposób mrugając oczami.

Zaburzenia połykania i ślinienie się

Ślinienie się jest jednym z pierwszych sygnałów zwiastujących trudności z połykaniem. Występuje często jednocześnie z krztuszeniem się podczas picia rzadkich płynów lub jedzenia suchych pokarmów stałych. Aby zmniejszyć wydzielanie śliny, można stosować małe dawki amitryptyliny (od 10 mg do 50–75 mg na noc lub w dawkach podzielonych) lub doraźnie wkrapiać do przedsiotka jamy ustnej po 1–2 krople atropiny (w praktyce można wykorzystać preparat kropli do oczu). Jednocześnie trzeba pamiętać, że zmniejszenie wydzielania śliny poprawia komfort chorego, ale może też nasilić problemy z połykaniem.

W zaawansowanych stadiach choroby można wykorzystać butylobromek hioscyny, ale należy pamiętać o niekorzystnych działaniach, m.in. spowolnieniu perystaltyki przewodu pokarmowego i nasileniu zapaćcia.

Trudności z gryzieniem, przesuwaniem kęsów jedzenia i ich połykaniem można początkowo zmniejszyć poprzez modyfikację diety. Preferowane są posiłki mielone, z czasem miksowane, półpłynne. Napoje można zagęszczać specjalnymi preparatami dostępnymi

w aptekach. Kaloryczność jedzenia można zwiększyć, stosując doustne preparaty diety przemysłowej.

Z czasem zaburzenia połykania się nasilają, przechodząc z dysfagii do afagii. Zanim chory całkowicie straci możliwość przyjmowania pokarmów drogą doustną, należy omówić z nim zastosowanie alternatywnej drogi odżywiania. Dla chorych z SLA metodą z wyboru jest wykonanie gastrostomii endoskopowej (PEG) lub pod kontrolą radiologiczną (nie jest jeszcze dostępna w Polsce). Warunkiem koniecznym wykonania PEG jest co najmniej 50-procentowa wydolność oddechowa chorego. W przypadku zaawansowanej niewydolności oddechowej istnieje ryzyko zatrzymania oddechu w czasie endoskopii.

Jeżeli implantacja PEG nie jest możliwa lub pacjent nie wyraża na nią zgody, należy rozważyć żywienie pozajelitowe – z wszelkimi obciążeniami dla chorego i jego opiekunów.

Część chorych na SLA nie wyraża zgody na interwencyjne sposoby żywienia, w tym także na nawodnienie drogą pozajelitową.

Zaparcie

Pacjenci z SLA są szczególnie narażeni na wystąpienie zapaćcia w związku z narastającym ograniczeniem aktywności fizycznej, przyjmowaniem małych ilości płynów i stosowaniem leków spowalniających perystaltykę przewodu pokarmowego (np. amitryptylina, opioidy) oraz osłabieniem mięśni tłoczni brzusznej. W SLA nie ma dysfunkcji zwieraczy, pacjenci czują wypełnienie bańki odbytnicy.

Podstawą jest postępowanie profilaktyczne ze wzbogaceniem posiłków w błonnik i płyny, rehabilitacja ruchowa, masaże powłok brzusznych oraz zapewnienie dostępu do toalety lub do wózka toaletowego.

Pomocne mogą być preparaty zmiękczejące stolec, np. laktuloza i leki pobudzające perystaltykę. U części chorych, szczególnie unieruchomionych, konieczne jest systematyczne stosowanie czopków lub wlewek doodbytniczych.

Zaleganie wydzieliny w drogach oddechowych

Osłabienie i zanik mięśni oddechowych w przebiegu SLA prowadzą do utrudnienia ewakuacji wydzieliny z dróg oddechowych. Początkowo chory odczuwa po obudzeniu zaleganie gęstej, lepkiej wydzieliny w gardle, z czasem problem ten pojawia się także w ciągu dnia. Coraz mniej wydolny odruch kaszlowy uniemożliwia sprawne usuwanie wydzieliny z dróg oddechowych. Zmniejszenie dolegliwości może przynieść zastosowanie mukolityku (np. acetylocystetyny) z następczym oklepywaniem klatki piersiowej. Niektórzy pacjenci korzystają z kamizelek

drenujących (stosowanych przez chorych na mukowiscydozę). Warto jednak pamiętać, że upłynnienie wydzieliny nie będzie wystarczające, jeżeli chory nie będzie mógł jej odkrztusić. Należy wówczas rozważyć drenaż ułożeniowy. W zaawansowanej fazie choroby dyskomfort związany z wydzieliną w drogach oddechowych można zmniejszyć poprzez stosowanie amitryptyliny lub butylobromku hioscyny.

Zalegająca wydzielina w drogach oddechowych zwiększa ryzyko zapalenia oskrzeli lub płuc. Dla chorych na SLA stanowi to realne niebezpieczeństwo zaostrzenia niewydolności oddechowej i wymaga natychmiastowego włączenia leczenia antybiotykiem.

Niewydolność oddechowa

Przewlekła niewydolność oddechowa u chorych na SLA jest konsekwencją osłabienia i zaniku mięśni klatki piersiowej, gardła, krtani, przepony i brzucha. Proces ten postępuje stopniowo, a duszność nie musi towarzyszyć niewydolności oddechowej. Warto dodać, że jest to główna przyczyna zgonów chorych na SLA.

Objawy kliniczne narastającej niewydolności oddechowej to zmniejszenie tolerancji wysiłku, napady suchego kaszlu bez związku z infekcją, zaburzenia snu (sen przerywany, senne koszmary, nadmierna senność w ciągu dnia).

Chorzy zgłaszają ból głowy po przebudzeniu, w ciągu dnia są drażliwi, mniej aktywni, mają gorszy apetyt. Czasami występują zlewne poty i nasilają się skurcze mięśni. W badaniu obserwuje się osłabienie ruchomości oddechowej klatki piersiowej, przyspieszony oddech i tachykardię. Pacjenci zapadają w sen w pozycji półleżącej lub siedzącej.

Pacjent z rozpoznaną niewydolnością oddechową w przebiegu SLA ma wskazania do włączenia nieinwazyjnego wspomaganie oddychania (*non-invasive ventilation* – NIV) w warunkach domowych. Kwalifikację przeprowadza lekarz ośrodka wentylacji. Oprócz kryteriów medycznych włączenia NIV w warunkach domowych muszą też być spełnione kryteria logistyczne (możliwość dotarcia zespołu wentylacji do chorego w sytuacjach alarmowych), socjalne (obecność dwóch przeszkolonych opiekunów) i ekonomiczne (osoba opiekująca się chorym nie może pracować).

W chwili, kiedy chory zostaje objęty opieką ośrodka wentylacji domowej, nie może pozostawać w domowej opiece paliatywnej lub placówce stacjonarnej (oddział medycyny paliatywnej lub hospicjum stacjonarne). Możliwe są jedynie konsultacje specjalisty medycyny paliatywnej w ramach poradni medycyny paliatywnej.

Wentylacja nieinwazyjna zwykle stosowana jest w nocy, aby zredukować dolegliwości związane

z hiperkapnią. Prowadzona jest z użyciem respiratorów przez maski twarzowe, nosowe lub ustne. Pacjent może w każdej chwili zrezygnować z kontynuacji NIV. Trzeba jednak zaznaczyć, że NIV przedłuża i poprawia jakość życia.

Pacjent podczas stosowania NIV ma możliwość rozważenia decyzji o zastosowaniu w późniejszym okresie wentylacji inwazyjnej (*invasive ventilation* – IV). Powyższa metoda wymaga wykonania tracheotomii, a respirator podłączany jest na stałe. Z tego powodu pacjent przed podjęciem decyzji o IV powinien być poinformowany o konieczności prowadzenia takiego postępowania aż do chwili śmierci z uwagi na aspekty prawne. Z IV nie można zrezygnować tak jak z NIV. Niewątpliwie IV może przedłużyć życie o kilka lat, ale nie hamuje postępu choroby. Nie ma danych dotyczących jakości życia chorych z IV, ale wiadomo, że może dojść do zespołu zamknięcia, nawrotowych zapaleń płuc, odmy, odleżyn i przetok w górnych drogach oddechowych.

Pacjenci korzystający z NIV i ze wspomaganie oddychania umierają najczęściej w śpiączce hiperkapnicznej, natomiast chorzy z IV umierają z powodu nawrotowych zapaleń płuc lub schorzeń i powikłań dotyczących innych narządów.

W zaostrzeniu niewydolności oddechowej pacjenci z SLA odczuwają duszność. Jeżeli jest ona spowodowana infekcją dróg oddechowych, to należy natychmiast włączyć leczenie antybiotykiem, a w celu zmniejszenia duszności zastosować morfinę. Początkowa dawka morfiny nie powinna przekraczać 1 mg doustnie co 6 do 4 godzin. Warto miareczkować dawkę aż do uzyskania optymalnej kontroli duszności przez chorego. Dołączenie do morfiny benzodiazepiny krótko działającej u pacjentów z dusznością powinno być zarezerwowane wyłącznie dla chorych w terminalnej fazie SLA [24, 28].

Podsumowanie

Stwardnienie zanikowe boczne jest nieuchronnie postępującym schorzeniem, z niekorzystnym rokowaniem co do przeżycia. Nie znamy leczenia skutecznie spowalniającego postęp choroby lub pozwalającego na jej wyleczenie.

Postępowanie od momentu rozpoznania jest wyłącznie objawowe, stąd wskazania do objęcia chorego na SLA opieką paliatywną. Zespół opieki paliatywnej sprawuje opiekę nad chorym i jego rodziną poprzez prowadzenie postępowania objawowego, uczestniczy w przekazywaniu informacji na temat choroby i możliwości postępowania, zachęca do podejmowania decyzji z wyprzedzeniem oraz wspiera chorego w podjętych decyzjach. Lekarz medycyny paliatywnej jest także koordynatorem wielodyscyplinarnego zespołu, w którego skład wchodzi fizjoterapeuta, dietetyk, gastroenterolog, anestezjolog i psycholog.

PORADNIA MEDYCZYNY PALIATYWNEJ

Kwalifikacja:

- każdy pacjent z rozpoznaniem SLA zgodnie z załącznikiem nr 1 do rozporządzenia MZ z 12 czerwca 2018 r. kwalifikującym do objęcia opieką paliatywną
- zgodnie z obowiązującym rozporządzeniem MZ w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu opieki hospicyjnej wymagane jest skierowanie od lekarza ubezpieczenia zdrowotnego
- o kwalifikacji do opieki paliatywnej decyduje lekarz zatrudniony w jednostce opieki paliatywnej na podstawie dokumentacji medycznej potwierdzającej rozpoznanie oraz na podstawie badania lekarskiego
- lekarz dokonuje kwalifikacji, opierając się na rozpoznaniu i towarzyszących objawach (ból, duszność, zaparcia, nudności, wymioty, wyniszczenie, zaburzenia połykania, zaburzenia mowy, niedowład, odleżyny)

Podczas pierwszej wizyty zaleca się:

- ustalenie z pacjentem priorytetów opieki
- podejmowanie wstępnej rozmowy na temat decyzji dotyczących końcowego etapu życia
- pacjentowi z dusznością, z maksymalną pojemnością życiową < 50%, należy zaproponować wspomaganie oddychania (NIV, IV)
- omówienie IV, szczególnie sytuacji kryzysowych, które mogą do niej doprowadzić (zaleca się, aby poinformować pacjenta o braku dowodów na poprawę jakości życia i potencjalnych jej powikłaniach)
- pomiar saturacji – w przypadku $\text{Sat O}_2 < 90\%$ zalecana jest objawowa tlenoterapia (łącznie ze wspomaganiami oddychania) **UWAGA! stosowanie wyłącznie tlenoterapii w SLA nasila hiperkapnię**
- jeśli pacjent zgłasza objawy niewydolności oddechowej (zły, przerywany sen, nasilone koszmary senne, poranny ból głowy, duszność), wskazana jest konsultacja w ośrodku wentylacji pod kątem kwalifikacji do NIV
- w przypadku zaburzeń połykania zaleca się:
 - poradnictwo dietetyczne
 - modyfikację konsystencji pożywienia i płynów (miksowanie pokarmów, dodawanie zagęszczaczy do płynów)
 - stosowanie suplementów bogatobiałkowych i kalorycznych
 - edukację pacjenta i opiekunów na temat technik karmienia i połykania, omówienie konieczności zapewnienia karmienia przez zgłębnik do alimentacji *vs* PEG (należy zachęcać do wczesnego wykonania przezskórnej gastrostomii

w przypadku utraty wagi $\geq 10\%$ i problemów z przełykaniem)

- poinformowanie pacjentów o ewentualnym zaopatrzeniu w sprzęt ortopedyczny ułatwiający funkcjonowanie i komunikację niewerbalną
- zwracanie szczególnej uwagi na potrzeby duchowe chorych

W czasie opieki w poradni:

- lekarz konsultujący ustala z pacjentem priorytety postępowania terapeutycznego zaakceptowane przez pacjenta i jego rodzinę, określa zakres opieki i miejsce jej sprawowania
- lekarz powinien poinformować chorego o możliwości skutecznego postępowania objawowego w zaawansowanej fazie choroby oraz o możliwości wyrażenia woli na temat zakazu podtrzymywania życia, wyznaczenia pełnomocnika do opieki medycznej
- lekarz powinien zapewnić pacjentów, że nie zostaną opuszczeni przez służby medyczne i że będą wspierani przez profesjonalny zespół opieki paliatywnej
- lekarz powinien poinformować o niekorzystnym rokowaniu, o możliwości ograniczenia samodzielności ruchowej, wystąpienia zaburzeń oddychania, zaburzeń połykania oraz o objawach towarzyszących umieraniu
- lekarz powinien zaplanować opiekę z wyprzedzeniem (z uwzględnieniem woli chorego w zakresie resuscytacji, zastosowania inwazyjnych procedur: gastrostomii, NIV i IV oraz tracheostomii)
- należy zwracać szczególną uwagę na potrzeby duchowe chorych
- w leczeniu objawowym duszności, bólu i niepokoju zaleca się zastosowanie opioidów (miareczkowanie), ewentualnie benzodiazepiny – z ostrożnością
- należy poinformować pacjentów oraz ich opiekunów o potencjalnie spokojnym umieraniu
- należy ustalić preferencje pacjenta co do miejsca umierania (dom, szpital, hospicjum) **UWAGA! narastające objawy choroby nie są wskazaniem do stałej opieki szpitalnej**
- należy uwzględnić potrzeby zdrowotne opiekunów (istotne jest zapewnienie wsparcia fizycznego, psychologicznego i duchowego)
- należy zaoferować opiekunom wsparcie oraz poradnictwo w zakresie utraty bliskiej osoby
- w trakcie kontrolnych wizyt lekarz monitoruje terapię, regularnie co 3 miesiące omawia z chorym jego preferencje dotyczące leczenia podtrzymującego życie
- lekarz poradni medycyny paliatywnej koordynuje konsultacje innych specjalistów, np. anestezjologa ośrodka wentylacji domowej, chirurga implantującego PEG, rehabilitanta, logopedy, dietetyka

HOSPICJUM DOMOWE

Kwalifikacja:

- o kwalifikacji do opieki paliatywnej decyduje lekarz zatrudniony w jednostce opieki paliatywnej na podstawie dokumentacji medycznej potwierdzającej rozpoznanie oraz badania lekarskiego
- lekarz dokonuje kwalifikacji na podstawie objawów, określa zakres opieki
- zgodnie z obowiązującym rozporządzeniem MZ w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu opieki hospicyjnej wymagane jest skierowanie od lekarza ubezpieczenia zdrowotnego
- ustalenie z pacjentem priorytetów opieki
- UWAGA: nie można jednocześnie zagwarantować świadczeń w ramach hospicjum domowego i ośrodka wentylacji domowej; do domowej opieki paliatywnej lub hospicjum domowego powinni być kwalifikowani chorzy, którzy nie mogą dotrzeć do poradni medycyny paliatywnej i z różnych powodów nie mogą być objęci wspomaganiami oddychania (np. brak wystarczającej opieki w domu lub brak zgody chorego)**

Podczas pierwszej wizyty zaleca się:

- ustalenie z pacjentem priorytetów opieki
- podejmowanie wstępnej rozmowy na temat decyzji dotyczących końcowego etapu życia
- jeśli pacjent zgłasza objawy niewydolności oddechowej (zły, przerywany sen, nasilone koszmary senne, poranny ból głowy, duszność), a nie może być objęty wspomaganiami oddychania, wskazane jest ustalenie leczenia objawowego, m.in. włączenie opioidów (miareczkowanie), ewentualnie benzodiazepiny – z ostrożnością
- w przypadku zaburzeń połykania zaleca się:
 - poradnictwo dietetyczne
 - modyfikację konsystencji pożywienia i płynów (miksowanie pokarmów, dodawanie zagęszczaczy do płynów)
 - stosowanie suplementów bogatobiałkowych i kalorycznych
 - edukację pacjenta i opiekunów na temat technik karmienia i połykania, omówienie konieczności zapewnienia karmienia przez zgłębnik do alimentacji *vs* PEG (należy zachęcać do wczesnego wykonania przezskórnej gastrostomii w przypadku utraty wagi $\geq 10\%$ i problemów z przetykaniem)
- poinformowanie pacjentów o ewentualnym zaopatrzeniu w sprzęt ortopedyczny, ułatwiający funkcjonowanie i komunikację niewerbalną

W czasie opieki:

- lekarz konsultujący ustala z pacjentem priorytety postępowania terapeutycznego zaakceptowane

przez pacjenta i jego rodzinę, określa zakres opieki i miejsce jej sprawowania

- lekarz powinien poinformować chorego o możliwości skutecznego postępowania objawowego w zaawansowanej fazie choroby oraz wyrażenia woli na temat zakazu podtrzymywania życia, wyznaczenia pełnomocnika do opieki medycznej
- lekarz powinien zapewnić pacjentów, że nie zostaną opuszczeni przez służby medyczne i że będą wspierani przez profesjonalny zespół opieki paliatywnej
- lekarz powinien poinformować o niekorzystnym rokowaniu, o możliwości ograniczenia samodzielności ruchowej, wystąpienia zaburzeń oddychania, zaburzeń połykania oraz o objawach towarzyszących umieraniu
- lekarz powinien zaplanować opiekę z wyprzedzeniem (z uwzględnieniem woli chorego w zakresie resuscytacji, zastosowania inwazyjnych procedur: gastrostomii, NIV i IV oraz tracheostomii)
- należy zwracać szczególną uwagę na potrzeby duchowe chorych
- w leczeniu objawowym duszności, bólu i niepokoju zaleca się zastosowanie opioidów (miareczkowanie), ewentualnie benzodiazepiny – z ostrożnością
- należy poinformować pacjentów oraz ich opiekunów o potencjalnie spokojnym umieraniu
- należy ustalić preferencje pacjenta co do miejsca umierania (dom, szpital, hospicjum) **UWAGA! narastające objawy choroby nie są wskazaniem do stałej opieki szpitalnej**
- należy uwzględniać potrzeby zdrowotne opiekunów (istotne jest zapewnienie wsparcia fizycznego, psychologicznego i duchowego)
- należy zaoferować opiekunom wsparcie oraz poradnictwo w zakresie utraty bliskiej osoby
- w trakcie wizyt kontrolnych lekarz monitoruje terapię i regularnie omawia z chorym jego preferencje dotyczące leczenia podtrzymującego życie

ODDZIAŁ STACJONARNY (ODDZIAŁ MEDYCYNY PALIATYWNEJ LUB HOSPICJUM STACJONARNE)

Kwalifikacja – wskazania do hospitalizacji:

- chorzy z objawami trudnymi do opanowania w warunkach domowych
- chorzy wymagający kwalifikacji do NIV, założenia PEG
- chorzy ze wskazaniami socjalnymi:
 - konieczność zapewnienia odpoczynku rodzinie lub choremu
 - samotność umierających chorych, pozbawionych jakiejkolwiek opieki
- wybór pacjenta dotyczący miejsca umierania

W czasie hospitalizacji:

- ustalenie z pacjentem priorytetów postępowania
- zaproponowanie skutecznego postępowania objawowego
- poinformowanie o niekorzystnym rokowaniu
- zaplanowanie opieki z wyprzedzeniem (z uwzględnieniem woli chorego w zakresie resuscytacji, zastosowania inwazyjnych procedur: gastrostomii, NIV i IV oraz tracheostomii)
- zwracanie uwagi na potrzeby duchowe chorych
- poinformowanie pacjentów oraz ich opiekunów o potencjalnie spokojnym umieraniu
- ustalenie preferencji pacjenta co do miejsca umierania (dom, szpital, hospicjum)
- należy uwzględnić potrzeby zdrowotne opiekunów (istotne jest zapewnienie wsparcia fizycznego, psychologicznego i duchowego)
- należy zaoferować opiekunom wsparcie oraz poradnictwo w zakresie utraty bliskiej osoby

- udzielenie wsparcia psychosocjalnego (indywidualizowana, dostosowana do aktualnych potrzeb pomoc socjalna, wsparcie w uzyskiwaniu świadczeń z pomocy społecznej oraz w organizowaniu usług opiekuńczych, prowadzenie rozmów wspierających, informacyjnych z pacjentem i rodziną)
- konsultacje lekarzy specjalistów – w zależności od potrzeb

W ramach oddziału medycyny paliatywnej mogą być zastosowane procedury medyczne wykorzystywane w medycynie paliatywnej:

- żywienie dojelitowe
- żywienie pozajelitowe
- opatrywanie chirurgiczne odleżyn
- procedury rehabilitacyjne (ćwiczenia bierne, czynne, ćwiczenia ogólnousprawniające, rehabilitacja oddechowa)

Autorki deklarują brak konfliktu interesów.

PIŚMIENNICTWO

1. Bartosik-Psujek H. Stwardnienie rozsiane. W: Neurologia. Stępień A (red.). Medical Tribune Polska 2015; 83-110.
2. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GB, Jankovic J. Neurologia w praktyce klinicznej. Czelej, Lublin 2006; 1931-1971.
3. Hauser SL, Harrison – Neurologia w medycynie klinicznej. Czelej, Lublin 2008; 479-500.
4. Mazur R. Neurologia kliniczna. Via Medica 2007; 271-283.
5. Samuels MA, Ropper AH. Leczenie w neurologii. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2014; 197-217.
6. Bartosik-Psujek H, Malec-Milewska M, Berkowicz T i wsp. Standardy postępowania w nowoczesnym leczeniu objawowym w stwardnieniu rozsianym. Zalecenia ekspertów. Medical Guidelines 2013; 1-19.
7. Sygut M. Jeden program lekowy ułatwiłby terapię pacjentów z SM. Rynek Zdrowia wrzesień – październik 2018; 51-57.
8. Losy J. Zmęczenie w stwardnieniu rozsianym. Farmakoter Psychiatry Neurol 2005; 3: 279-282.
9. Malec-Milewska M. Ból u chorych na stwardnienie rozsiane. Medycyna Paliatywna w Praktyce 2014; 8: 29-40.
10. Kmiec T. Spastyczność – leczenie farmakologiczne. Opieka Paliatywna nad Dziećmi 2008; 16: 135-139.
11. Ben-Zacharia AB, Lublin FD. Palliative care in patients with multiple sclerosis. Neurol Clin 2001; 19: 801-827.
12. Dzierżanowski T. Kanabinoidy – możliwości zastosowania w medycynie paliatywnej. Med Paliat 2018; 10: 1-11.
13. Broła W, Kasprzyk M, Fudala M, Opara J. Opieka paliatywna nad pacjentem ze stwardnieniem rozsianym. Med Paliat 2013; 5: 41-44.
14. Higginson IJ, Hart S, Silber E i wsp. Symptom prevalence and severity in people severely affected by multiple sclerosis. J Palliat Care 2006; 22: 158-165.
15. Bartosik-Psujek H, Malec-Milewska M, Berkowicz T i wsp. Nowoczesne leczenie objawowe w stwardnieniu rozsianym. Pol Przegl Neurol 2013; 9: 160-171.
16. Członkowska A, Członkowski A. Leczenie w neurologii – kompendium. Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2004; 128-144.
17. Campbell CW, Jones EJ, Merrills J. Palliative and end-of-life care in advanced Parkinson's disease and multiple sclerosis. Clin Med 2010; 10: 290-292.
18. Opara JA, Broła W, Szczygiel J. Palliative care in Polish patients with multiple sclerosis. J Palliat Care Med 2016; 6: 1-4.
19. Strupp J, Romotzky V, Galushko M i wsp. Palliative care for severely affected patients with multiple sclerosis: when and why? Results of a Delphi Survey of Health Care Professionals. J Palliat Med 2014; 17: 1128-1136.
20. Strupp J, Voltz R, Golla H. Opening locked doors: integrating a palliative care approach into the management of patients with severe multiple sclerosis. Mult Scler 2016; 22: 13-18.
21. De Walden-Gałuszko K, Ciałkowska-Rysz A. Medycyna paliatywna. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2015; 253-266.
22. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD i wsp. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012; 19: 360-375.
23. Hogden A, Foley G, Henderson RD i wsp. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. J Multidiscip Healthc 2017; 10: 205-215.
24. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E i wsp. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. J Neurol Sci 1999; 169: 13-21.
25. Fang T, Al Khleifat A, Meurgey JH i wsp. Stage at which riluzole treatment prolongs survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective analysis of data from a dose-ranging study. Lancet Neurol 2018; 17: 416-422.
26. Bede P, Oliver D, Stodart J i wsp. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2011; 82: 413-418.
27. Karam ChY, Paganoni S, Joyce N i wsp. Palliative care issues in amyotrophic lateral sclerosis: an evidenced-based review. Am J Hosp Palliat Care 2016; 33: 84-92.
28. Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. Nat Rev Neurol 2016; 12: 526-538.