



## Principi palijativne skrbi u zbrinjavanju bolesnika s neurološkim bolestima (Application of palliative medicine principles in progressive, not curable neurological diseases)

Dragica Vrabec-Matković 1, Duška Šklebar 2

1 Specijalna bolnica za medicinsku rehabilitaciju Varaždinske Toplice,

Varaždinske Toplice

2 Djelatnost za neurologiju, Opća bolnica Bjelovar, Bjelovar

### Sažetak

Mnoge su neurološke bolesti progresivne i neizlječive. Ispravno zbrinjavanje bolesnika u poodmaklim stadijima tih bolesti zahtijeva primjenu principa palijativne medicine. Ovaj princip treba biti primjenjen kod svih neurodegenerativnih bolesti koje prouzrokuju patnju kod oboljelih i članova njihovih obitelji. Ispravna dijagnoza, istančana komunikacija o dijagnozi i prognozi bolesti, uključivanje bolesnika i njegove ili njezine obitelji u proces donošenja odluka i planiranja skrbi tijekom liječenja osnove su dobrog kliničkog postupka. Multidisciplinarni pristup u okvirima palijativne skrbi može poboljšati kvalitetu života oboljelog i njegove obitelji. Ovim preglednim radom želimo ukazati na značaj adekvatne komunikacije i priočavanja istine bolesniku i njegovateljima, mogućnost primjene neinvazivne ventilacije, gastrostome, potrebe prepoznavanja kliničkih i socijalnih učinaka kognitivnog oštećenja, te potrebe za širim edukacijom zdravstvenih djelatnika o principima palijativne skrbi i njenoj primjeni u praksi u području zbrinjavanja bolesnika s neurološkim bolestima

**Glavne riječi:** palijativna skrb, amiotrofička lateralna skleroza/ bolest motornih neurona, neurološke bolesti, kvaliteta života, umiranje

### Abstract

Many neurological diseases are progressive and not curable, but are treatable and in advanced stages demand application of palliative care principles. These principles should be applied to all neurodegenerative diseases that cause suffering of patients and their families. The right diagnosis, sensitive communication about diagnosis and prognosis of disease, involvement of the patient and his or her family in the decision making process with positive care plan are the cornerstone of good clinical management. Palliative care with multidisciplinary approach can prolong and maintain quality of life. It is emphasized the importance of communication between the care team, the patient and his or her family, access to non-invasive ventilation, future research on the effectiveness of gastrostomy, recognition of the clinical and social effects of cognitive impairment, the need for education of healthcare workers in palliative care principles and application of these principles in management of advanced neurological disease.

**Key words:** palliative care, amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease, neurologic diseases, quality of life, dying process

### Uvod

Palijativna skrb predstavlja sveobuhvatni pristup koji je usmjeren na poboljšanje kvalitete života bolesnika i njihovih obitelji kada su suočeni s problemima vezanim uz bolest koja ugrožava život, a provodi se putem ranog otkrivanja i kvalitetne procjene i liječenja boli i ostalih problema, bilo fizičkih, psihosocijalnih, te duhovnih (1). **Palijativna skrb predstavlja osnovno ljudsko pravo.** Mnoge neurološke bolesti su progresivne i neizlječive, a u uznapredovalim stadijima ovih bolesti terapijske mogućnosti su vrlo ograničene. Ispravno zbrinjavanje takvih bolesnika zahtijeva od neurologa da razumije i primjenjuje principe palijativne skrbi u radu s ovim bolesnicima.

Potreba za palijativnom skrbi u neurologiji se najčešće povezuje s amiotrofičkom lateralnom sklerozom (ALS)/ bolesti motornih neurona (MND) koja je progresivna, neizlječiva neurodegenerativna bolest koja nastaje zbog selektivnog oštećenja neurona moždane kore, moždanog debla i leđne moždine. Terapijske mogućnosti su vrlo ograničene i kod ove bolesti je loša prognoza pravilo, a ne izuzetak. No i druge neurološke bolesti poput multiple skleroze, Parkinsonove bolesti, Huntingtonove koreje, progresivne supranuklearne paralize, Creutzfeldt-Jakobove bolesti, Alzheimerove bolesti tj. demencije, teških oblika neuromuskularnih bolesti, kao i bolesti iz grupe zloćudnih novotvorina, u svojim uznapredovalim stadijima zahtijevaju primjenu principa palijativne skrbi u olakšavanju patnje i osiguravanju bolje kvalitete života.

Koliko je ovaj pristup i postupak važan govori i podatak da je 1999.godine American Academy objavila publikaciju s smjernicama o skrbi bolesnika oboljelih od ALS/MND (2). Slijedile su je smjernice ostalih udruženja: Association of British Neurologists 1999.godine i European ALS Consortium 2005.godine (3) koje su također nastojale obuhvatiti sve aspekte njege. Također su 2004.god. objavljene smjernice Motor Neurone Disease Association usmjerene na prehranu (4), a isto udruženje izdalo je 2006.god. smjernice u fokusirane na respiraciju(5). Godine 2005. Amyotrophic Lateral Sclerosis Association Peer Working Group on End-of-Life Care izdala je smjernice fokusirane na probleme vezane uz kraj života (6). Postojanje ovolikog broja smjernica različitih asocijacija govori o težini i složenosti problema.

Tijek palijativne skrbi kod oboljelih od ALS/MND

Osnovni postupci u palijativnoj skrbi oboljelih od ALS/MND (a koji se mogu primjeniti i na druge neurološke bolesti) su povezani s tijekom različitih faza bolesti (7). Prvi od njih je priočavanje istine tj. loše vijesti u vezi bolesti samom bolesniku. Ovaj razgovor predstavlja osnovni etički zahtjev za koji liječnik mora naći vremena, a tajenje istine od bolesnika je propust koji se u SAD i sudski kažnjava. Sam postupak priočavanja istine u SAD je posebno razrađen u "SPIKES protokolu" koji je posebni oblik "skill training" tj. usvajanja vještine u komunikaciji između liječnika i bolesnika i primjenjuje se zajedno s drugim medicinskim postavkama (8). Definicija loše vijesti glasi da je to svaka informacija koja se suprotstavlja i značajno djeluje na osobni pogled pojedinca na njegovu ili njenu budućnost. SPIKES je kratica prvih slova riječi Setting up, Perception, Innovation, Knowledge, Emotions and Strategy koje predstavljaju šest koraka u postupku priočavanja istine bolesniku. Prvi korak (setting up) jest započinjanje ovog procesa za koji treba osigurati prikladno okruženje i dovoljno vremena za razgovor s bolesnikom, u mirnoj atmosferi, licem u lice, bez prekidanja i upadica sa strane. Drugi korak (perception) se odnosi na sposobnost shvaćanja bolesnika i na određene njegovih potreba za saznanjem o vlastitom stanju poštujući njegovo pravo na različite osjećaje, brige i stavove. Treći korak (innovation) znači da unosimo promjene u život bolesnika novim informacijama koje nudimo i dajemo na traženje bolesnika i to riječima koje su prikladne i razumljive. Pri tom treba računati s mogućnošću da neki ljudi ne žele saznati istinu ili da pacijent donošenje odluka prepušta nekom članu obitelji ili osobi od povjerenja. Taj stav također treba poštovati. Četvrti korak (knowledge) je opskrbljivanje bolesnika znanjem o bolesti na njemu razumljiv način uključujući rasparavu o simptomima, znakovima, mogućoj terapiji i opcijama liječenja. Postoje i uvriježene zablude koje treba razmotriti. Terapija riluzolom u dozi 100 mg/dan produžava preživljavanje za 2-3 mjeseca nakon 18 mjeseci liječenja, ali ima marginalni učinak na stupanj funkcionalnog propadanja, a u uznapredovalom stadiju bolesti male je učinkovitosti. ALS/MND se klasično opisuje kao "progresivna bezbolna slabost" i uistinu sama degeneracija neurona nije bolna, no nastale kontrakture u zglobovima, spazam i grčevi, u kombinaciji s nepokretnošću, izvor su boli i bol je kod ovih bolesnika vrlo često neprepoznata i nedovoljno tretirana. S gubitkom pokretljivosti problem kontrole sfinktera dolazi u prvi plan, kao i pojava dekubitusa. Moguća je pojava paralize očnih pokreta, a zabluda je da svi bolesnici ostaju lucidni do kraja života. U 10-20% bolesnika javlja se fronto-temporalna demencija povezana sa degeneracijom frontotemporalnog režnja koja obično progredira i narušava vizuospacijalne, kognitivne i govorne sposobnosti, otežava uvid bolesniku u njegovo stanje i donošenje odluka. Znači kognitivnog propadanja ubrzavaju potrebu diskusije o odlukama o kraju života. Vrijeme za ovu raspravu individualno je za svakog bolesnika i ovisi o njegovom stanju (9). U obzir treba uzeti i moguć

koomorbiditet, posebno ukoliko postoji dijabetes, hipertenzija, srčana bolest, kronična plućna bolest, hipertrofija prostate ili osteoartritis koji će dodatno otežati bolesnikovo stanje. Peti korak (emotions) je istražiti i razmotriti kako se pacijent osjeća u vezi svog stanja i svoje bolesti, dok šesti korak (strategy) traži da se zajedno sa pacijentom i njegovom obitelji, ali u prvom redu s pacijentom napravi startegija kojom će se ći naprijed. Ovaj cijeli postupak može trajati i tijekom više susreta, a u konačnici bi trebao omogućiti bolesniku autonomiju u odlučivanju i donošenju uputa za postupke koji će se primjenjivati u budućem tijeku bolesti, posebno u potencijalno očekivanoj situaciji da u datom trenutku bolesnik nije sposoban donijeti odluku ili je priopćiti. U cijelom ovom postupku treba voditi računa da koliko god je bitno dati bolesniku istinite informacije, mudro je i humano ne uništiti svaku nadu u pogledu prognoze bolesti i budućnosti. Način na koji se razgovor vodi bitan je za svaki dalji odnos između liječnika i pacijenta, a uloženi trud proporcionalan je kasnijem zadovoljstvu kako bolesnika tako i njegovih njegovatelja, dok je utisak bezosjećajnost najčešći uzrok ljutnje i nesporazuma (10).

Postupci koji slijede nakon priopćavanja istine (a nerijetko idu i paralelno s njim) su: psihološka potpora, tretman pojedinih simptoma, odluke o primjeni perkutane gastrostome (PEG) i neinvazivne mehaničke ventilacije (NIMV), kao i odluka o kraju života. Sve svoje odluke bolesnik bi trebao pohraniti u pismenom obliku, a ukoliko tijekom bolesti dođe do promjene stavova i odluka tada i ove pismene upute treba promijeniti. Palijativna skrb nadalje obuhvaća pomoć bolesniku i njegovoj obitelji tijekom terminalnog stadija bolesti i smrti, kao i savjetovanje tijekom žalovanja. Kad je u pitanju psihološka potpora onda je jasno da se palijativna skrb temelji na multidisciplinarnom pristupu i da je psiholog nezaobilazan član tima.

Istraživanja su pokazala da su najčešći simptomi kod ovih bolesnika u zadnjim danima života: otežana komunikacija, dispneja, nelagoda neovisna o bolovima, nesanica, depresija, epizode gušenja i jaki bolovi (11). Kod tegoba u vidu otežane komunikacije bitno je naglasiti da bolesnici uglavnom daju prednost govornoj komunikaciji kad god je to moguće i tek tada prelaze na druge mogućnosti. Potrebna je suradnja s logopedom, primjena augmentativnog govora te respiratornih vježbi kojima se štedi snaga mišićne mase, rad na suradnji sa njegovateljem, te upoznavanje s multimodalnim tehnikama uz pomoć kojih bolesnik može produžiti vrijeme adekvatne komunikacije sa svojom okolinom.

#### **Ublažavanje pojedinih simptoma**

Za ublažavanje pojedinih simptoma postoji niz lijekova, ali ne treba zaboraviti niti ostale mjere koje mogu umanjiti nelagodu, smanjiti bol i poboljšati kvalitetu života. To su u prvom redu razna pomagala koja često neprimjerne položaje čini udobnijima, primjena fizikalne terapije u vidu kineziterapije, masaže, hidroterapije, uvijek vodeći računa o adekvatnoj analgeziji. Poseban značaj ima psihološka pomoć, adekvatno okruženje i socijalni kontakti, kao i duhovna skrb.

Za ublažavanje grčeva i spasticiteta od lijekova tu su lioresal, tizanidin, karpamazepin, gabapentin, Botulinum toxin typ A, ali i fizikalna terapija. Za izraženu salivaciju pomoć je u primjeni atropina, hioscin-butilbromida, amitriptilina, te metodama koje uključuju sukciju slin, injekcije botulinum toksina u parotidne žlijezde kao i zračenje žlijezda slinovnica. Kod laringospazma koji uglavnom spontano prolazi od pomoći može biti lorazepam ili klonazepam, ali i upućivanje bolesnika da je ovaj zastrašujući osjećaj nemogućnosti disanja koji traje nekoliko sekundi prolazan, te da je pritom važno ostati smiren, ponavljajući u sebi npr. „ ja mogu disati“ i uvlačiti zrak u nosnice, te ponavljati akt gutanja. Izražena bronhalna sekrecija može se smanjiti primjenom karbocisteina, propanolola, sukcijom slin uz adekvatnu hidraciju, te primjenom insuflator-eksuflator sistema. Za bolove na raspolaganju nam stoji dosta široka paleta lijekova od običnih analgetika do opioida, uz stalnu brigu o udobnosti pri ležanju kao i tijekom dnevne i noćne njege, te položajima tijela koji mogu pogoršati ili izazvati bolove.

Kod pseudobulbarne simptomatologije u vidu emocionalne labilnosti i prisilnih fenomena pomoći može primjena antidepressiva i levodope, a za depresiju u prvom redu amitriptilin i citalopram uz psihološku pomoć i savjetovanje. Anksioznost se kupira primjenom lorazepama i midazolama, nesanica amitriptilinom i zolpidenom uz brigu oko položaja tijekom noći i preispitivanje adekvatne analgezije. Za konstipaciju tu su u prvom redu adekvatna hidracija uz prehranu bogatu vlaknima, te laksativi.

#### **Dispnea i respiratorna insuficijencija**

Dispnea je znak respiratorne insuficijencije, a respiratorno zakazivanje je najčešći uzrok smrti. Dijafragma i respiratorni mišići su zahvaćeni bolešću u različitoj intenzitetu i ne postoji pouzdana metoda za predviđanje kada će se to dogoditi.

Zadnjih 10 godina znanje o respiratornoj insuficijenciji je dramatično poraslo, a potpora disanju i intervencije u respiratornom traktu imaju veći utjecaj na preživljavanje i kvalitetu života nego i jedan drugi tretman(12). Prema parametrima American Academy of Neurology iz 1999.godine indikacije za NIMV su FVC manji od 50% i simptomatska hipoventilacija. Noviji stavovi daju prednost kliničkoj slici s pojavom simptoma vezanih uz noćnu hipoventilaciju, redovito sa dispnom i ortopneom, dok se kao dokaz respiratorne slabosti vrednuje FVC <80%, vitalni kapacitet u ležećem položaju manji za 25% od onog u sjedećem položaju ili prilikom stajanja, te dokaz ili jutarnje hiperkapnije (PCO<sub>2</sub> >6,5kPa) ili značajne noćne desaturacije kisikom (manje od 90% u periodu dužem od 5% vremena spavanja) (13). Kontraindikacije za NIMV su povraćanje, izražena distenzija želudca i klaustrofobija. Često su slabost kašljanja i teškoće sa odstranjivanjem sekreta zbog slabosti ekspiratorne mišićne mase najveći problem za pacijenta. Ukoliko dođe do daljnjeg pada respiratorne funkcije u obzir dolazi invazivna mehanička ventilacija (IMV) tj. traheotomija. Ovom primjenom IMV bolesnik može doseći "locked in" stanje u kojem ne može više komunicirati. Ukoliko nema jasnih uputa za ovu situaciju veliki je problem donijeti odluku o daljnjim postupcima. Zato ako je bolesnik odlučio da se primjenjuje invazivna mehanička ventilacija tada između njega i onih koji ga njeguju mora postojati suglasnost o okolnostima u kojima će ova potpora biti obustavljena(13). Istraživanja o učestalosti IMV(14) pokazuju da je ona u SAD 2% (n = 1458), u Velikoj Britaniji 0% (n = 50), Njemačkoj 3% (n=121) (od toga 66% učinjeno kao hitna intubacija, a 81% bez informiranog pristanka bolesnika), dok je u Japanu zabilježena u 45% bolesnika. Ova različitost djelom proizlazi iz činjenice da u Velikoj Britaniji ovaj postupak ne pokriva nacionalno zdravstveno osiguranje, dok su u Japanu troškovi postupka plaćeni, jake je potpora liječnika ovoj metodi kao i snažan utjecaj drugih oboljelih, a prisutna je i tradicija priopćavanja istine i suočavanja sa smrću. Činjenica je da NIMV produžuje život duže (od nekoliko mjeseci do nekoliko godina) od riluzola i da predstavlja glavni napredak u tretmanu ALS/MND.

#### **Disfagija i prehrana**

Uz uobičajene preporuke i primjenu prehrambenih režima najpovoljnijih za pojedinačno stanje bolesnika zavisno od sposobnosti žvakanja, gutanja i probavnih tegoba, najviše se rasprava vodi o enetralnoj prehrani, najčešće u vidu perkutane endoskopske gastrostome (PEG). Nema sigurnog dokaza da ona utječe na povećano preživljavanje, no to može biti povezano i sa vremenom početka enetralnog hranjenja (12), te neki autori smatraju da primjena PEG-a može produžiti preživljavanje i poboljšati kvalitetu života ako se s njom započne relativno rano tijekom tretmana ALS/MND, no to nije općenit stav (15). Potrebna su dalja istraživanja na tom području uz napomenu da PEG ne eliminira rizik od aspiracije i aspiracijske pneumonije i da rizik od aspiracije nije indikacija za primjenu ove metode.

#### **Terminalna faza**

Respiratorno zakazivanje je najčešći uzrok smrti i smrt može nastupiti naglo, a to se obično događa tijekom noći. Mnogi bolesnici strahuju od smrti gušenjem, iako istraživanja pokazuju da većina oboljelih od ove bolesti, više od 90%, umire smireno i da je gušenje rijetko (12).

#### **Zaključak**

Multidisciplinarni palijativni pristup može produžiti preživljavanje bolesnika i poboljšati kvalitetu života kako njemu tako i njegovoj obitelji. Neophodno je da zdravstveni radnici poznaju i primjenjuju principe palijativne skrbi u svom radu.

#### **Literatura:**

1. World Health Organization (2009). WHO Definition of Palliative Care. Retrieved November 30, 2009, Available from: [URL:http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/](http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/)
2. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al Practice Parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence –based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52:1311-1323.
3. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. Eur J Neurol 2005;12: 921-938.
4. Bradley WG, Anderson F, Bromberg M, Gutmann L, Harati Y, Ross M, Miller RG. Current management of ALS: comparison of the ALS CARE Database and the AAN Practice Parameter, Neurology 2001; 57(3): 500-504.
5. Bradley WG, Anderson F, Gowda N, Miller RG and ALS CARE Study Group.

- Changes in the management of ALS since the publication of the AAN ALS practice parameter 1999. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 240-244.
6. Mitsumoto H, Bromberg M, Johnston W, Tandan R, Byock I, Lyon M, et al. Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotroph Later Scler Other Motor Neuron Disord* 2005; 6:145-154.
  7. Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Lancet* 2007; 369: 2031- 2040.
  8. Baile FW, Beckman R, Lenzi R, Gloger G, Beale AE, Kudelka PA. SPIKES- A Six- Step Protocol for Delivering Bad News: Application to the Patient with Cancer. *Oncologist* 2000; 5(4): 302-311.
  9. McClusky L. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Ethical issues from diagnosis to end of life. *NeuroRehabilitation* 2007; 22: 463-472.
  10. McCluskey L, Casarett D, Siderowf A. Breaking the news: A survey of ALS patients and their caregivers. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5(3):131-135.
  11. Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ. The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 2002;59(3):428-31.
  12. Radunovic A, Mitsumoto H, Leigh PN. Clinical care of patients with ALS. *Lancet Neurol* 2007; 6:913-925.
  13. Mustafa N, Walsh E , Bryant V, Lyall RA, Addington-Hall JA, Goldstein LH, et al. The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology* 2006; 66: 1211-1217.
  14. Mitsumoto H, Rabkin JG. Palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *JAMA* 2007, 298: 207-216.
  15. Elman LB, Houghton DJ, Wu GF, Hurtig HI, Markowitz CE, McCluskey L. Palliative care in ALS, Parkinson's disease and Multiple Sclerosis. *J Pall Med* 2007, 10:43.

Kontakt adresa:

Dragica Vrabec-Matković, dr med.  
Specijalna bolnica za medicinsku rehabilitaciju Varaždinske Toplice  
HR - 42 223 Varaždinske Toplice, Trg slobode 1  
Tel. 0038542630000, fax.0038542630827  
e-mail: [dvmatkovic@yahoo.com](mailto:dvmatkovic@yahoo.com)