

Pielęgnowanie w chorobach nerwowo – mięśniowych

Choroby nerwowo – mięśniowe Informacje ogólne

1. Jednostka ruchowa składa się z:

- **komórki ruchowej** rogu przedniego rdzenia,
- **z wypustki osiowej tej komórki czyli aksonu** wchodzącego w skład nerwu obwodowego,
- **ze złącza nerwowo-mięśniowego** oraz z włókna mięśniowego unerwianego przez ten nerw.

2. Podział chorób nerwo-mięśniowych

- choroby pierwotnie mięśniowe, w których uszkodzenie dotyczy **samego mięśnia** (miopatie zapalne, dystrofie)

- choroby **złącza nerwowo-mięśniowego**, w których dochodzi do zaburzenia **przekazywania nerwowo-mięśniowego**,

1. Miastenia
2. Zespół miasteniczny Lamberta – Eatona
3. Wrodzone zespoły miasteniczne

- choroby związane z uszkodzeniem **obwodowego neuronu ruchowego** (rdzeniowy zanik mięśni -SMA, stwardnienie zanikowe boczne-SLA)

Objawy ch. N-M.

- **Oslabienie siły mięśniowej** może być:
 - uogólnione
 - lub dotyczyć wybiórczo danych grup mięśni
 - trudności we wchodzeniu po schodach, wstawaniu z niskiego krzesła,
 - czy tzw. obj. Gowersa, polegający na wstawaniu z pozycji kucznej, poprzez wspinanie się „po sobie”
 - podwójne widzenie, opadanie powiek
 - niewyraźną mowę
 - trudności w połykaniu.

Męczliwość mięśni, czyli **objaw apokamnozy**, przejawia się nadmiernym osłabieniem mięśni po wysiłku, podczas gdy przed wysiłkiem siła mięśniowa może być prawidłowa, Zaniki mięśniowe, Bóle i kurcze mięśni, Miotonia-czyli utrudniony rozkurcz, Długotrwała choroba może doprowadzić do: przykurczów w stawach lub zniekształceń kostnych, np. kręgosłupa czy stóp.

Miastenia

Miastenia jest chorobą dość rzadką (3 – 7/100 tys.) Może wystąpić w każdym wieku,

Miastenia jest nabytą chorobą autoimmunologiczną, złącza nerwowo - mięśniowego

Patogeneza miastenii związana jest z grasicą, której rozrost obserwowany jest w około 60% przypadków,

Objawy miastonii

Charakterystyka objawów miastonii

- Obraz kliniczny miastonii jest **bardzo zmienny**,

Opadanie powiek, Podwójne widzenie (u 60% pierwszy objaw)

Uśmiech poprzeczny

Zubożenie mimiki

Opadanie żuchwy

Opadanie głowy

Oslabienie kk. górnych i dolnych

Zaburzenia połykania (dysfagia)

Zaburzenia mowy (dysartria), nosowanie

Skrócenie oddechu

Niewydolność oddechowa

Charakterystyczna jest **poprawa po odpoczynku**, stąd też rano pacjenci czują się lepiej, a objawy nasilają się w ciągu dnia, Objawy choroby mogą być **niestale**, zaostrzać się pod wpływem wysiłku fizycznego, wahań stanu emocjonalnego, zmian hormonalnych, infekcji, przegrzania.

Diagnostyka Miastonii

- Badanie neurologiczne (oceniamy objaw apokamnozy)
- Test z chlorkiem edrofonium
- Badanie EMG
- Badanie immunologiczne- poziom przeciwciał AchR
- KT klatki piersiowej

Leczenie

- Objawowe:

- inhibitory acetylocholinoesterazy.
 - Pirydostygmina (Mestinon®), 60mg) w dawce nie przekraczającej 8 tabl./dobę
 - Ambenonium (Mytelase®, 10mg) do 6-8 tabl./dobę.
- Działanie rozpoczyna się po 15 – 30 min. i trwa ok. 4 godzi

- Modyfikujące przebieg choroby - immunosupresyjne

- Kortykosterydy - Encorton
- Inne leki immunosupresyjne- Azatiopryna Endoxan
- Tymektomia – zabieg usunięcia grasicy
- Plazmafereza – wymiana osocza
- immunoglobuliny

Stany zagrażające życiu w przebiegu Miastonii

Przełom Miasteniczny

- To znaczne nasilenie objawów miastenicznych dotyczące:
 - **mięśni kończyn,**
 - **mięśni oddechowych**
 - **i mięśni opuszkowych** powodujące niewydolność oddechową

Przełomy Cholinergiczny

- Jeśli w trakcie leczenia lekami antycholinoesterazowymi (Mestinon®, Mytelase®) stosowane są zbyt duże dawki,
- Zwiastunem, poza osłabieniem mięśni, są objawy muskarynowe:
 - ślinotok,
 - bardzo wąskie źrenice,
 - zaburzenia ostrości wzroku,
 - wymioty, biegunka,
 - przyspieszone bicie serca,
 - nadmierna potliwość i zwiększenie wydzieliny w oskrzelach,
 - niepokój ruchowy i lęk.

Problemy pielęgnacyjne w miastonii

Źródła problemów pielęgnacyjnych

- Możliwe powikłania zagrażające życiu.
- Postępowanie lecznicze (objawowe i immunosupresyjne)
- Deficyt wiedzy dotyczący istoty choroby i Objawy choroby.
- sposobów radzenia sobie z jej objawami.

Cele opieki pielęgniarstwa

- Zapewnienie bezpieczeństwa choremu.
- Pomoc w czynnościach samopiekuńczych
- Współuczestnictwo w leczeniu. Ponadto działania pielęgniarstwa powinny być ukierunkowane:
 - na optymalizację funkcjonowania chorego w życiu codziennym,
 - zapobieganie powikłaniom,
 - i utrzymanie dobrej jakości życia.
- Cele uzależnione są od fazy choroby (zaostrenie; remisja)

Problem I

- Ograniczenie samodzielności w poruszaniu się i w czynnościach samoobsługowych, spowodowane:
 - Osłabieniem mięśni,
 - Męczliwością mięśni
- **Cel opieki** – zapewnienie pacjentowi potrzeb biologicznych.

Interwencje P.I

- Ocena stopnia ograniczenia sprawności czynnościowej oraz zmienności nasilenia objawów w ciągu doby.

- Ustalenie zakresu wymaganej pomocy.
- Udzielanie pomocy w poruszaniu się i czynnościach samoobsługowych w zależności od stopnia deficytu samoopieki.
- Wykonywanie szczególnie męczących dla chorego czynności pielęgnacyjnych np. kąpiele, w godzinach najlepszego samopoczucia pacjenta.

Problem II

- **Możliwość upadku i upośledzenie funkcjonowania spowodowane:**
 - zaburzeniami widzenia (diplopia, opadanie powiek),
 - osłabieniem kończyn dolnych.
- **Cel opieki:** zapobieganie upadkom.

Interwencje P.II.

- Zastosowanie prostych środków mechanicznych poprawiających widzenie:
 - bierne unoszenie powiek w przypadku ich opadania,
 - naprzemienne zasłanianie oka w przypadku podwójnego widzenia,
 - uniesienie opadających powiek za pomocą specjalnego przyklepca.
- W razie stosowania środków mechanicznych przytrzymujących powieki:
 - obserwacja gałki ocznej pod kątem stanu zapalnego,
 - zakrapianie oczu sztucznymi łzami (w razie konieczności),
 - pouczenie pacjenta o konieczności ochrony oczu przed urazami.
- Zalecenie noszenia okularów przeciwsłonecznych,
- Zapewnienie bezpiecznego otoczenia, poprzez np. usunięcie zbędnych przedmiotów, o które chory mógłby się potknąć i upaść,
- W razie potrzeby, udzielanie pomocy przy przemieszczaniu się.

Problem III

- Ryzyko zachłyśnięcia z powodu zaburzeń połykania.
- **Cel opieki** – zapobieganie aspiracji treści pokarmowej i śliny do dróg oddechowych.

Interwencje P.III.

- Sprawdzenie możliwości połykania przed rozpoczęciem karmienia;
- Próby karmienia pomimo nasilonych zaburzeń *dysfagicznych* prowadzą do zakrzuszenia, zachłystowego zapalenia płuc i ostrej niewydolności oddechowej;
- Dostosowanie sposobu karmienia i konsystencji pokarmu do stopnia i rodzaju trudności w przyjmowaniu pokarmów (żywienie doustnie, przez zgłębnik, przez przetokę odżywczą, pozajelitowe).
- U chorych karmionych doustnie –
 - podawanie zleconych leków miastenicznych przed rozpoczęciem karmienia, tak aby zmniejszyć trudności pacjenta w jedzeniu. Leki podane doustnie zaczynają działać po około 20 min.
- Unikanie zimnych gazowanych napojów, mogących powodować wzdęcia, unosić przeponę i utrudniać oddychanie.
- Zapewnienie pozycji siedzącej lub półwysokiej (powyżej 70 stopni) podczas przyjmowania posiłku.
- Unikanie odchylania głowy pacjenta do tyłu w czasie połykania (sprzyja to przedostawaniu się pokarmu do dróg oddechowych).

- Wykonanie toalety jamy ustnej po każdym posiłku.

Problem IV.

- Ryzyko powstania niedoborów żywieniowych i utraty masy ciała z powodu zaburzeń gryzienia, żucia i połykania.
- **Cel opieki** – utrzymanie właściwego stanu odżywienia i nawodnienia pacjenta, zapobieganie niedoborom żywieniowym.
- Ocena stanu odżywienia
 - kontrola masy ciała i innych wskaźników stanu odżywienia,
 - dokumentowanie ilości spożywanych pokarmów,
 - dostosowanie sposobu karmienia do stopnia nasilenia dysfagii (omówiono wyżej),
 - posiłki podawać częściej w mniejszych ilościach.
 - pouczyć chorego, aby robił krótkie przerwy na odpoczynek w trakcie jedzenia.
- U chorych karmionych przez zgłębnik nosowo-żołądkowy, podawanie zmiksowanego pokarmu i płynów, zgodnie z zapotrzebowaniem kalorycznym i jakościowym, zwykle nie dłużej niż przez 3-4 tygodnie.
- **Uwaga:** Żywienie chorego przez zgłębnik zmniejsza ryzyko zachłystowego zapalenia płuc, chociaż całkowicie przed nim nie chroni, możliwy jest bowiem refluks płynnej treści żołądkowej.

Problem V.

- Upośledzona komunikacja werbalna z powodu osłabienia mięśni opuszkowych i twarzowych.
- **Cel opieki:** Zapewnienie poprawnej komunikacji pacjenta z otoczeniem.

Interwencje P.V.

- Zadając choremu pytania, należy je formułować tak, aby możliwa była krótka odpowiedź.
- Należy poinformować pacjenta, aby przed rozpoczęciem mówienia wykonał głęboki wdech i aby robił przerwy po kilku słowach lub mówił pojedynczymi wyrazami.
- W trakcie rozmowy z chorym nie należy oddalać się od niego.
- Nie wolno okazywać irytacji i pośpiechu.
- W sytuacji bardzo nasilonych objawów – umożliwić choremu korzystanie z alternatywnych sposobów komunikowania się np., szablonów, tablic obrazowych, gestów, mimiki twarzy.
- W trakcie rozmowy należy zapewnić ciszę, tak aby pacjent nie musiał „przekrzykiwać” się z telewizorem, radiem lub innym źródłem hałasu.

Problem VI.

- **Możliwość wystąpienia objawów niepożądanych w trakcie leczenia farmakologicznego**
 - **ze strony inhibitorów cholinesterazy:** objawy muskarynowe - nadmierne ślinienie się, kurcze jelit, biegunki.
 - **ze strony kortykosteroidów :**
 - zmniejszona odporność na zakażenia,

- zwiększona podatność na cukrzycę,
 - podwyższone ciśnienie,
 - osteoporoza,
 - choroba wrzodowa żołądka;
 - zaburzenia snu, nadmierne pocenie się, nadmierne łaknienie oraz przybytek masy ciała .
- **Cel opieki** - zapobieganie i minimalizacja objawów niepożądanych w przebiegu farmakoterapii.

Interwencje P.VI.

- Podawanie leków zgodnie z zaleceniem lekarza i według zasad podawanych przez producenta leków.
- Dokładne przestrzeganie godzin podawania leków.
 - W sytuacji przypadkowego nie podania leku o wymaganej godzinie – w momencie zauważenia tego – natychmiast podać opuszczoną dawkę i odczekać 4 godz. Do następnej. Nie wolno podawać podwójnej dawki.
- Monitorowanie wszystkich działań niepożądanych.
- Obserwowanie skuteczności zastosowanych preparatów.
- Obserwowanie chorego po zmianie dawki leku lub po jego odstawieniu.
- Zapoznanie chorego z działaniem przyjmowanych leków i o możliwości pojawienia się objawów ubocznych.
- Poinformowanie pacjenta wypisywanego do domu:
 - o konieczności przyjmowania leków według zaleceń lekarza
 - i o nie odstawianiu ich bez porozumienia z lekarzem.

Problem VII

- **Możliwość wystąpienia powikłań związanych z plazmaferezą (dot. 12 – 40% chorych).**
- **Cel opieki – wczesne wykrycie powikłań**

Interwencje P.VII.

- **Obserwacja pacjenta pod kątem:**
 - Hipertensja – hypotensja
 - Tachykardia
 - Gorączka
 - Wymioty
 - Związane z obecnością wkłucia centralnego: powikłania zakrzepowo – zatorowe.
- W sytuacji zaobserwowania niepokojących objawów – powiadomić lekarza.

Problem VIII

- **Możliwość wystąpienia powikłań u chorych leczonych immunoglobuliną (wlewy dożylnie – w dawce 2g/kg przez 2 – 5 dni).**
- **Cel opieki: wczesne wykrycie powikłań.**

Interwencje P.VIII

- Przetaczanie leku zgodnie z zaleceniami producenta
- Obserwacja pacjenta pod kątem:

- bóle głowy, bóle brzucha,
 - przejściowe objawy grypopodobne,
 - uczucie „omdlenia”,
 - wysypka na skórze,
 - Zaburzenia RR i tętna,
 - rzadko – niewydolność nerek, zakrzepowe zapalenie żył.
- W razie zaobserwowania niepokojących objawów – powiadomić lekarza

Problem IX.

- Upośledzenie wentylacji płuc z powodu osłabienia mięśni oddechowych.
- Stan bezpośredniego zagrożenia życia z powodu niewydolności oddechowej
- **Cel opieki:**
 - Zabezpieczenie funkcji oddechowej,
 - Współuczestnictwo w intensywnej terapii chorego z ostrą niewydolnością oddechową.

Interwencje P.IX.

- Prowadzenie dokładnej obserwacji stanu chorego:
 - Podwójne widzenie, nasilenie zaburzeń połykania – to możliwe wczesne objawy przełomu
 - Trudności w oddychaniu: tachypnoe, udział mięśni dodatkowych
 - Tachykardia
 - Wzrost RR
 - Objawy subiektywne (duszność, niepokój),
 - Skrócenie oddechu (<25 w odliczaniu).

Interwencje P.IX.

- Udzielanie pomocy w trakcie badań spirometrycznych (pojemność oddechowa, pojemność życiowa, maksymalne ciśnienie wdechowe i wydechowe)
- Pobieranie krwi do badań gazometrycznych (norma w krwi tętniczej: PaO₂: 80-100 mmHg, PaCO₂: 35-45 mmHg, pH: 7,3-7,4).
- prowadzenie pomiaru saturacji krwi tętniczej z wykorzystaniem pulsoksymetru (norma > 94%) oraz stężenia CO₂ w powietrzu wydychanym za pomocą zapisu kapnograficznego.
- U chorych zaburzenie ww. parametrów może być w normie aż do nasilonej fazy przełomu.
- Zapewnienie drożności dróg oddechowych:
- w przypadku duszności, ułożenie chorego w takiej pozycji, aby klatka piersiowa mogła się jak najlepiej rozprężyć,
- zachęcanie chorego do odkrztuszania nadmiaru śliny i wydzieliny z drzewa oskrzelowego,
- odsysanie wydzieliny z drzewa oskrzelowego cienkim, miękkim i jałowym cewnikiem,
- zabiegi fizykoterapeutyczne (oklepywanie i opukiwanie klatki piersiowej, zmiana ułożenia, pozycje drenażowe; pacjenci, u których stosuje się pozycje drenażowe powinni być stale obserwowani aby nie doszło do zachłyśnięcia),

- Zastosowanie sztucznej wentylacji inwazyjnej, w sytuacji wystąpienia niewydolności oddechowej u chorych z przełomem miastenicznym/cholinergicznym:
 - przez rurkę intubacyjną z mankietem niskociśnieniowym,
 - ewentualnie za pomocą rurki tracheostomijnej,
 - Czuwanie nad sprawnością używanej aparatury i sprzętu medycznego.
- Wykonywanie toalety dróg oddechowych:
 - pielęgnowanie pacjenta z rurką intubacyjną wg obowiązującego standardu,
 - pielęgnowanie pacjenta z tracheotomią wg obowiązującego standardu.
- Udział w leczeniu farmakologicznym – podawanie leków na zlecenie lekarza, zgodnie z obowiązującymi zasadami i drogami podania:
 - leków rozszerzających oskrzela i upłynniających wydzielinę drzewa oskrzelowego,
 - antybiotyków,
 - leków sedatywnych i in.
- Pobieranie materiału do zleconych badań laboratoryjnych, analizowanie wyników badań laboratoryjnych.
- Odżywianie chorego sztucznie wentylowanego przez zglębnik lub gastrostomię.
- Prowadzenie profilaktyki przeciwoleżynowej, przeciwzakrzepowej, przeciw zapaleniu płuc u chorych sztucznie wentylowanych.
- Niwelowanie lęku u chorych sztucznie wentylowanych:
 - Po zakończenia sztucznej wentylacji, bezpośrednio po ekstubacji:
- prowadzenie intensywnej fizjoterapii układu oddechowego,
- powstrzymanie się z karmieniem chorego przez kilka godzin, do momentu uzyskania przekonania o trwałej poprawie jego stanu klinicznego,
- zapobieganie infekcjom dróg oddechowych – obowiązuje radiologiczna kontrola obrazu płuc.

Problem X.

Niepokój chorego przed powrotem do funkcjonowania w warunkach pozaszpitalnych i obawa pogorszenia jakości życia w wyniku choroby.

Cel opieki – przygotowanie pacjenta do życia w warunkach zmienionych przez chorobę tak aby możliwe było zachowanie dobrej jakości życia pomimo choroby.

Interwencje P.X.

- Poinformowanie pacjenta o konieczności prowadzenia prozdrowotnego i uregulowanego stylu życia.
- Edukacja pacjenta na temat czynników mogących powodować nasilenie objawów choroby, takich jak: infekcje wirusowe lub bakteryjne, szczepienia, przebywanie w gorącej temperaturze, stres emocjonalny.
- Zalecenie unikania powyższych czynników.

- Poinformowanie pacjentek, że w przypadku planowania ciąży lub ciąży powinny pozostawać pod ścisłą kontrolą lekarza.
- Udzielenie informacji na temat konieczności regulowania wysiłku,
 - nie dopuszczania do przemęczenia,
 - planowania dnia z uwzględnieniem przerw na odpoczynek,
 - wykonywania bardziej obciążających zajęć w godzinach rannych.
- Omówienie z pacjentem i jego rodziną zagadnień dotyczących dostosowania Środowiska domowego, łazienki, sprzętu domowego do potrzeb osoby chorej na miastenię; zaopatrzenie w lub wskazanie materiałów informacyjnych (broszury, poradniki, strony internetowe).
- Zachęcanie do kontynuowania pracy/nauki.
- Doradzenie pacjentowi, jaką pracę może podjąć (ewentualnie kontynuować tę sprzed choroby) bez ryzyka pogorszenia się stanu zdrowia.
- Edukacja pacjenta odnośnie aktywności fizycznej, niezbędnej dla zachowania maksymalnej pojemności życiowej płuc, wydolności układu krążenia i sprawności układu ruchu;
- zachęcanie chorego do wykonywania prostych ćwiczeń ruchowych w domu; do prowadzenia umiarkowanej aktywności ruchowo-sportowej (marsze, spacer w plenerze, pływanie w basenie z zachowaniem środków bezpieczeństwa).
- Rodzaj i stopień aktywności powinien być dostosowany do aktualnych możliwości ruchowych chorego.
- Edukacja chorego i jego rodziny w kierunku rozpoznawania objawów mogących wskazywać na możliwość wystąpienia przełomu miastenicznego lub cholinergicznego.
- Poinformowanie pacjenta, że w sytuacji nasilenia się objawów choroby, wystąpienia zaburzeń oddychania chory powinien niezwłocznie zgłosić się do lekarza
- Udzielenie informacji odnośnie stosowanych leków, poinformowanie o **konieczności przyjmowania zleconych leków zgodnie ze wskazaniami lekarza.**
- Poinformowanie chorego o konieczności regularnej kontroli stanu zdrowia i nie przyjmowania innych leków, bez uprzedniej konsultacji lekarskiej;
- część chorych, u których objawy męczliwości nasilają się np. w przebiegu infekcji, sami zwiększają sobie dawkę leków miastenicznych prowokując wystąpienie przełomu cholinergicznego.
- Zalecenie o uwzględnianiu w diecie pokarmów bogatych w potas. Niedobór potasu nasila objawy. (pomidory (sok pomidorowy), pomarańcze, banany, brokuły oraz białe mięso drobiu).
- Zalecenie choremu, aby stale nosił przy sobie „kartę miastenika”,
 - w której oprócz danych osobowych, powinna być
 - informacja o aktualnie przyjmowanych lekach
 - sposobie ich dawkowania
 - o lekach, których pacjent nie może przyjmować.

Leki, których chory na miastenię nie powinien przyjmować:

- **Antybiotyki:**
 - Streptomycyna
 - Kanamycyna
 - Neomycyna
 - Polymyxin B
 - Tetracyklina
 - Doxycyklina
- **Betablokery:**
 - Propanolol
 - Procainamid
 - Diphenylhydantoina
- **Relanium (dożylnie) Magnez (dożylnie)**
- **Leki psychotropowe (stosować w ograniczonych dawkach)**