

Stwardnienie Rozsiane (Sclerosis multiplex – SM)

Jest przewlekłą chorobą demielinizacyjną ośrodkowego układu nerwowego (OUN) z początkowo przemijającymi, a potem utrwalonymi zaburzeniami neurologicznymi.

Niejasna etiologia.

Istotą jest wieloogniskowe (rozsiane) uszkodzenie OUN.

Początkowe objawy występują najczęściej między 20 a 40 rokiem życia, chorują częściej kobiety.

W Polsce na SM choruje ok.50-60 tyś. osób.

Patofizjologia bardzo złożona, obejmująca kilka kluczowych elementów:

- Uszkodzenie bariery krew-mózg.
- Wieloogniskowy proces zapalny w obrębie OUN prowadzący do demielinizacji.
- Wtórny przerost astrogleju.
- Uszkodzenie aksonalne w obrębie zmielinizowanych szlaków neuronalnych.

Ośłonka mielinowa zbudowana z substancji tłuszczowych i białkowych. Działa jak warstwa izolacyjna na „przewodzie elektrycznym” Przyspiesza przewodzenie impulsów nerwowych wzdłuż aksonu.

- Główna teoria tłumacząca patomechanizm SM opiera się na koncepcji **autoimmunologicznej**.
- Pacjenci mają uwarunkowaną genetycznie predyspozycję do zaburzonej reaktywności immunologicznej.

Czynniki środowiskowe związane z patogenezą SM:

- Infekcje wywołane przez wirusa Epsteina-Barr (EBV), herpewirus 6 (HHV-6)
- Infekcje bakteryjne – Chlamydia pneumoniae.

Patomechanizm SM

Z jakiejś nieznanej do tej pory przyczyny – **limfocyty T i B** przekraczają barierę krew – mózg, przedostają się do płynu mózgowo – rdzeniowego i wnikają do OUN.

- Tam następuje ich aktywacja w postaci kolonialnej ekspansji i uwalnianie **cytokin prozapalnych**, które inicjują proces zapalny osłonki mielinowej.
- Cytokiny aktywują komórki mikrogleju, makrofagi i astrocyty, które uszkadzają osłonkę mielinową.
- Limfocyty B niosą za sobą specyficzne dla mieliny przeciwciała.

- Przylegają one do powierzchni mieliny, przyciągają jeszcze więcej komórek T1 oraz makrofagi, które nasilają fagozytozę mieliny i oligodendrocytów.
- Oligodendrocyty są odpowiedzialne za formowanie osłonek mielinowych.
- Powstają ogniska uszkodzenia osłonki mielinowej (**plaki**) na aksonach.
- Aksony pozbawione osłonki mielinowej tracą zdolność efektywnego przewodzenia impulsów, w rezultacie prowadząc do objawów SM.

Postacie SM ze względu na przebieg kliniczny choroby:

A) Postać rzutowo -remisyjna

Wyraźnie określone rzuty z całkowitym wyzdrowieniem ,okresy pomiędzy rzutami cechują się brakiem postępu choroby.

B) Postać rzutowo-postępująca.

Progresja choroby od początku jej trwania z wyraźnymi rzutami ,okresy pomiędzy rzutami cechują się wyraźną progresją objawów

C) Postać wtórnie postępująca Progresja choroby po okresie rzutowo – remisyjnym.

D) Postać pierwotnie postępująca rozwój choroby od początku z okresami stabilizacji lub okresową, niewielką poprawą stanu klinicznego.

Charakterystyczne jest stopniowe narastanie objawów bez wyraźnych rzutów.

Rzut SM – Trwający co najmniej 24 godziny epizod zaburzeń neurologicznych (wynikających z uszkodzenia istoty białej), stwierdzanych na podstawie wywiadu lub obiektywnej obserwacji klinicznej.”

Stwardnienie rozsiane- objawy

Objawy początkowe SM:

- zaburzenia czucia w kończynach,
- pogorszenie ostrości wzroku,
- stopniowo narastające zaburzenia ruchu,
- podwójne widzenie.

❖ Spastyczność

- Połączona często z samoistnymi lub wyzwalanymi przez ruch skurczami mięśni
- Ponad 30% ma umiarkowaną lub znaczną spastyczność.
- Często połączona z bolesnymi skurczami mięśni.

❖ Zapalenie nerwu wzrokowego (optic neuritis)

- Pogorszenie ostrości wzroku, przymglenie widzenia, pogorszenie widzenia barw (desaturacja) w centralnej części pola widzenia.

- Objawy zwykle dotyczą jednego oka, obustronnie również.
- Niezwykle rzadko dochodzi do całkowitej utraty poczucia światła.
- ❖ **Podwójne widzenie** jako wyraz porażenia ocznego międzyjądrowego (internuclear ophtalmoplegia-INO)
 1. Upośledzenie przywodzenia gałki ocznej
 2. Oczopląs w oku odwodzonym
 3. Nieco skośne ustawienie oczu
 - Szczególnie obustronne INO przemawia za SM
- ❖ **Objawy czuciowe**
 - *Parestezje* (cierpięcie, uczucie kłucia, mrowienia, bolesne pieczenie)
 - *Hipestezje* (upośledzenie czucia, drętwienie albo odczucie „martwego ciała”).
 - *Nieprzyjemne odczucia* (np. że część ciała jest obrzęknięta, wilgotna)
- ❖ **objawy mózdkowe**
 1. ataksja – zwykle jako drżenie mózdkowe. Może obejmować głowę, tułów.
 2. dyzartria mózdkowa (mowa skandowana)
 3. oczopląs
 - ❖ **zaburzenia czucia ułożenia głębokiego: wibracji i ruchu**
- ❖ **zaburzenia funkcji poznawczych**
 - Utrata pamięci, deficyt uwagi, trudności w rozwiązywaniu problemów, zwolnienie szybkości przetwarzania informacji, problemy w „przestawianiu się” podczas rozwiązywania różnych zadań.
 - Euforia (u mniej niż 20%)
- ❖ Depresja (50-60% chorych)
- ❖ Dysfagia
- ❖ Zawroty głowy
- ❖ Zmęczenie – uogólnione osłabienie siły mięśniowej, ograniczona zdolność koncentracji uwagi, utrata energii, mniejsza wytrzymałość,
- ❖ **zaburzenia funkcji pęcherza – u ponad 90% !**
 1. **Hiperrefleksja wypieracza**
 - Nagłe parcie na mocz
 - Przymusowe częste oddawanie moczu
 - Moczzenie nocne, niekontrolowane częste oddawanie moczu
 2. **Dyssynergia wypieraczowo-zwieraczowa** (utrata synchronizacji pomiędzy m. wypieracza, a zwieracza)
 - Trudność w rozpoczęciu bądź zakończeniu mikcji

- Może doprowadzić do zalegań moczu po mikcji, zatrzymania moczu
- Nietrzymania moczu z przepełnienia pęcherza moczowego
- Nawracających infekcji.
- **Objawy specyficzne w SM:**
- **Objaw Uthoffa** – przemijające, jednostronne przymglenie widzenia lub utrata wzroku pojawiające się podczas korzystania z gorącej kąpieli lub po wysiłku fizycznym.
- **Objaw Lhermitte'a** – uczucie przypominające przepływ prądu (wywołany przez zgięcie szyi lub inny ruch), które promieniuje wzdłuż pleców do kończyn.
- **Mioklonie twarzy** – trwałe, falujący skurcz mięśni twarzy (szczeg. dolnej części mięśnia okrężnego oka) albo skurcz, który powoli rozprzestrzenia się w obrębie twarzy.

Diagnostyka SM.

- Obecnie obowiązują kryteria opracowane przez zespół pod kierownictwem McDonalda, zmodyfikowane przez Polmana i wsp.
- Podstawą jest wykazanie rozszanych uszkodzeń układu nerwowego w czasie oraz miejscu.
- Zmiany rozsiane w miejscu w badaniu MRI.

1. Badanie przedmiotowe
2. Rezonans magnetyczny – MRI.
3. Badanie płynu mózgowo – rdzeniowego
4. Badanie potencjałów wywołanych.

- **Badanie płynu mózgowo – rdzeniowego.**

Przez pozytywny wynik PMR należy rozumieć:

Obecność w płynie oligoklonalnych immunoglobulin i/lub podwyższony wskaźnik IgG..

- **Potencjały wywołane..**
- Najczęściej stosowane są **wzrokowe potencjały wywołane.**

SM- leczenie

- Leczenie rzutu choroby
- Leczenie modyfikujące przebieg choroby
- Leczenie objawowe
- Postępowanie rehabilitacyjne

Terapia Ostrego rzutu choroby – p/zapalne i p/obrzękowe: stosuje się: metyloprednizolon (**Solu Medrol**) dożylnie we wlewie kroplowym 500-1000 mg przez okres 3-7 dni. Leczenie można uzupełnić: podawaniem doustnie prednizonu (**Encorton**) przez kilka tygodni w dawce stopniowo zmniejszającej, począwszy od 60 mg/dobę. Uzyskuje się tą drogą szybsze ustępowanie objawów chorobowych.

Terapia immunomodulacyjna Leczenie modyfikujące przebieg choroby postaci z rzutami i remisjami: przykłady leków:

- Interferon beta 1a (Avonex[®], Rebif[®])
- Intefreon beta 1b (Betaferon[®])
- Octan glatirameru (Copaxone[®])
- Fingolimod (Gilenya[®])
- Natalizumab (Tysabri[®])

Leczenie objawowe:

- Leki p/spastyczne – Baklofen, Tetrazepam, Diazepam, Toksyna botulinowa A
- Leki łagodzące dysfunkcję pęcherza
- Leki łagodzące zmęczenie (Amantadyna)
- Leki łagodzące drżenie- Clonazepam, Memantadyna

Leczenie usprawniające

Zastosowanie skal klinimetrycznych.

- Ocena naturalnego przebiegu SM
- Ocena wyników leczenia

Expanded Disability Status Scale
(EDSS, skala Kurtzke'go)

Zakres skali:

0- całkowita sprawność

10- śmierć z powodu SM

- Podskale funkcyjne (FS)

1. Układ piramidowy

2. Mózdzek

3. Pień mózgu
4. Układ czuciowy
5. Zwieracze
6. Wzrok
7. Wyższe czynności mózgowe

Plan pielęgnowania chorego z SM zależy od:

- fazy choroby – czy pacjent jest w okresie rzutu czy remisji
- prezentowanego przez pacjenta deficytu neurologicznego- rodzaj i nasilenie objawów
- zastosowanego postępowania leczniczego
- czasu trwania choroby

Problemy pielęgnacyjne chorego w okresie rzutu choroby

1. Ograniczenie samodzielności w czynnościach samoobsługowych w stopniu zależnym od prezentowanego deficytu neurologicznego
2. Trudności w poruszaniu się i zwiększone ryzyko urazu spowodowane upadkiem
3. Ryzyko wystąpienia powikłań wynikających z unieruchomienia
4. Trudności w przyjmowaniu pokarmów
5. Zaburzenia mikcji i defekacji
6. Obniżenie nastroju, lęk i niepokój o następstwa rzutu choroby
7. Możliwość wystąpienia objawów ubocznych sterydoterapii.

Leczenie immunomodulacyjne

- Leki immunomodulacyjne przyjmowane są przez chorych codziennie lub co drugi dzień w iniekcji podskórnej **beta-interferony** i **octan glatirameru**
- **Radzenie sobie z objawami niepożądanymi** w planie opieki pielęgniarzkiej ważne miejsce zajmują problemy związane z możliwymi powikłaniami leczenia immunomodulacyjnego.
 - Objawy grypopodobne.
 - Reakcje w miejscu wstrzyknięć.
- **Radzenie sobie z objawami niepożądanymi**

- Objawy grypopodobne występują na początku leczenia interferonami (gorączka, dreszcze, pocenie się, bóle mięśni, zmęczenie i ogólne złe samopoczucie).
- Pielęgniarka powinna poinformować pacjenta, że objawy te są problemem tylko na początku leczenia.
- Zadaniem pielęgniarki jest wspieranie chorego i uczenie go radzenia sobie z tymi problemami (stosowanie 2 tabl. Paracetamolu przed iniekcją oraz wykonywanie iniekcji wieczorem).
- **Radzenie sobie z objawami niepożądanymi**
- Reakcje w miejscu podania leku immunomodulacyjnego mogą mieć postać obrzęku, rumienia, bólu, świądu, wzrostu temp. w miejscu wstrzyknięcia, a nawet owrzodzenia.
- Aby temu zapobiec ważna jest prawidłowa technika wykonywania iniekcji z zachowaniem zasad aseptyki.
- Miejscowy odczyn po iniekcji zmniejszają okłady z lodu w tych miejscach.
- Pielęgniarka musi poinformować pacjenta o omijaniu miejsc bolesnych i przebarwionych dopóki te objawy nie ustąpią, każdorazowo trzeba zmienić miejsce podania leku.

Problemy pielęgnacyjne w okresie remisji choroby i w postaci pierwotnie postępującej

1. Deficyt wiedzy dotyczący choroby i terapii
2. Deficyt samoopieki spowodowany dysfunkcją CUN
3. Ryzyko wystąpienia powikłań ze strony ukł. moczowego jako następstwo zaburzeń wydalania moczu
4. Uczucie przewlekłego zmęczenia i bólu
5. Zaburzenia nastroju; labilność emocjonalna
6. Zaburzenia komunikowania się; mowa skandowana, dyzartria
7. Lęk o przyszłość własną i rodziny lub brak perspektyw na przyszłość
8. Ograniczenie funkcjonowania społecznego pacjenta
9. Ryzyko wystąpienia powikłań – odleżyny

SM- powikłania ze strony ukł. moczowego jako następstwo zaburzeń wydalania moczu

- W przypadku trudności w rozpoczęciu mikcji i opróżnianiu pęcherza moczowego:
 - doraźne lub przerywane cewnikowanie chorego (lub pomoc w samocewnikowaniu u chorych samodzielnie wykonujących ten zabieg),

- stosowanie prowokacji (odkręcenie kranu z wodą), opukiwanie okolicy nadłonowej,
- nie należy bez wyraźnego polecenia lekarza zalecać pacjentom uciskania okolicy nadłonowej (tzw. zabieg Credego), gdyż może to prowadzić do negatywnych następstw (żylaki odbytu, nadmierny wzrost ciśnienia w drogach moczowych, niosący ryzyko uszkodzenia nerek),
 - **W przypadku nietrzymania moczu i naglącego parcia na mocz:**
 - wypracowanie prawidłowych schematów mikcji i trzymania moczu poprzez: (1) zaplanowanie ilości i pór przyjmowania płynów, (2) ograniczenie picia w pewnych godzinach (np. przed snem), (3) ustalenie i przestrzeganie w miarę możliwości stałych godzin korzystania z toalety, co sprzyja zwiększeniu pojemności czynnościowej pęcherza,
 - zalecanie wstrzymywania rozpoczęcia oddawania moczu, przerywanie strumienia moczu w czasie mikcji co poprawia funkcje zwieraczy cewki moczowej,
 - zalecanie unikania przyjmowania płynów i pokarmów moczopędnych (mocna kawa, herbata, owoce cytrusowe),
 - w razie potrzeby stosowanie pampersów, wkładek urologicznych, cewników zewnętrznych (uridomów),

SM-uczucie przewlekłego zmęczenia i bólu

- Identyfikacja czynników nasilających ból i objawy zmęczenia
- Zaplanowanie zajęć tak aby uwzględnić krótkie przerwy na odpoczynek
- Wprowadzenie stałych godzin snu i czuwania
- Zalecane jest unikanie dezorganizacji, chaosu i pośpiechu
- Stosowanie leków zleconych, objawowych
- Fizjoterapia-masaż i ćwiczenia w wodzie,

SM-zaburzenia nastroju

- Zachęcanie chorego do werbalizacji uczuć, obaw i lęków
- Okazywanie choremu troski, udzielania wsparcia emocjonalnego przez najbliższych
- Objawy depresji: brak nadziei, zaburzenia snu, pesymizm, utrata energii, brak apetytu, utrata zainteresowania aktywnością zewnętrzną

SM- zaburzenia komunikowania się; mowa skandowana

- Nawiązanie pozytywnego emocjonalnego kontaktu z chorym-stres nasila te zaburzenia
- Zachęcać chorego do mówienia ale nie zmuszać – krótkie zdania
- Konsultacja u logopedy

SM- lęk o przyszłość własną i rodziny lub brak perspektyw na przyszłość

- Terapia wspierająca powinna pomóc choremu spojrzeć na swoją sytuację inaczej, zmienić niektóre plany życiowe
- Należy uświadamiać chorego, że właściwe leczenie, prowadzenie zdrowego trybu życia, właściwa pielęgnacja i rehabilitacja, a także dbałość o jakość życia, jeśli nawet nie powstrzyma pogłębiania choroby to złagodzi jej przebieg
- Umożliwienie kontaktu z grupami wsparcia

SM- ograniczenie funkcjonowania społecznego pacjenta

- Pomoc w zmianie niektórych planów życiowych.
- Nie rezygnowanie z założenia rodziny
- Zachęcanie do aktywności intelektualnej która umożliwi pacjentowi dłużej funkcjonować w sferze psychicznej
- Współpraca z członkami rodziny- przygotowanie domu dla chorego
- Jak najdłużej pracować zawodowo-aspekt finansowy i terapeutyczny

SM-dieta zalecenia:

- Prawidłowo zbilansowana dieta zawiera: białko, węglowodany, tłuszcze, błonnik, witaminy i minerały, płyny
- Pięć razy dziennie jedz owoce i warzywa
- Stosuj NNKT np.olej słonecznikowy
- Jedz chude mięso i wędliny
- Co najmniej 2 razy w tygodniu jedz ryby
- Wypijaj 6 do 8 szklanek płynów dziennie
- Jedz chude produkty mleczne
- NNKT są elementem zdrowej diety i odgrywają ważną rolę w funkcjonowaniu ukł. Nerwowego
- Omega 3- nasiona, warzywa (groch, soczewica), słonecznik
- Omega 6- tłuste ryby, orzechy, nasiona