Posebnosti skrbi za bolesnike oboljele od amiotrofične lateralne skleroze

Mihovilović, Ivan

Undergraduate thesis / Završni rad

2023

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Split / Sveučilište u Splitu**

Permanent link / Trajna poveznica: https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:176:600267

Rights / Prava: In copyright / Zaštićeno autorskim pravom.

Download date / Datum preuzimanja: **2025-02-08**

Sveučilišni odjel zdravstvenih studija
SVEUČILIŠTE U SPLITU

Repository / Repozitorij:

Repository of the University Department for Health Studies, University of Split

zir.nsk.hr

UNIVERSITY OF SPLIT

dabar
DIGITALNI AKADEMSKI ARHIVI I REPOZITORIJI

SVEUČILIŠTE U SPLITU
Podružnica
SVEUČILIŠNI ODJEL ZDRAVSTVENIH STUDIJA
PREDDIPLOMSKI SVEUČILIŠNI STUDIJ
SESTRINSTVO

Ivan Mihovilović

POSEBNOSTI SKRBI ZA BOLESNIKE OBOLJELE OD AMIOTROFIČNE LATERALNE SKLEROZE

Završni rad

Split, 2023.

SVEUČILIŠTE U SPLITU
Podružnica
SVEUČILIŠNI ODJEL ZDRAVSTVENIH STUDIJA
PREDDIPLOMSKI SVEUČILIŠNI STUDIJ
SESTRINSTVO

Ivan Mihovilović

POSEBNOSTI SKRBI ZA BOLESNIKE OBOLJELE OD AMIOTROFIČNE LATERALNE SKLEROZE

SPECIFICITIES OF CARE FOR PATIENTS SUFFERED FROM AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Završni rad / Bachelor's Thesis

Mentor:

izv. prof. dr.sc. Ivica Bilić, dr. med.

Split, 2023.

TEMELJNA DOKUMENTACIJSKA KARTICA

ZAVRŠNI RAD

Sveučilište u Splitu
Sveučilišni odjel zdravstvenih studija
Preddiplomski sveučilišni studij sestrinstvo

Znanstveno područje: biomedicina i zdravstvo
Znanstveno polje: kliničke medicinske znanosti

Mentor: izv .prof. dr.sc Ivica Bilić, dr. med.

POSEBNOSTI SKRBI ZA BOLESNIKE OBOLJELE OD AMIOTROFIČNE LATERALNE SKLEROZE

Ivan Mihovilović, 41524

SAŽETAK: Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) predstavlja progresivnu, neurodegenerativnu bolest koja pogađa živčane stanice mozga te leđne moždine. ALS se manifestira simptomima poremećaja gornjeg te donjeg motornog neurona. Kao potencijalne uzročnike ALS-a smatraju se toksično djelovanje glutamata, genetički i okolišni faktori, oksidativni stres, poremećaji imunološkog sustava. Jedan od prvih simptoma bolesti je pojava asimetrične slabosti te atrofije mišića ekstremiteta koja progresivno na kraju obuhvati sve mišiće ili se ponajprije pojavljuju bulbarni znaci bolesti. Preživljenje kod spinalnog oblika ALS-a je 3-5 godina, a kod bulbarnog oblika bolesti preživljavanje je kraće, od 2 do 3 godine zbog brže progresije bolesti. ALS se pojavljuje najčešće oko 56. godine. Incidencija ALS-a u Europi iznosi od 2,6 do 3 bolesnika na 100 000 ljudi. ALS se javlja sporadično u 95% slučajeva, dok od 5 do 10 % oboljelih ima pozitivnu obiteljsku anamnezu. Najčešći oblik bolesti je spinalni koji se javlja u 70% slučajeva, 25% boluje od bulbarnog oblika, a ostatak od 5% pacijenata ima izoliranu slabost mišića za disanje koje karakteriziraju simptomi poput anoreksije, dispneje te moguće smrti. Dijagnoza ALS-a temelji se na dobro uzetoj osobnoj te obiteljskoj anamnezi, kliničkoj slici, elektrodijagnostičkim metodama te na temelju isključivanja mogućih imitatora ALS-a. Riluzol je jedini lijek koji se koristi u liječenju ALS-a, produžujući život u prosjeku za 3 mjeseca, a ostatak liječenja se temelji na liječenju simptoma te poboljšanju kvalitete življenja. Najčešće sestrinske dijagnoze u procesu zdravstvene skrbi su smanjena prohodnost dišnih puteva, smanjena mogućnost brige o sebi te smanjeno podnošenje napora, dok potencijalno može doći do aspiracije, infekcije, pada ili razvoja dekubitusa što predstavlja potencijalne probleme u procesu zdravstevene skrbi. Pristup zdravstvenih djelatnika tijekom provedbe zdravstvene skrbi i liječenja mora biti prikladan te individualiziran za svakog bolesnika.

Ključne riječi: amiotrofična lateralna skleroza, zdravstvena skrb, sestrinske dijagnoze
Rad sadrži: 37 stranica, 5 slika, 40 literaturnih referenci
Jezik izvornika: hrvatski

BASIC DOCUMENTATION CARD

BACHELOR THESIS

University of Split
University Department for Health Studies
Bachelor of Nursing

Scientific area: biomedicine and health care
Scientific field: clinical medical sciences

Supervisor: Assistant Prof. Ivica Bilić, MD, PhD

SPECIFICITIES OF CARE FOR PATIENTS SUFFERED FROM AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Ivan Mihovilović, 41524

SUMMARY: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease that affects nerve cells in the brain and spinal cord. ALS manifests with symptoms of upper and lower motor neuron degeneration. Potential causes of ALS include toxic effects of glutamate, genetic and environmental factors, oxidative stress, and immune system disorders. One of the initial symptoms of the disease includes asymmetric weakness and atrophy of limb muscles, which progressively spreads to all muscles. In other cases the disorder initially presents with bulbar signs of the disease. Survival for the spinal form of ALS ranges from 3 to 5 years, while for the bulbar form, survival is shorter, about 2 to 3 years due to faster disease progression. ALS most commonly occurs around the age of 56. The incidence of ALS in Europe is 2.6 to 3 patients per 100 000 people. ALS occurs sporadically in 95% of cases, while 5 to 10% of cases have a positive family history. The most common form of the disease is the spinal type, occurring in 70% of cases, 25% have the bulbar type, and the remaining 5% of patients have isolated breathing muscle weakness, characterized by symptoms like anorexia, dyspnea, and possible death. ALS diagnosis is based on a thorough personal and family history, clinical presentation, electrodiagnostics, and exclusion of possible ALS mimics. Riluzole is the only drug that helps with ALS, extending life by an average of 3 months, while the rest of the treatment focuses on symptom management and improving quality of life. Common nursing diagnoses in the healthcare process include reduced airway clearance, decreased tolerance for exertion, and reduced ability for self-care. Potential issues in the healthcare process include aspiration, infection, falls, or development of pressure ulcers. Healthcare providers' approach during treatment must be appropriate and individualized for each patient.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, nursing care, nursing diagnosis

Thesis contains: 37 pages, 5 figures, 40 references
Original in: Croatian

SADRŽAJ

SAŽETAK ..... **I**

SUMMARY ..... **II**

SADRŽAJ ..... **III**

1.UVOD **1**

1.1. EPIDEMIOLOGIJA 2

1.2. ETIOPATOGENEZA 3

1.2.1. Genetički čimbenici 3

1.2.2. Okolišni čimbenici 4

1.2.3. Utjecaj oksidativnog stresa na ALS 4

1.2.4. Imunološka hipoteza 5

1.3. KLINIČKA SLIKA 5

1.3.1.Simptomi gornjeg motornog neurona 7

1.3.2. Simptomi donjeg motornog neurona 7

1.3.3. Bulbarni simptomi 7

1.3.4. Fascikulacije 8

1.3.5. Demencija 9

1.3.6. Respiratorni simptomi 9

1.4. DIJAGNOSTIKA 10

1.4.1. Kriterij El Escorial za dijagnozu ALS-a 11

1.4.2. Diferencijalna dijagnoza 12

1.5. LIJEČENJE 13

1.5.1. Potpora disanju oboljelog od ALS-a 14

2. CILJ RADA..... 15

3. RASPRAVA 16

3.1. PRISTUPI RJEŠAVANJU PROBLEMA U SESTRINSTVU..... 16

3.2. PROCES ZDRAVSTVENE NJEGE..... 17

3.2.1. Problemi kod zdravstvene njege oboljelog od ALS-a 17

3.2.1.1. Zdravstvena njega oboljelog od ALS-a - aktualni problemi 18

3.2.1.1.1 Smanjeno podnošenje napora 18

3.2.1.1.2. Smanjena prohodnost dišnih puteva 19

3.2.1.1.3. Inkontinencija urina 20

3.2.1.1.4. Opstipacija 20

3.2.1.1.5. Disfagija..... 21

3.2.1.1.6. Smanjena mogućnost brige o sebi 22

3.2.1.1.7. Neupućenost 23

3.2.1.1.8. Strah..... 23

3.2.1.1.9. Psihološki poremećaji..... 24

3.2.1.2. Zdravstvena njega oboljelog od ALS-a - potencijalni problemi 24

3.2.1.2.1. Visok rizik za pad 25

3.2.1.2.2. Visok rizik za infekciju..... 25

3.2.1.2.3. Visok rizik za aspiraciju 26

3.2.1.2.4. Visok rizik za dekubitus 26

3.3. PALIJATIVNA SKRB BOLESNIKA S ALS-OM..... 28

4. ZAKLJUČAK 30

5. LITERATURA **32**

6. ŽIVOTOPIS **37**

1. UVOD

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) predstavlja tešku neurodegenerativnu, progresivnu bolest koja utječe na živčane stanice mozga te leđne moždine. Amiotrofičnu lateralnu sklerozu karakterizitra progresivna slabost voljnih poprečnoprugastih mišića i u konačnici atrofija istih. Do atrofije dolazi uslijed degeneracije motornih neurona u primarnome motornom korteksu, kortikospinalnome traktu, moždanom deblu i u kralježničnoj moždini. Kao posljedica degeneracije ovih neurona, dolazi do zamjene oštećenih neurona s glija stanicama, što rezultira stvaranjem ožiljnog tkiva, odnosno skleroze, duž kortikospinalnog puta. Skleroza kortikospinalnog puta ometa prijenos živčanih signala iz mozga do mišića, što dovodi do gubitka kontrole nad pokretima, slabosti mišića i drugih simptoma karakterističnih za ovu bolest. "Lateralna skleroza" je samo jedan od oblika i izraza koji se koriste za opisivanje specifičnih promjena koje se događaju u mozgu i leđnoj moždini tijekom razvoja bolesti. Razumijevanje ovih promjena ključno je za napredak u istraživanju i liječenju ove ozbiljne neurodegenerativne bolesti (1).

Bolest motornog neurona (BMN) predstavlja uobičajen naziv za sve degenerativne bolesti središnjega motoneurona živčanog sustava. Amiotrofičnu lateralnu sklerozu (ALS) prvi put je opisao francuski liječnik Jean Martin Charcot 1869. godine kao zaseban patološko-klinički entitet te je stoga bolest nazvana po njemu, Charcotova bolest (Maladie de Charcot). Na engleskom jeziku, često se koristi izraz "bolest motornih neurona" (BMN) za opisivanje ovih degenerativnih stanja. U SAD-u, bolest je poznata kao Lou Gehrigova bolest, po poznatom igraču bejzbola koji je patio od ALS-a. Postoji nekoliko oblika bolesti motornih neurona (BMN) koji ovise o tome koji motoneuron primarno biva zahvaćen. Kada degeneracija utječe na donji motorni neuron (DMN), tada se koristi naziv "nuklearna atrofija", što se odnosi na motoričke jezgre moždanih živaca i motoričke stanice prednjih rogova leđne moždine. U slučaju progresivne bulbarne paralize, zahvaćene su motoričke jezgre živaca moždanog debla. Najčešći oblik bolesti motornih neurona jest ALS, koja obuhvaća degeneraciju donjih i gornjih motornih neurona, uključujući kombinaciju

degeneracije piramidalnih puteva te nuklearne atrofije. Ovaj kompleksni proces dovodi do gubitka kontrole nad mišićima i progresivne slabosti mišića, što značajno utječe na pokrete, govor, gutanje i druge vitalne funkcije. Razumijevanje različitih oblika BMN-a važno je za daljnja istraživanja i razvoj terapija kako bismo poboljšali dijagnozu i liječenje ovih teških neurodegenerativnih stanja (2,3).

1.1. EPIDEMIOLOGIJA

Amiotrofična lateralna skleroza jedna je od najčešćih degenerativnih bolesti motornog sustava središnjeg živčanoga sustava. Incidencija ALS-a u europskom stanovništvu procjenjuje se na od 2.6 do 3 bolesnika na 100 000 ljudi. Incidencija iznosi oko 1:350 za muškarce te 1:400 za žene (1). U najvećoj mjeri, odnosno u 95% slučajeva, amiotrofična lateralna skleroza pojavljuje se sporadično, dok se u 5 - 10% slučajeva ALS-a javlja pozitivna obiteljska anamneza. Nasljedni oblik ALS-a nasljeđuje se putem autosomno dominantnog gena, ali također postoje slučajevi kod kojih se pojavljuje autosomno recesivni gen. Također postoje endemska žarišta bolesti u zapadnom dijelu Pacifika, premda je razlog za to još uvijek nepoznat. Zabilježen je značajan broj oboljelih u populaciji Nove Gvineje, na poluotoku Kii u Japanu te na otoku Guam, gdje je stopa oboljenja čak sto puta veća nego u ostalim dijelovima svijeta (4). Kada je riječ o stanovništvu europskog podrijetla, prosječna dob oboljevanja od ALS-a iznosi 65 godina, dok se u stanovništvu mješovitoga podrijetla bolest obično javlja deset godina ranije. Primijećeno je da ALS-a češće pogađa muškarace u odnosu na žene, s udjelom od 1.2 do 1.5 muškaraca dok se kod žena taj omjer kreće od 0.8 do 1 na 100,000 stanovnika. Ipak, u novije vrijeme se smanjuje razlika u pojavnosti bolesti između spolova. U usporedbi s Alzheimerovom bolešću, amiotrofična lateralna skleroza obično doseže svoj vrhunac između 50. i 75. godine života te se postupno smanjuje nakon tog razdoblja. Preživljavanje kod oboljelih je vrlo varijabilno, no obično dolazi do smrti unutar tri godine nakon pojave same bolesti, najčešće zbog prestanka disanja (4,5).

1.2. ETIOPATOGENEZA

Uzrok nastanka ALS-a još uvijek nije poznat kao i razlog zbog kojeg kod zdravih ljudi dolazi do prerane smrti motoneurona. Na staničnoj razini, postoji obilje mehanizama koji mogu dovesti do degeneracije motornih neurona. Danas smatramo da ALS nastaje kao posljedica utjecaja i međusobnog djelovanja raznih faktora: mutacije gena, toksičnosti glutamata, prisutnosti oksidativnog stresa, utjecaja neurotrofičnih čimbenika, potencijalnih poremećaja imunološke funkcije te o načinu života i raznih okolišnih čimbenika (6,7).

1.2.1. Genetički čimbenici

Amiotrofična lateralna skleroza pojavljuje se familijarno u 5-10 % slučajeva (engl. Familial Amyiothropic Lateral Sclerosis; FALS), u tom slučaju odnos oboljelih žena i muškaraca je 1:1. Najčešći način nasljeđivanja je autosomno dominantan, iako postoje i autosomno recesivni te X-vezani oblici ove bolesti. Glavni cilj genetičkih istraživanja jest identificirati gen odgovoran za pojavu ove bolesti. U 20% oboljelih od autosomnog dominantnog oblika FALS-a i 2 % oboljelih od sporadičnog oblika ALS-a ustanovljena je mutacija gena na 21. kromosomu (21q22.1) koji je odgovoran za kodiranje enzima Cu/Zn superoksid dismutaze (SOD1) (8). SOD1 jest vrlo jak antioksidans čija je uloga zaštita stanice od slobodnih radikala. SOD1-gen predstavlja prvi opisani mutirani gen kod pacijenata s ALS-om. Brojne studije su ukazale na to da se dio mutacija nalazi unutar mitohondrija, gdje se formiraju proteinski agregati koji su štetni za neurone. U kralježničnoj moždini pacijenata s ALS-om primijećene su morfološke te biokemijske abnormalnosti vezane uz mitohondrije. Mitohondrijska disfunkcija prisutna je ne samo u neuronima, nego i ostalim tkivima, primjerice u skeletnim mišićima (9). Geni koji se također povezuju s ALS-om su alsin (ALS2) te sentaksin (ALS4) koji uzrokuju juvenilni oblik bolesti, VAPB gen te angiogenin gen (10). NF-H gen pronađen je mutiran kod sporadičnog oblika bolesti. Njegovom mutacijom dolazi do nakupljanja neurofilamenata koji zaustavljaju pojedine stanične procese (11). Također na 1. kromosomu uočene su

mutacije TARDBP gena koje se povezuju s familijarnim te sporadičnim oblikom bolesti(12).

1.2.2. Okolišni čimbenici

Provedene studije su ukazale da brojni faktori mogu utjecati na pojavnost ALS-a, kao što su mehaničke traume, pušenje, virusne infekcije, izlaganje ionizirajućem zračenju i elektromagnetnom polju, pristutnost teških metala poput aluminija, selena i cinka (13).

Mnoga istraživanja su provedena u svrhu dokazivanja utjecaja hrane na nastanak bolesti. Dokazano je da nedovoljno uzimanje vitamina E putem prehrane ili suplemenata te nedostatak unosa nezasićenih masnih kiselina može utjecati na pojavu ALS-a. Vjeruje se da nedostatak ovih tvari u organizmu doprinosi oslabljivanju živčanih stanica, čime postaju osjetljivije na degeneraciju. Utjecaj prehrane na pojavu bolesti posebno je značajan u pacifičkim zemljama. U područjima Tihog oceana, ljudi se često hrane cikas palmom koja je bogata škrobom. Brašno dobiveno iz cikas palme sadrži aminokiselinu poznatu kao beta-N-metilaminoalanin (BMAA), koja je pokazala neurotoksičnost prema motoneuronima u laboratorijskim uvjetima (14).

1.2.3. Utjecaj oksidativnog stresa na ALS

Organizam posjeduje obrambeni sustav protiv oksidativnog stresa putem raznih enzima. U te enzime spadaju glutation peroksidaza, superoksid dismutaza i katalaza. Oštećenjem njihove funkcije nastaje nakupljanje slobodnih radikala u stanici, što posljedično dovodi do oštećenja same stanice procesima peroksidacije i oksidacije lipida, proteina i nukleinskih kiselina. Mnoge uočene biokemijske promjene otkrile su nam prisutnost oksidativnog stresa u likvoru i tkivima bolesnika s ALS-om (15). Brojna istraživanja su dokazala da određeni okolišni faktori mogu potaknuti povećanje biomarkera oksidativnog stresa u cerebrospinalnoj tekućini, plazmi i urinu (16).

1.2.4. Imunološka hipoteza

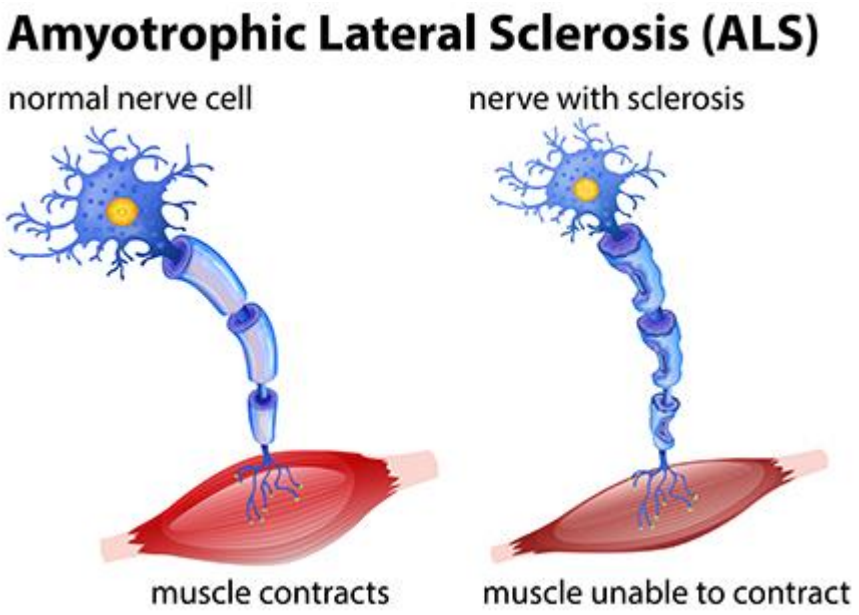
Provedbom brojnih studija dokazana je sumnja da ALS može nastati zbog djelovanja ne-neuralnih stanica i poremećaja imunoloških procesa. Jako bitnu ulogu u nastanku ALS ima aktiviranje dendritičkih stanica i mikroglija do kojeg dolazi u slučaju povrede perifernih živaca te zbog upalnih procesa. Pacijenti s ALS-om ponekad imaju pridružene pojedine autoimune bolesti, kao što je primjerice paraproteinemija (17).

1.3. KLINIČKA SLIKA

ALS predstavlja neurološku bolest koja zahvaća motorne neurone mozga, moždanog debla te kralježnične moždine koja jako brzo napreduje te biva smrtonosna. Početni simptomi ALS-a su slabost te gubitak voljno inerviranih mišića. U najvećem broju bolesnika bolest prvo zahvaća šake, ali ima slučajeva gdje su prvi znakovi bolesti odraženi na mišiće zadužene za gutanje te govor, ili pak mogu zahvatiti donje ekstremitete. U dvije trećine oboljelih od ALS-a javlja se spinalni oblik bolesti te prvi znak bolesti predstavlja slabost, a tek nakon atrofija mišića šake. Nakon toga dolazi do bulbarnih simptoma, ali jasnog redoslijeda i pravila u pojavi simptoma i znakova bolesti nema. Svaki pacijent je individua za sebe. Zajednička stvar kod svih oboljelih je slabost respiratornih mišića koji u konačnici dovode i do same smrti (18).

Otprilike 25% bolesnika boluje od bulbarnog oblika ALS-a koji dovodi do brže progresije simptoma. Kod takvih pacijenata prvi znakovi bolesti su smetnje pri gutanju te disfagija. Zbog otežanog govora dolazi do razvoja sijaloreje, tj. obilnog izlučivanja sline. Kod bulbarnog oblika bolesti do slabosti i atrofije mišića nogu i ruku dolazi najčešće nakon 12 ili 24 mjeseca. U pojedinih pacijenata uočena je pojava patološkog smijeha i plača koji su poznati kao pseudobulbarni simptomi (18).

U 5% oboljelih, ALS započinje slaobošću respiratorne muskulature koju kakarakterizira nesanica, dispneja, loša koncentracija, jutarnje glavobolje, umor, a može se manifestirati i kao anoreksija. Takvi pacijenti često nemaju drugih simptoma i znakova što nerijetko može navesti na pogrešnu dijagnozu (18). Napretkom bolesti, oboljeli poprimaju karakterističnu kliničku sliku koja se sastoji od simptoma oštećenja gornjeg motornog neurona i donjeg motornog neurona. Nakon što bolest zahvati svu voljnu muskulaturu bolesnik gubi snagu i mogućnost pomicanja ekstremiteta. U tom stadiju bolesti samostalno hodanje i ustajanje iz kreveta je nemoguće, a postoji i velik rizik od gušenja zbog otežanog gutanja. Kako bolest napreduje, pacijenti su sve više depresivniji. Krajnji uzrok smrti većine pacijenata je respiratorna insuficijencija do koje dolazi uslijed slabosti interkostalnih mišića te dijafragme. Do smrti dolazi unutar 2-5 godina nakon pojave prvih znakova bolesti. Ranija pojava bolesti produžuje vrijeme preživljavanja, tako je istraživanjem uočeno da 10 % pacijenta preživi 10 i/ili više godina (19). Na slici 1. nalazi se prikaz usporedbe normalnoga živca te mišića i patološko promjenjenog živca i mišića kod ALS-a.



Slika 1. Usporedba zdravog živca te mišića i oboljelog od ALS-a

https://www.ohsu.edu/sites/default/files/2020-01/02-ALS-diagram-muscle-nerve-450.jpg

1.3.1. Simptomi gornjeg motornog neurona

Prvi simptomi koji dokazuju zahvaćenost gornjeg motornog neurona su usporenost, ukočenost te gubitak fine motorike u radu s prstima,stopalima te jezikom. Također može biti prisutna mišićna slabost koja nije naglašena kao kod zahvaćenosti donjeg motornog neurona. Kod propadanja GMN-a dolazi do spastičnosti koja otežava pasivne kretnje jer je mišićni tonus povišen. U simptome GMN-a spada i prisutnost patoloških refleksa, primjerice Hoffmanov znak te refleks Babinskog. Nerijetko dolazi i do spastičke bulbarne paralize kada je oštećen kortikobulbarni put koji je zadužen za mišiće koji služe za gutanje, žvakanje i govor. Posljedično tome, dolazi do dizartrije i disfagije. Još jedan od simptoma propadanja GMN-a je i pseudobulbarni efekt koji je karakteriziran emocionalnom nestabilnošću koja se odražava nekontroliranim napadajima plača i smijeha. Do navedenog fenomena dolazi uslijed gubitka inhibicije motornih neurona limbičkoga sustava koji je odgovoran za kontrolu primitivne vokalizacije (20).

1.3.2. Simptomi donjeg motornog neurona

Prvi znak propadanja DMN-a je slabost te atrofija mišića koja je naglašenija nego kod oštećenja GMN-a. Slabost je najizraženija na mišićima šake, nadlaktice te ramenog obruča te na nogama na mišićima potkoljenice i stopala. Takvi pacijenti imaju također problema s finom motrikom, ne mogu podizati i nositi velike terete, teško se penju te nerijetko i padaju. Često dolazi do hipotonije mišića (20).

1.3.3. Bulbarni simptomi

Bulbarna paraliza predstavlja neurološke simptome koji nastaju zbog degeneracije motoneurona u moždanom deblu. Zahvaćeni živci mogu biti:

- n. facialis (7. moždani živac),

- n. glossopharyngeus (9. moždani živac),
- n. vagus (10. moždani živac),
- n. hypoglossus (12. moždani živac)
- te motorni dio n. trigeminusa (5. moždani živac).

Navedeni živci inerviraju mišiće koji su odgovorni za kontrolu gutanja, žvakanja i govora. Brojne studije dokazale su pojavu otežanog govora (dizartrije) u 93 % oboljelih od ALS-a, dok je 86 % pacijenata imalo otežano gutanje (disfagiju) (2,3). Kod oboljelih od ALS-a dolazi i do atrofije jezika te se mogu uočiti fascikulacije (21).

1.3.4. Fascikulacije

Fascikulacije predstavljaju sitne, brze, nekontrolirane trzaje pojedinih snopova mišićnih vlakana, koje nekad može biti gotovo nemoguće primjetiti. Kada su ruka ili noga opušteni, fascikulacije možemo izazvati blagim udaranjem neurološkim čekićem. Ovi trzaji često su nepravilni i česti, obično se pojavljuju na mišićima koji još nisu zahvaćeni teškom atrofijom. Vjeruje se da su posljedica gubitka živčane stimulacije. Fascikulacije su uočljive kod većine osoba oboljelih od ove bolesti, no rijetko su prvi simptom bolesti. Ako se ne mogu lako uočiti putem kliničkog pregleda, elektromiografija se koristi za potvrdu prisutnosti tih trzaja (22). Važno je napomenuti da se fascikulacije mogu pojaviti i kod zdravih osoba, a to stanje se naziva sindrom benignih fascikulacija. Pored toga, grčevi mišića su još jedan indikator oštećenja donjeg motornog neurona (DMN). Mišićni grč je nagla, nekontrolirana kontrakcija mišića koja uzrokuje jake bolove i može ometati normalnu aktivnost ili spavanje (23).

1.3.5. Demencija

Većina oboljelih od amiotrofične lateralne skleroze nema problema s kognitivnim funkcijama, ipak 50% pacijenata ima određenih smetnji u obrascu ponašanja te kognitivne smetnje. 15% tih pacijenata ispunjava uvjete za postavljanje dijagnoze demencije (FTD, frontotemporalna demencija). Kod navedenog oblika demencije uočavamo nastale promjene govora te osobnosti i poremećaj ponašanja. Pamćenje pacijenata je sačuvano, ali im se javljaju sumanute, paranoične ideje te se ponašaju djetinjasto. Bitno je naglasiti da se uz ALS nikad ne razvija teška demencija, ali se može razviti depresija koja može oponašati demenciju (24).

1.3.6. Respiratorni simptomi

Respiratorni simptomi su kobni te predstavljaju uzrok smrti većine pacijenata s ALS-om. Amiotrofična lateralna skleroza rijetko kad započinje odmah s respiratornim problemima, ali kada je to slučaj, prognoza bolesti je jako loša. Oboljeli odmah započinje liječenje u jedinici intezivnog liječenja te je potpuno ovisan o mehaničkoj ventilaciji, a sama bolest ALS biva često neprepoznata (25).

1.4. DIJAGNOSTIKA

Postavljanje dijagnoze ALS-a zasniva se na uočavanju znakova progresivne zahvaćenosti gornjeg i/ili donjeg motornog neurona. Nažalost, dijagnoza ALS-a se postavlja kasno, čak 14 mjeseci nakon pojave prvih zankova bolesti jer nepostoji još uvijek specifični dijagnostički biomarker. Dijagnoza ALS se ustanovljuje na temelju anamneze, neurološkog pregleda, slikovnih pretraga, laboratorijskih testova te elektrofizioloških ispitivanja. Mnoge navedene pretrage nam pomažu da se isključe bolesti koje su poznate kao ALS- imitatori (26).

Za početak dobro obavljena anamneza s nizom specifičnih pitanja je od izrazite važnosti za konačno postavljanje dijagnoze. Ona se satoji od pitanja o simptomima i znakovima koje pacijent primjećuje na svome tijelu, o mogućim promjenama govora, o teškoćama u žvakanju i gutanju, o fizičkoj aktivnosti i podnošenju napora, o karakteristikama disanja, o promjenama raspoloženja, o promjeni tjelesne težine, umoru itd. Nakon osobne anamneze, liječnik je dužan uzeti obiteljsku anamnezu kako bi mogao odbaciti familijarni oblik bolesti (26). Zatim se obavlja neurološki pregled kojim se ispituje stanje svijesti, promjene raspoloženja i ponašanja, promjene u pamćenju i slično. Nakon toga slijedi ispitivanje živaca i refleksa. Snaga mišića ispituje se uz pomoć skale bodova 0 - 5, gdje 5 predstavlja normalnu mišićnu snagu, a 0 predstavlja paralizu (26). Magnetna rezonanca (MR) najvažnija je slikovna pretraga kojom se potvrđuje ima li ili nema strukturnih oštećenja koja mogu imitirati amiotrofičnu lateralnu sklerozu. MR je nepotrebna kod klinički sigurnog ALS-a, već se radi kod klinički vjerojatnog ALS-a. Laboratorijskim putem analizira se serum gdje se mogu nalaziti povećane vrijednosti: laktične dehidrogenaze, transaminaze i kreatinkinaze, iako navedeni nalazi nisu specifični za amiotrofičnu lateralnu skelrozu (26).

1.4.1. Kriterij El Escorial za dijagnozu ALS-a

1994. godine postavljeni su El Escorial kriteriji sa smjernicama za dijagnozu ALS-a. Kriteriji su revidirani 1998. godine, a temelje se na kliničkoj slici te nalazu elektromiografije i neurografije te predstavljaju u svijetu zlatni standard za dijagnosticiranje amiotrofične lateralne skleroze (27). El Escorial kriteriji za dijagnozu ALS-a prikazani su na slici 2.

Revidirani kriteriji El Escorial
• **Klinički siguran ALS** Znakovi oštećenja GMN-a i DMN-a u tri regije
• **Klinički definitivan ALS – laboratorijski podržan** Znakovi GMN-a i/ili DMN-a u jednoj regiji i nalaz genetske obrade da je pacijent nositelj patološkog gena
• **Klinički vjerojatan ALS** Znakovi GMN-a i/ili DMN-a u dvije regije sa znakovima GMN-a rostralno od znakova DMN-a
• **Klinički vjerojatan ALS – laboratorijski podržan** Znakovi GMN-a u jednoj ili više regija i znakovi DMN-a u nalazu EMG-a u najmanje dvije regije
• **Klinički moguć ALS** Znakovi GMN-a i DMN-a u jednoj regiji ili znakovi GMN-a u dvije regije ili znakovi GMN-a i DMN-a u dvije regije bez znakova GMN-a rostralno od znakova DMN-a

Slika 2. Revidirani El Escorial kriteriji

Izvor: Bučuk M, Dijan K, Tomić Z, Sonnenschein I. Amiotrofična lateralna skleroza. Medicina Fluminensis [Internet]. 2014 [pristupljeno 21.08.2023.];50(1):7-20. Dostupno na: https://hrcak.srce.hr/118493

1.4.2. Diferencijalna dijagnoza

ALS je nužno razlučiti od ALS imitatora. Na slici 3. prikazane su bolesti koje imitiraju ALS (27).

Bolesti koje imitiraju ALS

- Trauma čeonih dijelova mozga
- Bolesti neuromišićne spojnice
- Mijelopatije zbog manjka vitamina B12
- Virusni mijelitisi i rombenencefalitis
  Paraneoplastični sindrom
- Nasljedna spastička parapareza
- Multifokalna motorna neuropatija
- Sindrom Kennedy
- Siringomijelija
- Tumori vratnog dijela kralježnične moždine
- Tumori u parasagitalnoj regiji mozga
- Bolesti perifernih živaca
- Sustavne bolesti

Slika 3. Imitatori ALS-a

Izvor: Bučuk M, Dijan K, Tomić Z, Sonnenschein I. Amiotrofična lateralna skleroza. Medicina Fluminensis [Internet]. 2014 [pristupljeno 21.08.2023.];50(1):7-20. Dostupno na: https://hrcak.srce.hr/118493

1.5. LIJEČENJE

Uzrok nastanka i razvoja ALS-a još uvijek nije potpuno jasan, stoga specifično te konkretno liječenje bolesti nije moguće. Kod oboljelog se primjenjuje simptomatska terapija te suportivni postupci, a također je prehrana prilagođena potrebama oboljelog. Prvi te jedini lijek koji služi za liječenje ALS-a je riluzol, odobren 1995. godine od strane FDA-a (Food And Drugs Adminitstration). Riluzol je antagonist glutamata te osim što smanjuje njegovu razinu , smanjuje i razinu oštećenja motornih neurona. Pacijenti uzimaju 100 mg lijeka dnevno, uglavnom se dobro podnosi, a od nuspojava može izazvati mučninu te umor, a rijetko se prijavljuje kao nuspojava i oštećenje jetre te je stoga potrebna redovna kontrola jetre i njezinih enzima. Brojna klinička istraživanja su dokazala da riluzol može produljiti život oboljelog od ALS-a (u prosjeku za 3 mjeseca). Preostala terapija je simptomatska te se koristi za poboljšanje kvalitete života oboljelog. Na slici 4. prikazani su lijekovi koji se koriste za simptomatsko liječenje ALS-a (28).

. Simptomatska farmakoterapija

Grčevi	Karbamazepin Vitamin E, magnezij
Spasticitet	Baklofen Tizanidin Memantin
Hipersalivacija	Atropin Klonidin Amitriptilin
Bronhalna sekrecija	Beta blokatori Parenteralna hidracija
Patološki smijeh i plač	Amitriptilin Litium karbonat L-dopa
Nesanica	Diazepam
Bol	Jednostavni analgetici Nesteroidni antireumatici Opioidi

Slika 4. Simptomatska farmakoterapija

Izvor: Bučuk M, Dijan K, Tomić Z, Sonnenschein I. Amiotrofična lateralna skleroza. Medicina Fluminensis [Internet]. 2014 [pristupljeno 21.08.2023.];50(1):7-20. Dostupno na: https://hrcak.srce.hr/118493

1.5.1 Potpora disanju oboljelog od ALS-a

Respiratorna insuficijencija predstavlja glavnog uzročnika smrti u bolesnika s ALS-om. Napredovanjem bolesti dolazi do manifestacije sve više simptoma koji otežavaju disanje kao što su: disfagija, umor, slabljenje respiratorne muskulature, pojava ortopneje, nakupljanja sline i slično. U procjeni kvalitete disanja rade se plinske analize te krvni forsirani vitalni kapacitet (29). Ovakvim bolesnicima pomažemo pomoću ventilacijske potpore, a jedna od njih je i neinvazivna intermitentna ventilacija (NIV) koja uz pomoć maske za nos i/ili usta preko respiratora olakšava disanje oboljelom. Velika prednost NIV-a je neivazivnost što smanjuje mogućnost pojave infekcije. Ipak, kao dugotrajno rješenje rabi se traheostoma koja se formira kirurškim postupkom traheostomije, otvaranjem dušnika na prednjoj strani vrata (29).

Slika 5. Vrste neinvazivne ventilacije

Izvor: https://rc.rcjournal.com/content/respcare/63/2/227/F1.large.jpg?width=800&height=600&carousel1

2. CILJ RADA

Cilj rada je prikaz posebnosti skrbi oboljelog od amiotrofične lateralne skleroze.

3. RASPRAVA

U zdravstvenoj skrbi i liječenju pacijenata s ALS-om sudjeluje multidisciplinarni tim kojeg tvore stručnjaci koji svojim specifičnim znajnjem te kompetencijama pridonose poboljšanju kvalitete života oboljelog. Bitna karika u tom timu su medicinske sestre te tehničari koji moraju pravilno provoditi proces zdravstvene njege, trebaju biti upoznati sa svim postupcima i aparatima kojim se služi medicinsko osoblje prilikom zbrinjavanja oboljelog od ALS-a te su dužni sudjelovati u edukaciji samog pacijenta i članova obitelji (30).

3.1. PRISTUPI RJEŠAVANJU PROBLEMA U SESTRINSTVU

U profesionalnom životu odlučivanje te posljedično tomu pristupanje rješavanju problema može biti: iskustveno, instinktivno ili znanstveno (30).

Iskustveni pristup rješavanju problema temelji se metodom pokušaja i pogreške, prilikom kojeg se moguća rješenja koriste dok se ne nađe rješenje problema. U ovakvom pristupu nema sustavnog plana niti dokumentiranja ishoda (30).

Instinktivni pristup problemu označava nenaučeno rješenje problema i refleksne reakcije na sami problem. Instinktivni pristup karakterizira što nema jasno obrazloženje za donešenu odluku (30).

Znanstveni pristup rješavanju problema temelji se na logičkom, sustavnom pristupu, uz korištenje sedam pravila u rješavanju problema:

- identifikacija glavnog problema
- prikupljanje podataka
- analiza podataka
- razvoj plana
- izvršenje plana

- evaluacija ishoda
- završavanje procesa ili prilagodba plana (30).

3.2. PROCES ZDRAVSTVENE NJEGE

„Proces zdravstvene njege način je rješavanja problema pacijenta u zadovoljavanju osnovnih ljudskih potreba. Utemeljen je na znanju, logičan, racionalan i sustavan, označava pristup u otkrivanju i rješavanju pacijentovih problema iz područja zdravstvene njege“ (30).

Proces je niz akcija koje se provode zbog postizanja određenog ishoda. Proces zdravstvene skrbi predstavlja metodu rješavanja problema u sestrinstvu te se služi znanstvenim pristupom koji je primjenjiv u sestrinskoj skrbi, a sastoji se od 5 faza:

- utvrđivanja potrebe za zdravstvenom njegom,
- definiranjem dijagnoza,
- planiranjem,
- provedbom,
- evaluacijom (30).

3.2.1. Problemi kod zdravstvene njege oboljelog od ALS-a

Problem predstavlja glavni pojam u procesu zdravstvene njege. Možemo ga označiti kao sva stanja koja odstupaju od normalnog i gdje je neophodno djelovanje medicinskog tehničara ili sestre. Sestrinske dijagnoze predstavljaju zdravstvene probleme koje medicinski tehničari samostalno prepoznaju te tretiraju. Prema Marjory Gordon, teoretičarki sestrinstva, „sestrinske dijagnoze su aktualni ili potencijalni zdravstveni problemi koje su medicinske sestre s obzirom na njihovu edukaciju i iskustvo ovlaštene tretirati“ (30).

3.2.1.1. Zdravstvena njega oboljelog od ALS-a – aktualni problemi

Aktualni problem označava stanje koje je prisutno kod bolesnika i moguće ga je identificirati na osnovu raznih znakova te simptoma. Problemi bolesnika s ALS-om mogu oscilirati ovisno o stadiju bolesti i osobinama samih pacijenata. Neki od najčešćih trenutnih sestrinskih dijagnoza uključuju smanjeni kapacitet za fizički napor, otežanu prohodnost dišnih puteva, smanjenu sposobnost samozbrinjavanja u smislu eliminacije, higijene, odijevanja i osobne njege, poteškoće s probavom, urinarnu inkontinenciju, poteškoće pri gutanju, nedostatak informacija, osjećaj beznadnosti te emocionalnu uznemirenost (31,32).

3.2.1.1.1. Smanjeno podnošenje napora

Sestrinska dijagnoza smanjenog podnošenja napora označava „stanje u kojem se javlja nelagoda, umor ili nemoć prilikom izvođenja svakodnevnih aktivnosti“ (33). Osobe koje pate od ALS-a često se suočavaju s umorom, smanjenom pokretljivošću i gubitkom mišićne mase, što ograničava njihove sposobnosti za aktivnosti. Glavni cilj zdravstvene njege je omogućiti pacijentima da razborito koriste svoju energiju tijekom dana, prilagodivši se svojim trenutnim mogućnostima (34). U osnovi, osobe s ALS-om trebaju nastaviti s uobičajenim svakodnevnim aktivnostima. Važno je planirati kako najbolje iskoristiti raspoloživu snagu i energiju te postaviti granice za fizičke napore. Preporučuju se vježbe koje jačaju ili održavaju postojeću mišićnu masu i funkcionalnost. Vježbe ne bi trebale biti prenaporne, a njihova svrha je sačuvati pokretljivost, spriječiti ukočenost mišića i održavati postojeću mišićnu masu. S obzirom na povećanu slabost, spastičnost mišića i bol, aktivnosti u kojima pacijent može sudjelovati bit će svakog dana sve manje. Stoga je od velike važnosti osigurati potrebna pomagala za svakodnevne aktivnosti kao što su kolica, hodalica, štake te slično kako bi se olakšalo pacijentovo funkcioniranje (33).

3.2.1.1.2. Smanjena prohodnost dišnih puteva

Osobe oboljele od ALS-a nerijetko imaju probleme povezane s disanjem do kojih dolazi zbog gubitka snage mišića dijafragme i atrofije interkostalnih te abdominalnih mišića. Takvi pacijenti razvijaju respiratornu insuficijenciju koja može rezultirati simptomima poput: umora, pospanosti, pojačanog znojenja, anksioznosti, nemira, ubrzanog srčanog ritma, smanjenog apetita, što dovodi do gubitka tjelesne težine pa čak i do sinkope i cijanoze (33).

Glavni ciljevi zdravstvene skrbi za pacijente s ALS-om koji imaju problema sa smanjenom prohodnošću dišnih puteva su očuvanje neovisnosti u disanju, te, kada to nije izvedivo, održavanje otvorenosti dišnih puteva i stabilnih fizioloških parametara disanja. U početnoj fazi bolesti, pacijentima s ALS-om obično se primjenjuje neinvazivna ventilacija putem maske. No kako bolest napreduje i mišići za disanje postaju sve slabiji, postoji veća vjerojatnost da će biti potrebna intubacija i povezivanje na mehaničku ventilaciju, a u kasnijim fazama čak i postavljanje traheostome. Obitelji je važno naglasiti da će s napredovanjem bolesti mišićna slabost dodatno povećati rizik od problema sa disanjem i aspiracijom. Zdravstvena njega pacijenata koji su u zadnjem stadiju bolesti te koji su već spojeni na respirator je jako zahtjevna i složena te zahtjeva posebna znanja i vještine medicinske sestre/tehničara za obavljanje kvalitetne skrbi. Ovo uključuje održavanje prohodnosti traheostome, redovito čišćenje usne šupljine i dišnih puteva te stručno rukovanje aspiratorom i razumijevanje osnovnih postavki respiratora. Medicinsko osoblje treba konstantno pratiti pacijentovo stanje, s posebnim naglaskom na stanje svijesti, respiratorni status, ravnotežu tekućina i acidobazni status. Važno je educirati obitelj i pacijenta te osigurati cjelokupnu podršku od strane zdravstvenog tima (34).

3.2.1.1.3. Inkontinencija urina

Sestrinska dijagnoza inkontinencija urina predstavlja „nehotimično ili nekontrolirano mokrenje u dobi kad bi trebalo biti pod voljnom kontrolom“ (33). Postoji raznolikost tipova inkontinencije, razlikujući se po količini izlučenog urina, okolnostima kada se pojavljuju, svijesti o potrebi mokrenja i slično. Važno je napomenuti da, iako dolazi do gubitka motornih neurona, to ne utječe na sposobnost mokrenja (18).

Najčešći oblik inkontinencije kod pacijenata s ALS-om je funkcionalna inkontinencija (18). Funkcionalna inkontinencija predstavlja „stanje u kojem pacijent ima problema ili nije u stanju doći do toaleta zbog hitnosti, dezorijentiranosti, okolinskih prepreka ili tjelesnih ograničenja“ (31). S postupnim slabljenjem skeletnih mišića i progresijom bolesti, pacijenti sve teže dolaze do toaleta, što dovodi do inkontinencije. Ovo stanje može negativno utjecati na emocionalno stanje pacijenta, te je uloga medicinske sestre ili medicinskog tehničara pružiti pomoć pacijentima prilikom odlaska na toalet. U slučaju potrebe, pacijentu treba osigurati noćnu posudu ako ne može samostalno doći do toaleta. Sestrinske intervencije također uključuju educiranje pacijenta o konzumiranju manjih količina tekućine, ali učestalo tijekom dana, te se preporučuje smanjenje unosa nakon 19 sati (35).

3.2.1.1.4. Opstipacija

Opstipacija označava „neredovito, otežano ili nepotpuno pražnjenje tvrde i suhe stolice (manje od učestalih navika pacijenta) popraćeno je osjećajem neugodne i bolne defekacije“ (33). Normalnim pražnjenjem crijeva smatra se dva do tri puta u jednom danu do jedne defekacije u tri dana. Normalna stolica izgledom je formirana, a količinski sadrži 12-14 dekagrama. ALS, kao što je već spomenuto, uzrokuje degeneraciju motornih neurona, no ti koji inerviraju crijeva nisu zahvaćeni, pa sama bolest nije izravno povezana s opstipacijom kod pacijenata (3). Do opstipacije dolazi zbog slabe pokretljivosti bolesnika

ili upotrebe farmakološke terapije koja služi za olakšavanje drugih simptoma (na primjer, opijati koji se koriste za bol mogu prouzrokovati opstipaciju). Izuzev svega navedenog, neadekvatna prehrana s nedovoljno vlakana i smanjenim unosom tekućine mogu pridonijeti pojavi opstipacije (34).

Cilj zdravstvene skrbi je osigurati da bolesnik ima formiranu stolicu minimalno tri puta u jednom tjednu ili svako drugi dan (34). Da bismo to postigli, važno je poticati bolesnika na povećanu fizičku aktivnost prilagođenu njegovim sposobnostima, uključujući vježbe te ustajanje iz postelje. Prilikom pražnjenja, potrebno je pružiti pomoć bolesniku prilikom odlaska u toalet te osigurati privatnost. U nekim slučajevima, liječnik može propisati laksative ili klistire. Pravilna prehrana također igra ključnu ulogu u redovitom pražnjenju formirane stolice. Prehrana mora biti bogata vlaknima, jer je njihova funkcija poticati probavu te formirati stolicu (preporučuje se dnevni unos od oko 30 g vlakana), uključivati obilje povrća te voća te osigurati adekvatan unos tekućine u skladu s potrebama pacijenta (34).

3.2.1.1.5. Disfagija

Disfagija je otežano gutanje te je često prisutno kod oboljelih od ALS-a. Oboljele je neophodno educirati o tehnikama gutanja kada se primjeti navedeni problem. Osim samog pacijenta, edukaciju bi trebali proći i članovi obitelji kako bi pomogli oboljelom nakon otpusta iz bolnice. Edukacija pacijenta i obitelji je zadatak medicinske sestre/tehničara. Za pravilno provođenje tehnike, potrebno je da oboljeli sjedi ili zauzme polusjedeći položaj, a hrana mora biti u kašastom obliku ili usitnjena na male komadiće kako bi se olakšao sam proces gutanja. Oboljeli treba kvalitetno prožvakati hranu te se preporučuje da uzima više manjih obroka dnevno zbog poboljšanja samog gutanja, a i probave (36).

3.2.1.1.6. Smanjena mogućnost brige o sebi

Pacijetni oboljeli od ALS-a imaju umanjenu mogućnost eliminacije. To je „stanje smanjene sposobnosti ili nemogućnosti samostalnog obavljanja eliminacije urina i stolice“ (33). Obavljanje procesa eliminacije predstavlja osnovnu ljudsku potrebu te je jako važno za normalno funkcioniranje. Takvim pacijentima je potrebno osigurati pravilnu prehranu, bogatu vlaknima, redovito uzimanje tekućine, treba poticati što više samostalnost pacijenta u procesu eliminacije kako bi se održala pokretljivost, a time izbjegavamo i postavljanje urinarnog katetera koji predstavlja dodatni rizik od infekcije. U slučaju nemogućnosti odlaska do toaleta, potrebna je uporaba pelena. Jako je bitna zdravstvena njega te često mijenjanje pelena kako nebi došlo do pojave iritacije kože (34).

Smanjena mogućnost brige za higijenu označava „stanje u kojem osoba pokazuje smanjenu sposobnost ili potpunu nemogućnost samostalnog obavljanja osobne higijene“ (33). Jako je bitna procjena samostalnosti bolesnika, a glavni cilj zdravstene njege je poticati ga na što veću samostalnost prilikom održavanja osobne higijene s obzirom na njegove mogućnosti. Okruženje u kojem se provodi higijena treba biti sigurno da bi se umanjio rizik za pad te kako bi se omogućila privatnost te dostojanstvo osobe. U situacijama gdje je pokretljivost ograničena i mišićna masa oslabljena, potrebno je imati higijenske potrepštine pri ruci bolesnika (34).

Bolesnici oboljeli od ALS-a također mogu imati smanjenu mogućnost odijevanja i dotjerivanja zbog slabosti mišića i smanjenog opsega pokreta. Pri obavljanju postupka odijevanja, važno je poticati bolesnika na što veću samostalnost koliko god je moguće. Također je važno osigurati dostatno vremena te privatnosti da bi se pacijent osjećao udobno dok obavlja ovu aktivnost. Preporučuje se nošenje komotnije odjeće koja olakšava proces oblačenja, te je korisno osigurati da je odjeća dostupna na lako dostupnom mjestu. Osim toga, važno je paziti da odjeća bude čista, bez nabora te je redovito mijenjati kako bi se održavala osobna higijena (34).

3.2.1.1.7. Neupućenost

Neupućenost predstavlja pojam o „nedostatku vještina i znanja o specifičnom problemu“(36). U okviru sestrinske skrbi, ključni ciljevi su osigurati da će pacijent moći izraziti i prepoznati konkretne informacije o svojoj bolesti, njenom tijeku, simptomima i znakovima (36). Važno je poticati aktivno sudjelovanje obitelji u brizi za pacijenta te da su mu podrška u svakodnevnim aktivnostima. Kako bismo osigurali kvalitetnu edukaciju, važno je osigurati primjeren prostor, vrijeme za edukaciju i povratne informacije o usvojenom znanju. Prilagođavanje edukacije pacijentovom mentalnom stanju, intelektualnim kapacitetima, obrazovanju, navikama, motivaciji i dobi također igra ključnu ulogu (35).

Glavne intervencije medicinske sestre ili medicinskog tehničara uključuju poticanje pacijenta da usvoji nove vještine i znanja te prilagodbu edukacije prema pacijentovom stanju i sposobnostima. Osim usmenog prijenosa informacija, korisno je pružiti pacijentu pisane upute kako bi olakšali učenje. Tijekom procesa učenja, važno je osigurati dovoljno vremena za pacijenta kako bi verbalizirao naučeno. Uključivanje obitelji i bliskih osoba ima velik značaj kako bi pružili podršku, pomogli u zdravstvenoj skrbi i razumjeli pravila ponašanja (35).

3.2.1.1.8. Strah

Strah se može definirati kao „neugodan osjećaj usred stvarne i zamišljene opasnosti” (36). Strah je jedna od primarnih emocija, jer se s njime i rađamo, a intervencije medicinskog osoblja moraju biti orijentirane na njegovo suzbijanje kod bolesnika, a svrha je bolesnikov osjećaj olakšanja. Neke od intervencija medicnske sestre/tehničara su: stvoriti odnos povjerenja s bolesnikom, identificirati zajedno s bolesnikom uzročnike koji uzrokuju osjećaj straha, pomoći bolesniku u verbalizaciji svojih strahova, spremno odgovarati na bolesnikova postavljena pitanja (sukladno kompetencijama), opažati znakove straha u

bolesnika, uključiti obitelj kao psihosocijalnu potporu, informirati bolesnika o planiranim postupcima, govoriti bolesniku polagano i smirujuće, poticati bolesnika na izražavanje osjećaja, osigurati vrijeme za razgovor s bolesnikom, usmjeriti bolesnika ka pozitivnom razmišljanju (36).

3.2.1.1.9. Psihološki poremećaji

Zbog dijagnoze ALS-a, mnogi bolesnici imaju psiholoških problema. Nije se lako nositi s bolešću za koju nema izlječenja te sigurno završava smrću. Oboljele nerijetko obuzimaju osjećaji anksioznosti, depresije, beznađa. Njima je psihološka potpora od iznimne važnosti. Osim njih samih, bolest jako pogađa članove obitelji čime narušava njihovo duševno zdravlje. Intervencije medicinske sestre trebaju biti usmjerene na pacijentovo verbaliziranje osjećaja, razvijanje pozitivnih odnosa s drugima u svojoj blizini. Medicinsko osobolje treba biti podrška u liječenju te što više uključivati obitelj u proces liječenja. U slučaju potrebe, medicnska sestra/tehničar mora primjeniti ordiniranu terapiju (36).

3.2.1.2. Zdravstvena njega oboljelog od ALS-a – potencijalni problemi

Potencijalni problemi prilikom skrbi pacijenta predstavljaju probleme koji trenutačno nisu vidljivi kod pacijenta, ali se mogu manifestirati ako se ne učine potrebne intervencije (31). Navedeni problemi su između ostalog poznati i kao visokorizične sestrinske dijagnoze i definira ih NANDA kao „klinička prosudba da su pojedinac, obitelj ili zajednica podložniji razvoju određenog problema negoli drugi u jednakoj ili sličnoj situaciji“ (32). Kod pacijenata s ALS-om, postoji niz mogućih visokorizičnih sestrinskih dijagnoza koje ovise o pojedinačnom stanju i stadiju bolesti. Primjer jedne takve dijagnoze je visoki rizik za pad, što proizlazi iz slabosti mišića te može uzrokovati smanjenu mogućnost obavljanja svakodnevnih aktivnosti. Ostali visokorizični problemi kod ovih pacijenata uključuju veću

vjerojatnost infekcija, bilo tijekom boravka u bolnici ili kod kuće, povećanu opasnost od razvoja dekubitusa te veći rizik od aspiracije hrane i stranih tijela. Iako neke od ovih visokorizičnih sestrinskih dijagnoza ne mogu uvijek biti potpuno spriječene čak ni uz visokokvalitetnu zdravstvenu njegu, simptomi i komplikacije se mogu ublažiti (30).

3.2.1.2.1. Visok rizik za pad

Sestrinska dijagnoza visok rizik za pad označava „stanje u kojem je povećan rizik za pad uslijed međudjelovanja osobitosti pacijenta i okoline“ (36). Pacijenti s ALS-om su skloni padovima zbog slabosti skeletnih mišića te smanjenih perceptivnih sposobnosti.

Glavni cilj je prevencija potencijalnih padova i povezanih komplikacija, bez obzira na to nalazi li se pacijent u bolnici ili kod kuće. S obzirom na oslabljene mišiće, posebno donjih ekstremiteta, važno je pružiti pomoć pacijentu pri hodanju ili osigurati štake ili hodalicu. Okolina u kojoj pacijent boravi također treba biti prilagođena kako bi rizik od pada bio manji. Ovo može uključivati postavljanje rukohvata, postavljanje zvona unutar dosega, uklanjanje prepreka s puta te pomoć pri odlasku na toalet. Edukacija pacijenta i njegove obitelji o pravilnom hodanju i sigurnom izlasku iz kreveta također je važna. Dodatno, treba naglasiti važnost redovite tjelesne aktivnosti i izvođenja vježbi za jačanje mišića kako bi se pomoglo u prevenciji padova (36).

3.2.1.2.2. Visok rizik za infekciju

Sestrinska dijagnoza visok rizik za infekciju predstavlja „stanje u kojem je pacijent izložen riziku nastanka infekcije uzrokovane patogenim mikroorganizmima koji potječu iz endogenog i/ili egzogenog izvora“ (34). Osobe oboljele od ALS-a često su podložne respiratornim infekcijama zbog smanjene funkcije disanja, nakupljanja sluzi te disanja uz pomoć respiratora. Intervencije medicnske sestre/tehničara usmjerene su na suzbijanje

pojave infekcije. Neke od intervencija su: redovita higijena usne šupljine, smještaj pacijenta u najbolji položaj (Fowlerov položaj) te promjena položaja svakih dva sata, vježbe pravilnog iskašljavanja te dubokog disanja, pravilna uporaba aspiratora po potrebi prilikom aspiracije, aseptički uvjeti rada (29).

3.2.1.2.3. Visoki rizik za aspiraciju

Unatoč oslabljenom refleksu gutanja te lošeg općeg stanja, oboljeli od ALS-a imaju veći rizik za ulazak tekućine te stranih tijela u dišne puteve. Aspiraciju i moguće gušenje oboljelog možemo spriječiti nadzorom oboljelog prilikom hranjenja te osiguranjem dovoljno vremena za hranjenje. Pacijent treba jesti u sjedećem ili polusjedećem položaju, a harana treba biti kašasta ili usitnjena na male komadiće (34).

3.2.1.2.4. Visoki rizik za dekubitus

Dekubitus označava područje lokalnog oštećenja kože te potkožnog tkiva do kojeg dolazi uslijed posljedica sile trenja, pritiska i/ili tlaka. Dekubitus predstavlja veliki sociekonomski i zdravstveni problem jer se uz njega vežu brojne komplikacije koje iziskuju multidisciplinaran pristup liječenju te skrbi bolesnika. Posljedice dekubitusa mogu biti: nelagoda, bol, socijalna izolacija bolesnika te narušenost psihofizičkog stanja (37).

Dekubitus se u većini slučajeva smatra kao izravna komplikacija loše provedene zdravstvene skrbi pacijenta, iako u većini slučajeva medicnsko osoblje nije krivo jer je njegov nastanak uvjetovan čimbenicima na koje oni nemogu djelovati (38).

Dekubitusi se mogu kategorizirati u četiri stadija. Prvi stadij karakterizira lokalno crvenilo koje ne blijedi pritiskom, pacijent se može žaliti na bol, a zahvaćeno područje može biti čvrsto ili meko te toplije ili hladnije od okolnoga tkiva. Drugi stadij karakterizira

djelomičan gubitak kožnog tkiva u formi površne ulceracije s ružičasto crvenim dnom rane. Izgledom podsjeća na mjehur. U trećem stadiju dolazi do apsolutnog gubitka dermisa i epidermisa, dok se u četvrtom stadiju mogu vidjeti same kosti tetiva te mišići. Četvrti, odnosno posljednji stadij dekubitusa može uzrokovati i osteomijelitis jer se može proširit na potporne strukutre i mišiće (39).

Najćešće dekubitus nastaje na petama, koljenima, presakralnoj i glutealnoj regiji i na području kuka iznad velikog trohantera. Izrazito visok rizik od nastanka dekubitusa imaju pothranjeni, nepokretni pacijenti. Čimbenike koji utječu na nastanak dekubitusa dijelimo na unutarnje te vanjske.

U unutarnje ubrajamo:

- poremećaj cirkulacije
- pohranjenost
- pretilost
- sniženi senzibiltet kože.

U vanjske ubrajamo:

- nabori na odjeći i postelji
- neadekvatan krevet
- vlažna koža
- pritisak na kožu
- sredstva za imobilizaciju (37).

U bolnici u svrhu procjene rizika od nastanka dekubitusa upotrebljava se Braden skala koja procjenjuje šest partametara, a raspon bodovanja je sljedeći:

- 19 – 23 = nema rizika
- 15 – 18 = prisutan rizik
- 13 – 14 = umjeren rizik
- 10 – 12 = visoki rizik
- 9 i manje = vrlo visoki rizik (37).

3.3. PALIJATIVNA SKRB BOLESNIKA S ALS-OM

„Palijativna skrb je cjelovita briga za osobu koja više ne reagira na ostale oblike liječenja i za njegovu obitelj (36).“ Cilj palijativne skrbi je ublažiti simptome bolesti te pružiti podršku u duhovnom, psihičkom te socijalnom smislu. Palijativna skrb postaje primarna kad bolesnik ulazi u terminalni stadij bolesti, s naglaskom na osiguranje optimalne kvalitete života putem smještaja u hospiciju i simptomatske terapije. Ključno je u ovoj fazi razumjeti bolesnikove želje vezane uz kraj života, uključujući stajališta o kardiopulmonalnoj reanimaciji i mehaničkoj ventilaciji (40).

Vrijednosti palijativne skrbi uključuju poštivanje bolesnikova dostojanstva, podržavanje njegove samostalnosti te pristup svakom bolesniku kao jedinstvenom pojedincu. Također, naglasak je na dopuštanju bolesniku da sudjeluje u odlukama o vlastitom životu te postupcima liječenja. Tipični simptomi u terminalnom stadiju bolesti uključuju bol, mučninu, povraćanje, gubitak tjelesne težine, otežano disanje, nesanicu, iscrpljenost, umor, slabost, te konstipaciju. Stoga, fizička palijativna skrb usmjerena je na njihovo ublažavanje. Psihosocijalna podrška je druga važna komponenta palijativne skrbi. Osobe koje se suočavaju s terminalnom fazom bolesti često se suočavaju s različitim strahovima, uključujući strah odvajanja od svojih bližnjih, strah od boli, strah od gubitka kontrole nad vlastitim životom i tijelom te strah od gubitka budućnosti koju su zamišljali. Osim toga, treća vrsta podrške je duhovna skrb, koja se bavi pitanjima duhovne prirode kao što su smisao samog života, smisao savjesti te patnje, postojanje života nakon smrti, odnosa s drugima i slično. Palijativnu skrb mogu tražiti različite skupine, uključujući djecu i odrasle s prirođenim bolestima, osobe s ozbiljnim, po život opasnim bolestima te one s progresivnim kroničnim stanjima ili terminalnim oboljenjima (40).

U palijativnoj skrbi bolesnika oboljelih od ALS-a ključno je da se poboljša kvaliteta života što je duže moguće. To se postiže pomoću brojnih metoda i uređaja iz sofisticiranih tehnologija uz terapiju koja ublažava simptome bolesti. Svaki čovjek teži pripadnosti unutar zajednice, tako i bolesnici s ALS-om imaju svoje članove obitelji na koje ALS također

ostavlja trag. Oni razvijaju strah te zabrinutost za oboljelog te im je kao i oboljelom potrebna psihološka pomoć. Tu važnu ulogu imaju medicinske sestre/tehničari čija je zadaća edukacija oboljelog i članova obitelji kako bi ih što bolje upoznali sa samom bolešću (40).

4. ZAKLJUČAK

Amiotrofična lateralna skleroza progresivna je te neurodegenerativna bolest koja se manifestira slabošću u mišićima. Bavljenje ovom bolešću predstavlja veliki izazov za sve uključene u proces skrbi te liječenja za bolesnike koji pate od nje. ALS je jako teško dijagnosticirati zbog nedostatka specifičnih simptoma (mnogi simptomi su karakteristični za više raznih bolesti, poznatijih kao imitatori ALS-a). Osim same dijagnoze, liječenje ALS-a predstavlja velik problem. Riluzol je jedini lijek koji barem malo pomaže oboljelima (produžujući život u prosjeku za 3 mjeseca), ostatak liječenja svodi se na simptomatsku terapiju te poboljšanje kvalitete života. Ne postoji lijek koji može zaustaviti progresiju bolesti te potpuno izliječiti osobu oboljelu od ALS-a. Osobe koje su donedavno uživale u dobrom zdravlju i bili su radno aktivni, ubrzo postaju ovisni o pomoći drugih, dok bolest brzo napreduje. U Hrvatskoj, nedostatak specijaliziranih ustanova za skrb o ALS pacijentima rezultira time da članovi obitelji i patronažna služba najčešće pružaju brigu ovim osobama. To postavlja veliki teret na članove obitelji, jer unatoč njihovim naporima i pažnji, bolest i dalje napreduje neumoljivo.

Medicinske sestre i medicinski tehničari, kako bi pružili kvalitetnu zdravstvenu njegu, moraju biti dobro informirani o simptomima i napredovanju bolesti. Također, moraju kontinuirano obnavljati i nadograđivati svoja znanja o području zdravstvene njege. Učinkovita njega zahtijeva temeljitu sestrinsku procjenu koja pomaže identificirati i rješavati aktualne i potencijalne probleme bolesnika u području zdravstvene skrbi. Osim praktičnih vještina u zdravstvenoj njezi, komunikacijske vještine su ključne. Prepoznavanje verbalnih i neverbalnih znakova te iskazivanje empatije i pažnje pri komunikaciji s pacijentima su neophodni.

Također, važna je edukacija članova obitelji kako bi aktivno sudjelovali u procesu liječenja i pružili podršku pacijentu. Iako u Republici Hrvatskoj trenutno nema specifičnog stručnog usavršavanja za medicinske sestre i tehničare koji se bave bolesnicima s ALS-om, postoji očita potreba za takvim oblikom obuke, kao što pokazuje i ovaj rad. S obzirom na

složenost bolesti i zahtjevnost njege pacijenata, dodatno usavršavanje postaje nužno. Glavni cilj skrbi za osobe s ALS-om trebao bi se fokusirati na povećanje njihove neovisnosti i unaprjeđenje kvalitete života, uz pružanje emocionalne podrške kako od strane medicinskog osoblja, tako i od strane članova obitelji.

5. LITERATURA

1. Rowland L, Shneider N, i sur. Amyotrophic Lateral Sclerosis. New England Journal of Medicine [Internet]. 2001 [pristupljeno 26.7.2023.]; 344(22):1688-700. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11386269/

2. Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet. [Internet]. 2007 [pristupljeno 26.7.2023.]; 16;369(9578):2031-2041. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17574095/

3. van Es MA, Hardiman O, Chio A, Al-Chalabi A, Pasterkamp RJ, Veldink JH, van den Berg LH. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet. [Internet]. 2017 [pristupljeno 26.7.2023.]; ;390(10107):2084-2098. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28552366/

4. Worms PM. The epidemiology of motor neuron diseases: a review of recent studies. Journal of the Neurolgical Science. [Internet]. 2001. [pristupljeno 26.7.2023.];191: 3-9. Dostupno na : https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11676986/

5. Soriani MH, Desnuelle C. Epidemiology of amiotrophic lateral sclerosis. Rev Neurol. [Internet]. 2009. [pristupljeno 27.7.2023.];165:627-40. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19524991/

6. Shaw PJ. Molecular and cellular pathways of neurodegeneration in motor neurone disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. [Internet] 2005. [pristupljeno 01.8.2023.] ;76(8):1046-57. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16024877/

7. Cozzolino M, Ferri A, Carrì MT. Amyotrophic lateral sclerosis: from current developments in the laboratory to clinical implications. Antioxid Redox Signal. [Internet] 2008.[pristupljeno 01.8.2023.] ;10(3):405-43. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18370853/

8. Rosen DR, Siddique T, Patterson D, Figlewicz DA, Sapp P, Hentati A, et al. Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene are associated with familial amyotrophic lateral sclerosis. Nature. [Internet] 1993 [pristupljeno 01.8.2023.] ;4;362(6415):59-62. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8446170/

9. Cozzolino M, Ferri A, Valle C, Carrì MT. Mitochondria and ALS: implications from novel genes and pathways. Mol Cell Neurosci. [Internet] 2013. [pristupljeno 03.8.2023.] ;55:44-9. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22705710/

10. Lai C, Xie C, McCormack SG, Chiang HC, Michalak MK, Lin X, et al. Amyotrophic lateral sclerosis 2-deficiency leads to neuronal degeneration in amyotrophic lateral sclerosis through altered AMPA receptor trafficking. J Neurosci. [Internet] 2006. [pristupljeno 01.8.2023.];8;26(45):11798-806 Dostupno na: https://europepmc.org/articles/mid/nihms44737/

11. Yamamoto M, Tanaka F, Sobue G. Gene expression profile of spinal ventral horn in ALS. Brain Nerve. [Internet] 2007[pristupljeno 02.8.2023.];59(10):1129-39. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17969353/

12. Lattante S, Rouleau GA, Kabashi E. TARDBP and FUS mutations associated with amyotrophic lateral sclerosis: summary and update. Hum Mutat. [Internet] 2013 [pristupljeno 02.8.2023.];34(6):812-26. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23559573/

13. Nelson LM, McGuire V, Longstreth WT Jr, Matkin C. Population-based case-control study of amyotrophic lateral sclerosis in western Washington State. I. Cigarette smoking and alcohol consumption. Am J Epidemiol [Internet] 2000. [pristupljeno 02.8.2023.] ;151:156-63. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10645818/

14. Michal Freedman D, Kuncl RW, Weinstein SJ, Malila N, Virtamo J, Albanes D. Vitamin E serum levels and controlled supplementation and risk of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. [Internet] 2013 [pristupljeno 02.8.2023.];14(4):246-51.Dostupno na: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3673294/

15. Simpson EP, Yen AA, Appel SH. Oxidative Stress: a common denominator in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. Curr Opin Rheumatol. [Internet] 2003 [pristupljeno03.8.2023.];15(6)730-736.Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14569202/

16. D'Amico E, Factor-Litvak P, Santella RM, Mitsumoto H. Clinical perspective on oxidative stress in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. Free Radic Biol Med.

[Internet] 2013[pristupljeno03.8.2023.];65:509-527. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23797033/

17. Vannucci P, Castiglioni M, Filidei M, Riccioni N. Sclerosi laterale amiotrofica in un paziente con macroglobulinemia di Waldenstrom [Amyotrophic lateral sclerosis in a patient with Waldenstrom's macroglobulinemia]. Minerva Med.[Internet] 1997 [pristupljeno03.8.2023.];88(4):167-70. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9182260/

18. Brooks B. Natural history of ALS: symptoms, strength, pulmonary function, and disability. Neurology, [Internet]. 1996. [pristupljeno 01.8.2023.];47.4 Suppl 2: 71S82S. Dostupno na: https://n.neurology.org/content/47/4_Suppl_2/71S.short

19. Kühnlein, P., Gdynia, HJ., Sperfeld, AD., i sur. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. Nat Rev Neurol [Internet]. 2015. [pristupljeno 01.8.2023.];4, 366–374. Dostupno na: https://www.nature.com/articles/ncpneuro0853

20. Körner, S, i sur. Onset and spreading patterns of upper and lower motor neuron symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. Muscle & nerve [Internet]. 2015. [pristupljeno 1.8.2023.];43.5: 636-642. Dostupno na: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/mus.21936

21. Carpenter RJ et al. The otolaryngologic presentation of amyotrophic lateral sclerosis. Otolaryngology [Internet]. 1978 [pristupljeno 02.8.2023.];86: 479–484 Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/112540/

22. Higashihara M, Sonoo M, Imafuku I, Fukutake T, Kamakura K, Inoue K, et al. Fasciculation potentials in amyotrophic lateral sclerosis and the diagnostic yield of the Awaji algorithm. Muscle Nerve. [Internet] 2012 [pristupljeno03.8.2023.];45(2):175-82. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22246871/

23. Lo Coco D, La Bella V. Fatigue, sleep, and nocturnal complaints in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Eur J Neurol.[Internet]2012 [pristupljeno03.8.2023.] ;19(5):760-3. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22233269/

24. Burrell JR, Kiernan MC, Vucic S, Hodges JR. Motor neuron dysfunction in frontotemporal dementia. Brain. [Internet] 2011 [pristupljeno03.8.2023.] ;134(Pt 9):2582-94. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21840887/

25. Shoesmith CL, Findlater K, Rowe A, Strong MJ. Prognosis of amyotrophic lateral sclerosis with respiratory onset. J Neurol Neurosurg Psychiatry. [Internet] 2007 [pristupljeno03.8.2023.];78(6):629-31. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17088331/

26. Brooks, B. R. El escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Journal of the Neurological Sciences, [Internet]. [pristupljeno 03.8.2023.];124, 96–107. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7807156/

27. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. [Internet] 2000 [pristupljeno03.8.2023.];1(5):293-9. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11464847/

28. Cappella, M, i sur. Gene therapy for ALS—a perspective. International journal of molecular sciences. [Internet] 2019. [pristupljeno 4.8.2023.]; 2019, 20.18: 4388. Dostupno na: https://www.mdpi.com/1422-0067/20/18/4388

29. Hillberg RE, Johnson DC. Noninvasive ventilation. New England Journal of Medicine. [Internet] 1997. [pristupljeno 04.8.2023.];337.24:1746-1752. Dostupno na: https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM199712113372407

30. Fučkar G. Proces zdravstvene njege. Medicinski fakultet sveučilišta u Zagrebu. Zagreb, 1995.

31. Fučkar G. Uvod u sestrinske dijagnoze. HUSE, Zagreb, 1996

32. Hairdman O. Management of respiratory symptoms in ALS. Journal of neurology. [Internet] 2011. [pristupljeno 05.8.2023.]; 258.3: 359-365. Dostupno na: https://link.springer.com/article/10.1007/s00415-010-5830-y

33. Šepec S, Kurtović B, Munko T, Vico M, Babić D, Turina A. Sestrinske dijagnoze. Hrvatska Komora Medicinskih sestara, Zagreb, 2011

34. Bekić S. Funkcionalna nadutost, opstipacija i dijareja. Acta medica Croatica [Internet]. 2015 [pristupljeno 06.8.2023.];69(4):253-261. Dostupno na: https://hrcak.srce.hr/154151

35. Kadović M, Babić D, Abou Aldan D, Kurtović B, Piškorjanac S, Vico M. Sestrinske dijagnoze II. Hrvatska Komora Medicinskih Sestara. Zagreb, 2013.432.

36. Abou Aldan D, Babić D, Kadović M, Kurtović B, Režić S, Rotim C, Vico M, Sestrinske dijagnoze III. Hrvatska Komora Medicinskih Sestara. Zagreb, 2015.

37. Belas Horvat V, Kos M. Dekubitus kao glavni indikator kvalitete njege na neurološkom odjelu [Internet]. Acta Med Croatica, 70 (2016) (Supl.1) 17-24 [Posjećeno 05.8.2023.] Dostupno na linku: https://hrcak.srce.hr/index.php?show=clanak&id_clanak_jezik=247621

38. Iveta V, Krečak A, Kalogiera M, Milić D. Uloga sestrinske dokumentacije u analizi rizika za nastanak dekubitusa [Internet]. Acta Med Croatica, 68 (2014) 21-27 [Posjećeno 15.08.2023.]Dostupno na linku: https://hrcak.srce.hr/index.php?show=clanak&id_clanak_jezik=174210

39. Filipović M, Novinščak T. Dekubitus - što je novo?. Acta medica Croatica. [Internet]. 2016 [pristupljeno 15.8.2023.];70(Suplement 1):79-81. Dostupno na: https://hrcak.srce.hr/167877

40. Shoesmith C. Palliative care principles in ALS. Handb Clin Neurol. [Internet] 2023 [pristupljeno03.8.2023.];191:139-155. Dostupno na: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36599506/

5. ŽIVOTOPIS

Osobni podaci

Ime: Ivan

Prezime: Mihovilović

Datum i mjesto rođenja: 11.08.2001., Split

Adresa prebivališta: Mihovilovići 10, Klis

E-mail adresa: mihovilovicivan06@gmail.com

Obrazovanje:

2009. – 2016. Osnovna škola Petar Kružić, Klis

2016. – 2020. Zdravstvena škola Split, smjer farmaceutski tehničar

2020. – Sveučilišni odjel zdravstvenih studija Split, preddiplomski studij sestrinstva

Ostalo:

- vozačka dozvola B kategorija
- aktivno služenje engleskim jezikom u govoru i pisanju
- aktivno korištenje MS office-a