

Opieka paliatywna nad pacjentami ze stwardnieniem rozsianym

Palliative care for patients with multiple sclerosis

Waldemar Broła¹, Marta Kasprzyk¹, Małgorzata Fudala¹, Józef Opara²

¹Oddział Neurologii z Oddziałem Udarowym, Szpital Specjalistyczny w Końskich

²Akademia Wychowania Fizycznego im. Jerzego Kukuczki w Katowicach

Streszczenie

Stwardnienie rozsiane (SR) jest postępującą chorobą ośrodkowego układu nerwowego nieuchronnie prowadzącą do niepełnosprawności. Mimo znacznych postępów w leczeniu immunomodulującym z upływem czasu przybywa chorych wymagających stałej opieki, często całkowicie niesamodzielnych w podstawowych czynnościach życia codziennego. Specyficzne objawy choroby wynikają z uszkodzenia prawie wszystkich systemów funkcjonalnych układu nerwowego. Związane z tym konsekwencje w sferze psychicznej, poznawczej i psychospołecznej wpływają na obniżenie jakości życia. Opieka paliatywna jest zarezerwowana głównie dla chorych onkologicznych, rzadko natomiast obejmuje inne grupy pacjentów. Również chorzy na SR wymagają tego rodzaju opieki, ale w większości przypadków jest ona nieosiągalna w polskich realiach. Dlatego też istnieje konieczność podjęcia działań zapewniających wsparcie dla chorych z najcięższą niesprawnością, pozbawionych możliwości leczenia modyfikującego przebieg choroby, a zdanych tylko na leczenie objawowe.

Słowa kluczowe: stwardnienie rozsiane, opieka paliatywna.

Abstract

Multiple sclerosis is a progressive disease of the central nervous system that inevitably concludes with permanent disability. Despite a significant increase in immunotherapy, there is an increase in the number of patients requiring full-time care and assistance in performing basic everyday tasks. Specific symptoms of the disease are caused by damage in almost every functional system of the central nervous system. The consequences of psychological, cognitive and psychosocial nature cause a major decrease in the quality of life. Palliative care is reserved mostly for oncological patients, rarely involving other groups of patients. Multiple sclerosis patients also require such care, but in most of the cases it is unavailable in the Polish scale of things. Thus there is a need for providing support for the patients with the most serious disability, who are forced to rely only on symptomatic treatment and are deprived of therapy that modifies the course of the disease.

Key words: multiple sclerosis, palliative care.

Adres do korespondencji:

Waldemar Broła, Oddział Neurologii z Oddziałem Udarowym, Szpital Specjalistyczny w Końskich, ul. Gimnazjalna 41, 26-200 Końskie, e-mail: wbroła@wp.pl

WSTĘP

Stwardnienie rozsiane (SR) jest chorobą przewlekłą, która najczęściej występuje u młodych dorosłych i ma długofalowe konsekwencje fizyczne i psychiczne. Przebieg choroby jest różnorodny i nieprzewidywalny – od postaci lekkiej do szybko postępującej, prowadzącej do ciężkiej niepełnosprawności, z relatywnie szybkim pogorszeniem funkcji neurologicznych

i zmianą stylu życia [1]. Postęp choroby zależy od wielu czynników, a na jej przebieg ma wpływ przede wszystkim stosowane leczenie immunomodulujące (interferon β , octan glatirameru, natalizumab, fingolimod, mitoksantron). Niestety, skuteczność leczenia jest ograniczona, a w Polsce nie wszyscy mogą z niego skorzystać. Ponadto mimo leczenia choroba postępuje, powodując narastanie niepełnosprawności wywierającej niekorzystny wpływ na życie pacjenta

w sferze psychicznej, poznawczej oraz psychosocjalnej [2–4]. Dlatego też istnieje ogromna potrzeba zapewnienia wsparcia chorym z najcięższą niepełnością, pozbawionym możliwości leczenia modyfikującego przebieg choroby, a zdanej tylko na leczenie objawowe. Chorzy ci często wymagają korzystania z wózka inwalidzkiego lub łóżka.

Światowa Organizacja Zdrowia zdefiniowała opiekę paliatywną jako „działanie, które poprawia jakość życia chorych i ich rodzin stojących wobec problemów związanych z zagrażającą życiu chorobą poprzez zapobieganie i znoszenie cierpienia dzięki wczesnej identyfikacji oraz bardzo starannej ocenie i leczeniu bólu i innych problemów somatycznych, psychosocjalnych i duchowych” [5]. Celem opieki paliatywnej jest dążenie do osiągnięcia najlepszej jakości życia pacjenta i jego rodziny [6]. Opieka paliatywna w Polsce oraz w wielu innych krajach Europy jest kierowana głównie do pacjentów z chorobami nowotworowymi. Z danych epidemiologicznych wynika, że większość (90–95%) usług opieki paliatywnej świadczona jest pacjentom onkologicznym, ale wg szacunków w przyszłości udział pacjentów z chorobami nienowotworowymi wzrośnie do 40% [4].

Liczba chorych na SR na całym świecie przekracza 2,5 mln, z czego ok. 600 000 żyje w Europie [7]. Ocenia się, że częstość występowania SR w Polsce wynosi 45–92 przypadków na 100 tysięcy mieszkańców [8]. Na podstawie danych szacunkowych, nieopartych żadnymi badaniami populacyjnymi obejmującymi cały kraj, przyjmuje się, że na SR choruje ok. 40 000–60 000 osób. Jak podaje MS Barometer 2011 opublikowany przez Europejską Platformę Stwardnienia Rozsianego (*European Multiple Sclerosis Platform – EMSP*), leczeniem immunomodulującym objęte jest w Polsce 7% chorych [9]. Z powyższych danych wynika, że zdecydowana większość chorych nie otrzymuje leczenia modyfikującego przebieg choroby. Przy założeniu, że u połowy z nich SR trwa jeszcze niezbyt długo i jego przebieg jest łagodny, pozostaje ponad 20 000 osób zdanych tylko na leczenie objawowe i mających zaawansowaną postać choroby wymagających opieki paliatywnej.

STWARDNIENIE ROZSIANE A OPIEKA PALIATYWNA

Stwardnienie rozsiane nie jest chorobą śmiertelną, ale prowadzi do postępującej niepełnosprawności i związanych z nią powikłań, które stanowią zagrożenie dla życia. Należą do nich: przewlekła niewydolność nerek związana z zaburzeniami w utrzymaniu moczu, odleżyny będące konsekwencją niepełnosprawności, zachłystowe zapalenie płuc, samobójstwa, depresja, która jest zarówno objawem samej choroby, jak i wynikiem postępu niepełnosprawności. Osoby chore na SR

siedmiokrotnie częściej niż reszta społeczeństwa popełniają samobójstwa [10, 11]. Postęp niepełnosprawności u większości chorych prowadzi do trwałego inwalidztwa i niezdolności do samodzielnej egzystencji.

Od kilku lat trwa międzynarodowa dyskusja dotycząca potrzeby objęcia opieką paliatywną chorych z najcięższymi postaciami SR [2–5]. Wyniki dotychczasowych badań wskazują, że chorzy ci nie otrzymują właściwego wsparcia od lekarzy prowadzących, z którymi na ogół nie mają możliwości omówienia rokowania i scenariuszy przebiegu zaawansowanego okresu choroby [2–4].

W związku z tym, że chorzy na SR wciąż nie mają odpowiedniego dostępu do opieki paliatywnej, Brytyjskie Towarzystwo Stwardnienia Rozsianego jako organizacja pacjentów przeprowadziło badanie, w którym wykazano, że zapewnienie pacjentom dodatkowych i uzupełniających usług opieki paliatywnej znacznie poprawia ich jakość życia [4]. Na podstawie wyników trzyletniego projektu badawczego opracowano modele opieki paliatywnej [4]. Wykazano, że usługi wchodzące w skład opieki paliatywnej świadczone w ścisłym powiązaniu z ekspertami w dziedzinie neurologii, rehabilitacji oraz psychologii powinny obejmować leczenie objawów, zapewniać dostęp do właściwej opieki medycznej i rehabilitacji oraz być źródłem wsparcia psychicznego [4]. Wyniki badania stały się podstawą do sformułowania tezy, w jaki sposób powinny się rozwijać struktury opieki paliatywnej: przede wszystkim nowe organizacje powinny współpracować z dotychczas istniejącymi, a wiedza na temat opieki paliatywnej u pacjentów z chorobami nienowotworowymi powinna być cały czas rozpozszechniana i udoskonalana [4].

Pojęcie opieki paliatywnej dla pacjentów z SR zostało włączone do Kodeksu Dobrych Praktyk, który został sformułowany przez Europejską Platformę Stwardnienia Rozsianego [9]. Zgodnie z Kodeksem wszystkie osoby z SR powinni mieć swobodny dostęp do opieki paliatywnej, a w razie konieczności także do specjalistycznych usług medycyny paliatywnej [2–5, 9].

Postęp choroby prowadzi do spadku zdolności fizycznych i poznawczych, zaburzeń emocjonalnych i utarty dotychczasowych funkcji społecznych.

ROKOWANIE I NATURALNY PRZEBIEG CHOROBY

Przebieg SR zależy przede wszystkim od wieku zachorowania i postaci – rokowanie jest gorsze w przypadku postaci pierwotnie postępującej. Według Deggenhardta i wsp. w postaci nawracająco-remisyjnej (*relapsing-remitting MS – RRMS*) i wtórnie postępującej negatywnymi czynnikami prognostycznymi są: wystąpienie progresji, większa liczba rzutów, większa

niepełnosprawność w ciągu pierwszych 5 lat, krótkie odstępy między rzutami i zaangażowanie większej liczby układów funkcjonalnych układu nerwowego [12]. Dodatkowymi negatywnymi czynnikami są: krótki czas wystąpienia progresji w postaci wtórnie postępującej i szybka niepełnosprawność w pierwszych 5 latach w postaci pierwotnie postępującej [12]. Weinshtenker i wsp. wykazali, że ok. 50% chorych będzie wymagało urządzeń pomocniczych przy chodzeniu w ciągu 15 lat od wystąpienia choroby [13]. W jednym z ostatnich doniesień Tutuncu i wsp. opublikowali wyniki badań nad dwoma kohortami chorych: z przebiegiem nawracająco-remisyjnym oraz o postępującym przebiegu klinicznym (pierwotnym lub wtórnym) [14]. Progresja wystąpiła przed ukończeniem 75. roku życia u 99% pacjentów z rozpoznaniem postępującym przebiegiem choroby, natomiast u 38% chorych z RRMS progresji nie stwierdzono do 75. roku życia. W obu kohortach tylko 2% pacjentów osiągnęło poziom 6 wg skali EDSS przed wystąpieniem progresji. Można zatem wysunąć wniosek, że postać nawracająco-remisyjna nie musi przechodzić w postać postępującą. Początek progresji bardziej zależy od wieku niż od przebiegu choroby przed progresją [14]. Wyniki innych badań wykazały również duże znaczenie aktywności fizycznej w opóźnianiu niepełnosprawności w SR [15].

W kolejnych badaniach stwierdzono, że na jakość życia wpływa nie tylko niepełnosprawność fizyczna, lecz także czynniki psychologiczne i psychospołeczne [16–19]. U chorych na SR występuje większe ryzyko depresji i samobójstwa, co może wskazywać na potrzebę zapewnienia właściwego wsparcia medycznego i psychologicznego [10, 11, 20]. Według powyższych doniesień opieka paliatywna u chorych na SR powinna być zapewniana zarówno w zakresie leczenia objawowego, jak i wsparcia psychicznego oraz rehabilitacji.

SPECYFICZNE PROBLEMY OSÓB ZE STWARDNIENIEM ROZSIANYM

Leczenie objawowe stanowi bardzo ważną część opieki paliatywnej u chorych na SR. Powszechnie obserwowane objawy choroby, które znacznie ograniczają sprawność i przyczyniają się do dyskomfortu odczuwanego przez pacjenta, Ben-Zacharia podzieliła na trzy kategorie [2]. Objawy pierwszego stopnia to: zmęczenie i znużenie, spastyczność, zaburzenia widzenia, dysfunkcje zwieraczy, ból, zaburzenia poznawcze, dysfunkcje seksualne, problemy z mową oraz z połykaniem. Objawy drugiego stopnia to: infekcje pęcherza moczowego, uszkodzenia skóry, złamania oraz zwichnięcia, senność, zapalenia płuc oraz pogorszenie codziennej aktywności. Do objawów trzeciego stopnia należą: reaktywne depresje i zaburzenia psychiczne,

izolacja społeczna, problemy finansowe, rozwody oraz problemy wynikające z rodzicielstwa (trudności w zajściu w ciążę czy wychowaniu dzieci).

Zmęczenie i znużenie należą do najczęstszych dolegliwości zgłaszanych przez chorych na SR. Objawy te są często niedoceniane lub wręcz bagatelizowane przez lekarzy pierwszego kontaktu, a nawet neurologów. Szacuje się, że 70–90% chorych na SR podaje zmęczenie jako jeden z trzech dominujących objawów, a ponad 50% jako główny objaw [21–24]. Zmęczenie bywa definiowane jako subiektywne odczucie braku energii do rozpoczęcia i podtrzymywania codziennej aktywności pozostające bez związku z depresją lub osłabieniem siły mięśniowej [21]. Występuje już po minimalnym wysiłku fizycznym lub umysłowym, szczególnie w godzinach porannych, i utrzymuje się dłużej niż u osób zdrowych. Zwykle towarzyszy mu uczucie uogólnionej słabości. Wypoczynek bądź sen nie zmniejszają jego natężenia, a cechą wyróżniającą jest znaczny i długotrwały wpływ na jakość życia (pracę zawodową, życie rodzinne i społeczne) oraz nasilanie się pod wpływem ciepła (zjawisko Uhthoffa) [24, 25]. Wyniki badań wykazały, że występowanie zmęczenia jest niezależne od stopnia niesprawności chorego [13–15]. W leczeniu zmęczenia skuteczne mogą być: amantadyna, pemolina, modafinil oraz selektywne inhibitory zwrotnego wychwyty serotoniny (*selective serotonin-reuptake inhibitor* – SSRI). Innymi metodami leczenia zmęczenia są techniki relaksacyjne, zmiana systemu pracy oraz leczenie objawów drugiego rzędu (depresji, zaburzeń snu oraz skutków ubocznych leków) [26, 27].

Ból jest częstym objawem u pacjentów z SR. Szacuje się, że występuje u 29–86% pacjentów w różnym okresie choroby i bardzo istotnie wpływa na jakość życia i rehabilitację [28, 29]. Na ogół jest następstwem uszkodzenia układu nerwowego przez proces chorobowy i ma charakter ośrodkowego bólu neuropatycznego, rzadziej obwodowego lub nocycyptywnego. Najczęstszym typem dolegliwości są dyzestetyczne bóle kończyn, bolesne toniczne skurcze mięśniowe, objaw Lhermitte’a, nerwoból trójdzielnny oraz bóle pleców i głowy. W ostatnim czasie ból uznano za istotny czynnik ogólnej, związanej ze stanem zdrowia jakości życia [29]. W badaniach prowadzonych przez Warnella i wsp. wykazano, że spośród osób z SR cierpiących na różnego rodzaju bóle 40% miało trudności w pracy, 44% zaburzenia snu, a 34% problemy w związkach partnerskich [30]. Częściej również obserwowano u nich depresję, lęk i obniżenie sprawności intelektualnej [30]. Leczenie bólu jest trudne, kosztowne i nie zawsze skuteczne. Jak podaje Solaro, koszt leczenia bólu u pacjentów z SR stanowi 30% wszystkich wydatków [31]. Ze względu na fakt, że najczęściej jest to neuropatyczny ból ośrodkowy, stosuje się leki przeciwpadaczkowe i przeciwdepresyjne. Do leków pierwszego rzutu zaliczono amitryptylinę oraz inne leki z grupy trójcy-

klicznych leków przeciwdepresyjnych (TLPD), a także pregabalinę i gabapentynę. W grupie leków drugiego rzutu wymienia się lamotryginę, opioidy, tramadol oraz kanabinoidy, które coraz częściej stosuje się w leczeniu bólu u chorych na SR [26–31]. Również niektóre wybiórcze SSRI wykazują skuteczność porównywalną ze skutecznością klasycznych leków przeciwdepresyjnych, ale rzadziej wywołują objawy uboczne [28]. Najlepsze efekty lecznicze obserwowano po zastosowaniu duloksetyny i wenlafaksyny [31]. Gdy zawodzi farmakoterapia, stosuje się różne formy leczenia neurochirurgicznego: uszkodzenie wybranych części wzgórza czy uszkodzenie DREZ (*dorsal root entry zone lesions* – mikrochirurgiczne przecięcie korzeni grzbietowych w okolicy wejścia do rdzenia). Obecnie metody te są zastępowane przez stymulacje określonych struktur układu nerwowego [26, 31]. Podstawą postępowania w wypadku bólu mięśniowo-szkieletowego jest fizjoterapia, mająca na celu poprawę napięcia mięśni proksymalnych, oraz nauka utrzymywania poprawnej postawy podczas stania i siedzenia. Alternatywą dla leków w opanowywaniu bólu pozostają także terapie psychologiczne, które powinny być dopełnieniem leczenia farmakologicznego.

U chorych na SR poważnym problemem są również zaburzenia psychiczne, a zwłaszcza depresja i inne zaburzenia nastroju. Na występowanie depresji u pacjentów z SR mają wpływ czynniki psychologiczne, społeczne i neurobiologiczne. Taki wpływ mogą mieć również leki stosowane w leczeniu SR, np. interferon β . Ryzyko wystąpienia depresji u chorych na SR w ciągu całego życia wynosi ok. 50%, a współczynniki rozpowszechnienia mieszczą się pomiędzy 25% a 75% [10, 11, 34]. Najczęściej u osób z SR występują epizody depresji o łagodnym i umiarkowanym, rzadziej ciężkim nasileniu, przebiegające z niepokojem, drażliwością i słabą koncentracją uwagi. Wśród pacjentów chorujących na SR i depresję ryzyko popełnienia samobójstwa zwiększa się i jest 2–7,5 razy większe niż w populacji ogólnej [10, 11, 18]. Leczenie depresji w przebiegu SR polega na zastosowaniu oddziaływań psychoterapeutycznych oraz leków przeciwdepresyjnych. Najbardziej powszechne środki to: SSRI, TLPD oraz inhibitory monoamino-oksydazy. U chorych na SR mogą również wystąpić zaburzenia emocjonalne w postaci zaburzeń afektywnych dwubiegunowych i napadów przymusowego śmiechu lub płaczu [34]. Leczenie zaburzeń dwubiegunowych w przebiegu SR polega na zastosowaniu leków normotymicznych (lit, walproiniany), atypowych leków przeciwpsychotycznych oraz leków przeciwdepresyjnych w połączeniu z psychoedukacją, pomocą psychologiczną, niekiedy psychoterapią. Patologiczny śmiech i płacz dotyczy głównie osób z poważnym inwalidztwem, zaburzeniami funkcji poznawczych i dłuższym czasem trwania choroby [34]. W leczeniu wykorzystuje się amitryptylinę oraz SSRI.

Spastyczność jest zaburzeniem funkcji ruchowych i charakteryzuje się wzmożonym napięciem mięśniowym, które znacznie zakłóca codzienne funkcjonowanie pacjentów z SR. Około 60–80% chorych na SR cierpi z powodu spastyczności z poczuciem sztywności, bolesnych kurczów mięśniowych tonicznych i klonicznych [35–38]. Najczęściej stosowanymi lekami w opanowywaniu powyższych objawów są baklofen i tizanidyna. Skutkiem ubocznym stosowania tych preparatów jest znużenie, uspokojenie, senność i osłabienie. W ciężkich przypadkach baklofen może być podawany dokanałowo z użyciem specjalistycznych pomp. Niektórzy specjaliści stosują iniekcje z toksyny botulinowej w mięśnie wykazujące największą spastyczność [35–38].

Zaburzenia czynności zwieraczy występują u większości pacjentów z SR. Ponad 80% chorych zgłasza skargi ze strony pęcherza moczowego, a odsetek tych osób wzrasta do 96% w chorobie trwającej dłużej niż 10 lat [24, 26]. Najczęstszą dolegliwością zgłaszaną przez pacjentów jest występowanie nagłego parcia na mocz, częste oddawanie moczu oraz nietrzymanie moczu. Zaburzenia czynności pęcherza w SR są spowodowane trzema głównymi mechanizmami: trudnością w gromadzeniu moczu (neurogeny pęcherz spastyczny) oraz w opróżnianiu pęcherza (pęcherz atoniczny), a także dyssynergią wypieracza i zwieracza zewnętrznego [38, 39]. Nadpobudliwość (hiperrefleksja) mięśnia wypieracza pęcherza moczowego powoduje powstanie pęcherza „spastycznego” i jest najczęstszą przyczyną parcia na mocz i nietrzymania moczu u pacjentów z SR. Najczęściej stosowanymi lekami w łagodzeniu powyższych objawów są: oksybutynina i leki antycholinergiczne, takie jak propantelina czy tolterodyna [26, 27]. W celu zmniejszenia nykturii stosuje się desmopresynę [39, 40]. W wypadku pęcherza atonicznego z zaleganiem moczu często stosowaną metodą opróżniania pęcherza moczowego jest program samodzielny i częste cewnikowanie się. Leki cholinergiczne, takie jak: tanachol, karbachol i pirydostygmina, ułatwiają opróżnianie pęcherza moczowego, ale są skuteczne tylko przejściowo i u części pacjentów [39, 40]. Lekiem z wyboru w ostrym zatrzymaniu moczu jest fenoksybenzamina. Najtrudniejsze do opanowania są zaburzenia związane z dyssynergią wypieracza i zwieracza zewnętrznego. Wówczas zaleca się stosowanie kombinacji oksybutyniny z baklofenem, tizanidyną lub blokerami receptora α_1 (terazosyna, doksazosyna lub tamsulozyna), a także okresowe samocewnikowanie [26, 40]. U pacjentów z zaburzeniami zwieraczy może zaistnieć konieczność utrzymania cewnika na stałe pomimo zwiększonego ryzyka zakażenia dróg moczowych.

Dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego występują u ok. 60% chorych na SR i mają głównie charakter zapań. Wynikają ze spowolnienia ru-

chów perystaltycznych jelit, unieruchomienia, zaniku mięśni oraz stosowania leków antycholinergicznych. W leczeniu stosuje się odpowiednią dietę bogatą w błonnik, środki zmiękczające kał i przeczyszczające (doustnie lub w postaci czopków) oraz okresowo lewatywy. Ważne są ćwiczenia ruchowe poprawiające perystaltykę jelit oraz odpowiednia podaż płynów [26, 27]. Rzadsze, ale zdecydowanie bardziej uciążliwe dla chorych, jest nietrzymanie stolca. W takich przypadkach skuteczne bywa kontrolowane oddawanie stolca o określonej porze – stosuje się łagodne czopki, np. glicerynowe, a w razie niepowodzenia próbuje się podawać oksybutyninę lub TLPD [40].

Zaburzenia widzenia u pacjentów z SR obejmują dwojenie, osłabienie ostrości wzroku lub jego utratę po jednej lub obu stronach, ubytki w polu widzenia oraz zaburzenia rozpoznawania barw [37]. U 70% chorych na SR występuje także oczopląs. Zaburzenia widzenia mogą być związane z pozagąłkowym zapaleniem nerwu wzrokowego, które często jest początkowym objawem SR [41]. Czasami występuje ból w obrębie oczodołu i zaburzenia widzenia podczas poruszania gałką oczną. Pomoc psychologiczna dla pacjenta i jego rodziny, szkolenia na temat postrzegania otaczającego środowiska oraz różnorodne ćwiczenia wzrokowe mogą poprawić jakość widzenia.

Kolejnym problemem pacjentów z SR są zaburzenia seksualne. Choroba wpływa bezpośrednio na funkcje seksualne, ponieważ powoduje spadek libido, zaburzenia orgazmu, erekcji, w efekcie czego dochodzi do zaburzenia intymnych stosunków między partnerami. Wpływa to również negatywnie na obraz własnej osoby [40, 42]. Także wcześniej omawiane zaburzenia fizyczne i psychiczne mogą mieć niekorzystny wpływ na życie seksualne osób z SR [42]. Postępowanie powinno uwzględniać terapię psychologiczną, pomoc seksuologa, terapię małżeńską oraz indywidualną oraz farmakoterapię. U mężczyzn w ramach leczenia farmakologicznego stosuje się sildenafil, a u kobiet pomocne mogą być środki zwiększające wilgotność pochwy [42, 43].

Około 33% pacjentów z SR ma problemy z połykaniem [24–27]. W wyniku toczącego się procesu chorobowego dochodzi do zaburzenia funkcji oraz osłabienia mięśni uczestniczących w procesie połykania. Leczenie dysfagii ma zapobiec takim powikłaniom zaburzeń połykania, jak zachłystowe zapalenie płuc, odwodnienie oraz niedożywienie. Wśród metod leczenia dysfagii znajduje się rehabilitacja połykania (aktywne i pasywne ćwiczenia mięśni języka i ust, które mają za zadanie zwiększyć zakres ruchów wykonywanych podczas jedzenia), następnie modyfikacja diety (posiłki o konsystencji płynnej lub papkowatej, spożywanie płynów), pokarmy bogatobiałkowe i wysokoenergetyczne z odpowiednią ilością witamin i soli mineralnych [24, 27]. Jeśli powyższe sposoby nie przynoszą zadowalających efektów, należy rozważyć

założenie przezskórnej endoskopowej gastrostomii (PEG) oraz zastosowanie innych alternatywnych dróg odżywiania enteralnego.

U 44% pacjentów z SR występują zaburzenia mowy w postaci dyzartrii, dysfonii lub afazji, przy czym dyzartria jest częsta, a afazja zdarza się znacznie rzadziej [24–27]. Dyzartria jest zaburzeniem mowy powstałym na skutek uszkodzenia mięśni i/lub nerwów biorących udział w procesie komunikacji werbalnej (twarzy, języka, ust, podniebienia, krtani oraz mięśni oddechowych). W zależności od rodzaju dyzartrii mowa może być niewyraźna, zbyt wolna lub szybka, mogą występować zaburzenia napięcia głosu (mowa zbyt cicha lub całkowicie niesłyszalna) i/lub rezonansu (mowa nosowa). Program terapii logopedycznej może zawierać trening oddechu, ćwiczenia fonacyjne oraz artykulacyjne [27]. Środki farmakologiczne stosowane są w celu zmniejszenia spastyczności strun głosowych. W cięższych przypadkach rozważane są wspomagające lub alternatywne metody komunikacji (język migowy, systemy oparte na znakach graficznych lub znakach przestrzenno-dotykowych czy wspomaganie komputerowe).

Zaburzenia funkcji poznawczych są powszechne wśród pacjentów z SR i dotyczą 50–70% chorych [18, 19]. Deficyty poznawcze dotyczą głównie pamięci, uwagi, szybkości przetwarzania informacji, funkcji wykonawczych oraz myślenia abstrakcyjnego. Neuropsychologiczna ocena deficytów poznawczych może być przydatna w diagnozie oraz zaplanowaniu odpowiedniego leczenia. Dysfunkcje poznawcze występujące u niektórych chorych na SR mogą być łagodzone przez nefarmakologiczne metody terapeutyczne (np. psychologiczne). Trwają badania nad skutecznością zastosowania donepezylu u pacjentów z SR, z uwagi na odmienny mechanizm powstawania otępienia u tych pacjentów w porównaniu z osobami z chorobą Alzheimera [26, 27].

Odleżyny dotyczą pacjentów trwale unieruchomionych, którzy pozostają w łóżku lub w wózku inwalidzkim. Tworzą się na obszarach narażonych na ciągły ucisk. Powstawaniu odleżyn można zapobiec, podejmując określone działania profilaktyczne, np. zmiana pozycji pacjenta, stosowanie materacy przeciwoodleżynowych, odpowiednia higiena. Leczenie odleżyn wymaga stosowania odpowiednich opatrunków oraz technik oczyszczania ran, tj. oczyszczania mechanicznego i enzymatycznego. W ostrych przypadkach należy rozważyć leczenie chirurgiczne.

Poważnym problemem u pacjentów z SR pozostają także kwestie psychosocjalne dotyczące pacjenta oraz jego rodziny [44]. Często obserwowanym zjawiskiem wśród chorych na SR jest izolacja, która wpływa niekorzystnie na relacje z rodziną oraz przyjaciółmi. Pomoc w wypadku takich problemów powinna się sprowadzać do wsparcia psychicznego i powstania odpowiednich ośrodków oferujących indywidualne

terapię oraz zachęcających do uczestnictwa w spotkaniach grup wsparcia [44, 45].

JAK OCENIĆ, CZY PACJENT WYMAGA OPIEKI PALIATYWNEJ?

Potrzeby w zakresie opieki paliatywnej powszechnie ocenia się za pomocą Palliative Care Outcome Scale (POS) opublikowanej w 1999 r. przez Hearn i Higginson [46]. Składa się ona z dwóch identycznych kwestionariuszy, wypełnianych niezależnie przez personel i pacjenta. Pytania dotyczą 10 domen: bólu, innych objawów, lęku pacjenta, lęku rodziny, informacji, wsparcia, wartości życia, poczucia własnej wartości, zmarnowanego czasu i spraw osobistych [46].

W 2006 r. Higginson i wsp. przedstawili wyniki badań z udziałem 52 pacjentów, spośród których 26 osób miało wtórnie postępujące SR, 23 chorych – postać pierwotnie postępującą, 32 osoby nie były w stanie samodzielnie chodzić [32]. Pacjenci relacjonowali obecność średnio 9 objawów. Sześć objawów występowało u ponad 50% pacjentów i były to: trudności z chodzeniem, zaburzenia czynnościowe rąk, zmęczenie, skurcze, ból i poczucie senności. Wyższy poziom niepełnosprawności korelował z większym nasileniem objawów [32].

W 2011 r. Higginson i wsp. przeprowadzili badania z randomizacją z udziałem 52 pacjentów ciężko dotkniętych SR, z wysokim stopniem niepełnosprawności ruchowej (EDSS > 7,7). Po trzech wizytach zespołu opieki paliatywnej – raz na dwa tygodnie – nastąpiła poprawa w zakresie 5 głównych objawów (ból, nudności, wymioty, problemy jamy ustnej i zaburzenia snu) oraz w *Palliative Care Outcome Scale-MS Symptom Scale*, zmniejszyło się także obciążenie opiekunów. Po upływie 6 miesięcy większą poprawę zaobserwowano w grupie, w której opiekę paliatywną wdrożono niezwłocznie, niż w grupie kontrolnej, gdzie opiekę rozpoczęto po upływie 12 tygodni od zakwalifikowania. Poprawa ta utrzymywała się przez 6 miesięcy [47].

ZADANIA OPIEKI PALIATYWNEJ W STWARDNIENIU ROZSIANYM

W Polsce medycyna paliatywna jako odrębna specjalizacja powstała w 1999 r., a opieką paliatywną i hospicyjną objęci są przede wszystkim chorzy na zaawansowane nowotwory, u których zakończono leczenie przyczynowe [6]. Z biegiem lat coraz częściej wskazuje się potrzebę rozszerzenia leczenia paliatywnego na inne grupy osób przewlekle i terminalnie chorych [5, 48].

Stwardnienie rozsiane, w zaawansowanej fazie, niezależnie od postaci choroby, zazwyczaj charakteryzuje się znaczną niepełnosprawnością. Większość chorych jest odizolowana i pozbawiona kontaktów z otoczeniem, zdana jedynie na opiekę rodziny. Celem działań opieki paliatywnej u tych osób powinno być łagodzenie najczęstszych objawów (spastyczności, bólu, zmęczenia czy depresji), a także stworzenie warunków do jak najdłuższego zachowania względnej niezależności. Ważne jest wsparcie psychiczne i duchowe chorego oraz jego najbliższych. W Polsce nie ma systemu i wypracowanych metod opieki nad chorymi ze znaczną niepełnosprawnością w przebiegu SR. Istnieje pilna potrzeba stworzenia polskiego modelu opieki paliatywnej dla tych chorych, z wykorzystaniem doświadczeń innych krajów [2–5].

Przed wciąż jeszcze młodą specjalnością, jaką jest medycyna paliatywna, stoją ważne wyzwania, takie jak:

- 1) oszacowanie liczby chorych na SR wymagających opieki paliatywnej oraz określenie kryteriów kwalifikacji do tej formy opieki,
- 2) ocena możliwości finansowania i organizacji opieki paliatywnej domowej lub hospicyjnej,
- 3) rozpoznanie oczekiwań chorych i ich rodzin dotyczących zakresu opieki wraz z oceną potrzeb psychologicznych w zaawansowanej fazie choroby,
- 4) określenie składu zespołów opieki domowej lub hospicyjnej niezbędnego do realizacji pełnego zakresu opieki (wykwalifikowany zespół wielodyscyplinarny, mający bogate doświadczenie medyczne oraz niemedyczne),
- 5) ocena skuteczności prowadzonych działań, zwłaszcza w zakresie rehabilitacji ruchowej i pomocy psychologicznej,
- 6) ocena wpływu opieki paliatywnej na jakość życia chorych i ich rodzin w Polsce.

Należy pamiętać, że istotną odrębnością niepełnosprawności w SR jest fakt, że dotyczy ona chorych w stosunkowo młodym wieku i towarzyszy im przez wiele lat, na wielu etapach indywidualnego rozwoju, życia rodzinnego i społecznego. Biorąc to pod uwagę, trzeba się skoncentrować na zapewnieniu chorym jak najpełniejszego uczestnictwa w życiu. Osoby chorujące na SR nawet w zaawansowanej fazie mogą często bez przeszkód mieszkać w domu i realizować swoje cele i aspiracje. Wystarczy dostosować ich otoczenie do nowej sytuacji, a tym samym umożliwić podejmowanie pracy, podróżowanie, studiowanie, uczestnictwo w uroczystościach, rodzenie i wychowywanie dzieci.

W celu określenia zasad prowadzenia opieki paliatywnej u chorych z zaawansowanym SR potrzebne jest utworzenie grupy roboczej składającej się z neurologów, rehabilitantów, psychologów, lekarzy medycyny paliatywnej, pielęgniarek oraz przedstawicieli stowarzyszeń pacjentów.

PIŚMIENNICTWO

1. Selmaj K. Stwardnienie rozsiane. Termedia, Poznań 2006.
2. Ben-Zacharia A.B., Lublin F.D. Palliative care in patients with multiple sclerosis. *Neurol Clin* 2001; 19: 801-827.
3. Edmonds P., Hart S, Gao W., et al. Palliative care for people severely affected by multiple sclerosis: evaluation of a novel palliative care service. *Mult Scler* 2010; 16: 627-636.
4. Voltz R. Palliative care for multiple sclerosis: a counter-intuitive approach? *Mult Scler* 2010; 16: 515-517.
5. Sepúlveda C., Marlin A., Yoshida T., Ullrich A. Palliative Care: the World Health Organization's global perspective. *J Pain Symptom Manage* 2002; 24: 91-96.
6. de Walden-Gałuszko K. Filozofia postępowania w opiece paliatywnej. W: Podstawy opieki paliatywnej. de Walden-Gałuszko K (red.). Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2004; 11-19.
7. Rosati G. The prevalence of multiple sclerosis in the world: an update. *Neurol Sci* 2001; 22: 117-139.
8. Potemkowski A. Stwardnienie rozsiane w świecie i w Polsce – ocena epidemiologiczna. *Aktualn Neurol* 2009; 9: 91-97.
9. European M.S. Platform. www.ms-in-europe.com
10. Stenager E.N., Stenager E., Koch-Henriksen N., et al. Suicide and multiple sclerosis: an epidemiological investigation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 542-545.
11. Fredrikson S., Cheng Q., Jiang G.X., Wasserman D. Elevated suicide risk among patients with multiple sclerosis in Sweden. *Neuroepidemiology* 2003; 22: 146-152.
12. Degenhardt A., Ramagopalan S.V., Scalfari A., Ebers G.C. Clinical prognostic factors in multiple sclerosis: a natural history review. *Nat Rev Neurol* 2009; 5: 672-682.
13. Weinshenker B.G., Bass B., Rice G.P., et al. The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study. I. Clinical course and disability. *Brain* 1989; 112: 133-146.
14. Tutuncu M., Tang J., Zeid N.A., et al. Onset of progressive phase is an age-dependent clinical milestone in multiple sclerosis. *Mult Scler* 2013; 19: 188-198.
15. Opara J., Kucio C., Socha T., Szczygiel J. Rola aktywności fizycznej w zapobieganiu niepełnosprawności w stwardnieniu rozsianym. *Rehab Med* 2012; 16: 34-46.
16. Gruenewald D.A., Higginson I.J., Vivat B., et al. Quality of life measures for the palliative care of people severely affected by multiple sclerosis: a systematic review. *Mult Scler* 2004; 10: 690-704.
17. Pöllmann W., Busch C., Voltz R. Quality of life in multiple sclerosis. Measures, relevance, problems, and perspectives. *Nervenarzt* 2005; 76: 154-169.
18. Benedict R.H., Wahlgig E., Bakshi R., et al. Predicting quality of life in multiple sclerosis: accounting for physical disability, fatigue, cognition, mood disorder, personality, and behavior change. *J Neurol Sci* 2005; 231: 29-34.
19. Pittock S.J., Mayr W.T., McClelland R.L., et al. Quality of life is favorable for most patients with multiple sclerosis: a population-based cohort study. *Arch Neurol* 2004; 61: 679-86.
20. Goldman Consensus Group. The Goldman Consensus statement on depression in multiple sclerosis. *Mult Scler* 2005; 11: 328-337.
21. Broła W., Ziomek M., Czernicki J. Zmęczenie w przewlekłych chorobach neurologicznych. *Neur Neurochir Pol* 2007; 41: 340-349.
22. Losy J. Zmęczenie w stwardnieniu rozsianym. *Farmakoter Psychiatr Neurolog* 2005; 3: 279-282.
23. Dworżańska E., Mitosek-Szewczyk K., Stelmasiak Z. Zespół zmęczenia w stwardnieniu rozsianym. *Neurol Neurochir Pol* 2009; 43: 71-76.
24. Krupp L.B., Rizvi S.A. Symptomatic therapy for underrecognized manifestations of multiple sclerosis. *Neurology* 2002; 58 (Suppl 4): S32-39.
25. Opara J.A., Jaracz K., Broła W. Quality of life in multiple sclerosis. *J Med Life* 2010; 3: 352-358.
26. Samkoff L.M., Goodman A.D. Symptomatic management in multiple sclerosis. *Neurol Clin* 2011; 29: 449-463.
27. Kesselring J., Beer S. Symptomatic therapy and neurorehabilitation in multiple sclerosis. *Lancet Neurol* 2005; 4: 643-652.
28. O'Connor A.B., Schwid S.R., Herrmann D.N., et al. Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137: 96-111.
29. Kalia L.V., O'Connor P.W. Severity of chronic pain and its relationship to quality of life in multiple sclerosis. *Mult Scler* 2005; 11: 322-327.
30. Warnell P. The pain experience of a multiple sclerosis population: a descriptive study. *Axone* 1991; 13: 26-28.
31. Solaro C., Trabucco E., Messmer Uccelli M. Pain and multiple sclerosis: pathophysiology and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2013; 13: 320-329.
32. Higginson I.J., Hart S., Silber E., et al. Symptom prevalence and severity in people severely affected by multiple sclerosis. *J Palliat Care* 2006; 22: 158-165.
33. Broła W., Fudala M., Czernicki J. Wpływ depresji na jakość życia chorych ze stwardnieniem rozsianym. *Reh Med* 2007; 2: 165-181.
34. Broła W., Szafranec L. Patologiczny śmiech i płacz w chorobach układu nerwowego. *Przegl Lek* 1997; 54: 356-359.
35. Barnes M.P., Kent R.M., Semlyen J.K., McMullen K.M. Spasticity in multiple sclerosis. *Neurorehabil Neural Repair* 2003; 17: 66-70.
36. Rizzo M.A., Hadjimichael O.C., Preiningerova J., Vollmer T.L. Prevalence and treatment of spasticity reported by multiple sclerosis patients. *Mult Scler* 2004; 10: 589-595.
37. Berger T. Multiple sclerosis spasticity daily management: retrospective data from Europe. *Expert Rev Neurother* 2013; 13 (3 Suppl 1): 3-7.
38. Araki I., Matsui M., Ozawa K., et al. Relationship between urinary symptoms and disease-related parameters in multiple sclerosis. *J Neurol* 2002; 249: 1010-1015.
39. Fernández O. Mechanisms and current treatments of urogenital dysfunction in multiple sclerosis. *J Neurol* 2002; 249: 1-8.
40. DasGupta R., Fowler C.J. Bladder, bowel and sexual dysfunction in multiple sclerosis: management strategies. *Drugs* 2003; 63: 153-166.
41. Opara J.A., Szwejkowski W., Broła W. Jakość życia w zaburzeniach widzenia w stwardnieniu rozsianym. *Wiad Lek* 2008; 61: 62-66.
42. DasGupta R., Fowler C.J. Sexual and urological dysfunction in multiple sclerosis: better understanding and improved therapies. *Curr Opin Neurol* 2002; 15: 271-278.
43. Bronner G., Elran E., Golomb J., Korczyn A.D. Female sexuality in multiple sclerosis: the multidimensional nature of the problem and the intervention. *Acta Neurol Scand* 2010; 121: 289-301.
44. Opara J., Jaracz K., Broła W. Burden and quality of life in caregivers of persons with multiple sclerosis. *Neurol Neurochir Pol* 2012; 46: 472-479.
45. Golla H., Galushko M., Pfaff H., Voltz R. Unmet needs of severely affected multiple sclerosis patients: The health professionals' view. *Palliat Med* 2012; 26: 139-151.
46. Hearn J., Higginson I.J. Development and validation of a core outcome measure for palliative care: the palliative care outcome scale. *Palliative Care Core Audit Project Advisory Group. Qual Health Care* 1999; 8: 219-227.
47. Higginson I.J., Costantini M., Silber E., et al. Evaluation of a new model of short-term palliative care for people severely affected with multiple sclerosis: a randomised fast-track trial to test timing of referral and how long the effect is maintained. *Postgrad Med J* 2011; 87: 769-775.
48. Saunders C. The evolution of palliative care. *J R Soc Med* 2001; 94: 430-432.