

# Kvaliteta života oboljelih od amiotrofične lateralne skleroze

---

Frankol, Petra

Undergraduate thesis / Završni rad

2021

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University North / Sveučilište Sjever**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:122:531577>

Rights / Prava: [In copyright](#) / [Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2025-02-05**



Repository / Repozitorij:

[University North Digital Repository](#)





# Sveučilište Sjever

**Završni rad broj 1368/SS/2020**

**KVALITETA ŽIVOTA OBOLJELIH OD AMIOTROFIČNE LATERALNE  
SKLEROZE**

**Petra Frankol, 2440/336**

Varaždin, lipanj 2021. godine



## Prijava završnog rada

Definiranje teme završnog rada i povjerenstva

ODJEL: Odjel za sestinstvo

STUDIJSKI PREDMET: prediplomski stručni studij Sestinstva

PREDAVAČ: Petra Frankol

BRANJE: 2440/336

DATA: 23.09.2020

TEMA: Zdravstvena njega u kući

NAZIV RADA: Kvaliteta života obojelih od amiotrofične lateralne skleroze

ENGLJEVSKI NAZIV RADA: Quality of life patients with Amyotrophic lateral sclerosis

PREDAVAČ: Vesna Serić, dipl. med. techn.

VRSTA: viši predavač

ČLANCI PUVJERENSTVA:

1. doc. dr. sc. Hrvoje Hečimović, predsjednik

2. Vesna Serić, dipl. med. techn., mentor

3. dr. sc. Jurnica Veronek, član

4. dr. sc. Ivana Čarjuga, zamjenski član

### Zadatak završnog rada

BR: 1368/55/2020

OPIS:

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS), poznata je kao i Lou Gehrigova bolest, bolest je nepoznate etiologije i jedna je od najučestalijih bolesti motornih neurona u odraslih. Proces bolesti započinje u motornim neuronima perifernog i središnjeg živčanog sustava i motornih puteva. Bolest je okarakterizirana progresivnom mišićnom slabošću u rukama, nogama i mišićima odgovornim za disanje, govor i gutanje. Liječenje bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom je multidisciplinarno jer bolest brzo napreduje, pacijent kroz nekoliko godina od pojave bolesti umire, a do tada je ovisan o tuđoj pomoći. Unapređenjem pružanja zdravstvene i palijativne skrbi obojelim od ALS-a možemo utjecati na poboljšanje kvalitete života obojelim.

Ciljevi i zadatak rada:

- navesti definiciju amiotrofične lateralne skleroze
- prikazati prepoznavanje bolesti i mogućnosti dijagnostike i liječenja
- zdravstvena njega obojelih od amiotrofične lateralne skleroze
- obraditi prikaz slučaja
- navesti korištenu literaturu

PREDAVAČ: Vesna Serić

08.09.2020





# Sveučilište Sjever

Odjel za sestrinstvo, Preddiplomski stručni odjel Sestrinstvo

Završni rad broj 1368/SS/2020

## **KVALITETA ŽIVOTA OBOLJELIH OD AMIOTROFIČNE LATERALNE SKLEROZE**

Petra Frankol 2440/336

Mentor

Vesna Sertić, dipl. med. techn.

Varaždin, lipanj 2021. godine

## **Predgovor**

Dok pišem ovaj predgovor pomalo shvaćam da završavam jedno poglavlje života. Vrijeme studiranja posebno je za svaku osobu i nosi svoje čari. Tijekom studiranja upoznala sam mnoge divne ljude, stekla nova prijateljstva i iskustva. Znanja koja sam stekla primjenjivat ću i dalje u radu sa ljudima. Obranom rada zatvaram jedno poglavlje svojega života i otvaram neko novo, nadam se isto tako lijepo.

## **Zahvala**

Iskreno zahvaljujem mentorici Vesni Sertić, dipl. med. techn. koja me pratila tijekom cijeloga procesa izrade rada. Hvala Vam na svakom savjetu, pomoći i strpljenju koje ste mi pružili tijekom pisanja rada.

Neizmjereno veliko hvala mojim roditeljima, sestri Ani, šogoru i baki koji su me pratili kroz sve vrijeme studiranja, bili mi podrška te vjerovali u mene.

Od srca hvala i zaručniku Kruni koji me je uvijek podržavao i bio uz mene kada mi je bilo najpotrebnije.

Veliko hvala prijateljici Karli koja mi je bila najveća potpora te svim kolegicama i kolegama s posla koji su mi pomogli tijekom studiranja.

## **Sažetak**

Amiotrofična lateralna skleroza neurološka je bolest koja zahvaća gornje i donje motorne neurone. Incidencija bolesti je da obolijeva 1-2 osobe na 100 000. Većina oboljelih umre unutar 3 do 5 godina od postavljanja dijagnoze. Točna patogeneza bolesti i dalje se ne zna. Postoji par teorija od kojih je jedna da prisutnost slobodnih radikala zbog mutacije gena koji kodira bakar/cink superoksid-dismutazu uzrokuje propadanje živčanih stanica. U ranom stadiju bolesti javlja se slabost u mišićima, trzanje i grčenje. Progresijom bolesti dolazi do poteškoća u hodu, govoru, gutanju i disanju. Zbog toga što se točna etiologija bolesti ne zna, jedini dopušten lijek je riluzol, antiglutamat, koji može produžiti život pacijenta. Ostala terapija koja se daje je samo simptomatska. Sama dijagnoza postavlja se dosta kasno, čak i do 14 mjeseci od pojave prvih simptoma jer specifičan biomarker za postavljanje dijagnoze ne postoji, već se ona temelji samo na prepoznavanju simptoma. Dijagnostičke pretrage su neurološki pregled, elektrofiziološka ispitivanja, laboratorijski testovi. U ovoj bolesti, jako je bitna komunikacija sa pacijentom, multidisciplinarni pristup te palijativna skrb. U liječenje pacijenta s ALS-om uključeni su liječnik opće medicine, fizioterapeut, medicinska sestra, neurolog, logoped, psiholog, socijalni radnik, pulmolog, gastroenterolog, fizijatar i stomatolog. Palijativna skrb je cjelovita briga za osobu koja više ne reagira na ostale oblike liječenja te je ušla u terminalnu fazu bolesti. Cilj joj je osigurati bolju kvalitetu pacijentu te pomoći obitelji bolesnika. Cilj ovog rada je prikazati kvalitetu života oboljelih od ALS-a kroz odabrani slučaj.

**Ključne riječi:** amiotrofična lateralna skleroza, dijagnoza, multidisciplinarni pristup, palijativna skrb

## Summary

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurological disease that affects the upper and lower motor neurons. The incidence of the disease is that it affects 1-2 people per 100,000. Most of the affected people die within 3 to 5 years of diagnosis. The exact pathogenesis of the disease is still unknown. There are a couple of theories, one of which is that a mutation in a gene encoding copper / zinc superoxide dismutase releases free radicals which cause nerve cell breakdown. In the early stages of the disease muscle weakness, twitching and cramping occur. As the disease progresses, there are difficulties in walking, speaking, swallowing and breathing. Because the exact etiology of the disease is not known, the only drug allowed is riluzole, an antiglutamate, which can prolong a patient's life. Other therapy given is only symptomatic. The diagnosis itself is made quite late, even up to 14 months from the onset of the first symptoms, because there is no specific biomarker for making the diagnosis, but it is based only on the recognition of symptoms. Diagnostic tests are neurological examination, electrophysiological tests and laboratory tests. In this disease, communication with the patient, multidisciplinary approach and palliative care are very important. The treatment of a patient with ALS includes a general practitioner, physiotherapist, nurse, neurologist, speech therapist, psychologist, social worker, pulmonologist, gastroenterologist, psychiatrist and dentist. Palliative care is a holistic care for a person who no longer responds to other forms of treatment and has entered the terminal phase of the disease. Its goal is to ensure better quality for the patient and to help the patient's family. The aim of this paper is to show the quality of life of ALS patients through a selected case.

**Key words:** amyotrophic lateral sclerosis, diagnosis, multidisciplinary approach, palliative care



## **Popis korištenih kratica**

**ALS** amiotrofična lateralna skleroza

**NIV** neinvazivna mehanička ventilacija

**FTD** frontotemporalna demencija

**AAK** Alternativna i augmentativna komunikacija

**BCI** brain computer interface

**PEG** perkutana endoskopska gastrostoma

**MKB** multidisciplinarnu kliniku za bol

**SSRI** selektivni inhibitori ponovne pohrane serotonina

**GMN** gornji motorni neuron

**DMN** donji motorni neuron

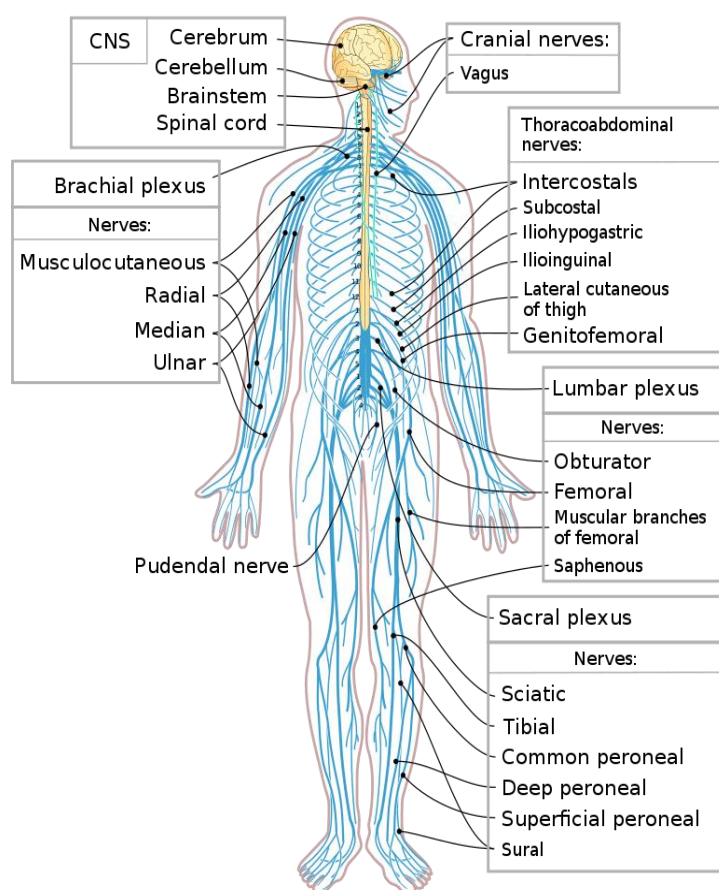


## SADRŽAJ

<b>1. UVOD</b> .....	1
<b>2. AMIOTROFIČNA LATERALNA SKLEROZA(ALS)</b> .....	4
<b>2.1. Epidemiologija</b> .....	4
<b>2.2. Patogeneza</b> .....	4
<b>2.3. Klinička slika</b> .....	6
<b>2.4. Simptomi gornjeg motornog neurona</b> .....	7
<b>2.5. Simptomi donjeg motornog neurona</b> .....	7
<b>2.6. Fascikulacije i bulbarni simptomi</b> .....	7
<b>2.7. Respiratorni problemi</b> .....	8
<b>2.8. Depresija kod osoba s ALS-om</b> .....	9
<b>2.9. Nesanica</b> .....	10
<b>2.10. Kada i kako dijagnosticirati ALS?</b> .....	10
<b>2.11. Terapija kod ALS-a</b> .....	12
<b>3. NAJČEŠĆE KOMPLIKACIJE KOD AMIOTROFIČNE LATERALNE SKLEROZE</b> .....	13
<b>3.1. Prehrana putem PEG-a oboljelih od ALS-a</b> .....	13
<b>3.2. Komunikacija u radu sa oboljelima od ALS-a</b> .....	16
<b>3.3. Multidisciplinarni pristup u liječenju oboljelih od ALS-a</b> .....	18
<b>3.4. Suport civilnih udruga oboljelima od ALS-a - Udruga Neuron</b> .....	18
<b>3.5. Osobe s ALS-om Švicarskoj</b> .....	19
<b>4. PROCES ZDRAVSTVENE NJEGE OBOJELIH OD ALS-A</b> .....	20
<b>4.1 Psihološka podrška medicinske sestre</b> .....	21
<b>5. KVALITETA ŽIVOTA OBOJELIH OD ALS</b> .....	21
<b>6. PALIJATIVNA SKRB</b> .....	23
<b>7. PRIKAZ SLUČAJA</b> .....	28
<b>7.1 Sestrinske dijagnoze</b> .....	29
<b>8. ZAKLJUČAK</b> .....	35
<b>9. LITERATURA</b> .....	37

## 1. UVOD

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) bolest je motoričkih neurona. Većim dijelom bolest je sporadična, a kod manjeg dijela bolesnika nasljedna. Proces bolesti započinje u motoričkim neuronima perifernog i središnjeg živčanog sustava i motoričkih puteva [1]. ALS je prvi opisao francuski neurolog Jean Martin Charcot, 1869. godine. Upravo on je uočio da pored atrofije mišića u ovoj bolesti postoji skleroza bočnih snopova kralježnične moždine. ALS se još naziva i bolest Loua Gehriga, poznatog američkog igrača bejzbola, oboljelog od ove bolesti [2]. Živčani sustav dijeli se na periferni, središnji i vegetativni živčani sustav. Središnji živčani sustav sastoji se od kralježnične moždine i mozga. Građen je od velikog broja stanica, međusobno povezanih u jednostavnije ili složenije neuronske spojeve. Periferni živčani sustav sastoji se od živčanih vlakana i njihovih snopova koji povezuju središnji živčani sustav s receptorima i efektorima na površini i u dubini svih dijelova tijela [3].



Slika 1. Pregled ljudskog živčanog sustava

(Izvor:[https://hr.wikipedia.org/wiki/%C5%BDiv%C4%8Dani\\_sustav](https://hr.wikipedia.org/wiki/%C5%BDiv%C4%8Dani_sustav) )

ALS se javlja sporadično između 40-60. godine života [1]. U samo pet posto slučajeva bolest se javlja prije 30-te godine života. Muškarci oboljevaju češće iako posljednja istraživanja pokazuju kako se omjer spolova sve više izjednačava. Razlika u zahvaćenosti spolova može se objasniti u protektivnoj ulozi hormona u žena i manjoj izloženosti težim fizičkim naporima [3]. Incidencija ALS-a je oko 1-2 oboljela na 100000 osoba [1]. ALS se pojavljuje podjednako u cijelome svijetu s izuzetkom Tihog oceana. Tamo je prevalencija 50-100 puta veća nego u ostatku svijeta [3].

Kod ALS-a radi se o kombinaciji spinalne mišićne atrofije i degeneracije piramidnih putova [2]. Klinički simptomi obično počinju znacima oštećenja donjih motoričkih neurona i oštećenja kortikospinalnih i/ili kortikobulbarnih puteva. Rjeđe su prvi simptomi izolirano oštećenje gornjih motoričkih neurona uz kasniji razvoj oštećenja donjih motoričkih neurona [1]. Kod većine pacijenata s ALS-om, kognitivne funkcije su očuvane. Oko 50% oboljelih ima određeni stupanj kognitivnih smetnji i smetnji ponašanja. Oko 15% bolesnika zadovoljava kriterije za frontotemporalnu demenciju. Kod frontotemporalne demencije (FTD) dolazi do progresivnog razvoja poremećaja ponašanja, promjena osobnosti i govora. Ponašanje može biti djetinjasto te se javljaju paranoidne ideje. Međutim, teška demencija se nikada ne razvija, a depresija je najčešći psihički poremećaj kod ALS-a [3]. Prvi znakovi su pretjerana dnevna pospanost i pojačan umor. ALS najčešće započinje sa slabošću i redukcijom mišićnog volumena na malim mišićima šaka, ramena, glutearne ali i bulbarno inervirane muskulature s razvojem motoričke slabosti, hipotonije, hiporefleksije i fascikulacija [1]. Nema jasnog pravila koji je prvi simptom, ali posljednji simptom je slabost respiratorne muskulature i to je najčešći uzrok smrti. Kod jedne trećine pacijenata javlja se bulbarni oblik bolesti. Početni simptomi su smetnje gutanja i govora. Govor je dizartičan, a gutanje krute i tekuće hrane otežano. Postoje i pseudobulbarni simptomi poput emocionalne labilnosti, patološkog smijeha i plača. Pseudobulbarne simptome ne nalazimo kod svih pacijenata [3]. Bolesnik obično nema boli, osim eventualno bolnih grčeva mišića koji se pojavljuju u mirovanju ili nakon fizičkog napora.

Na ALS se može posumnjati kada se kod pacijenata srednje životne dobi relativno brzo razvija spastična i atrofična slabost bez znatnih osjetnih ispada. Dijagnoza ALS-a temelji se na prepoznavanju i razvoju simptoma progresivne zahvaćenosti gornjeg i donjeg motornog neurona. Kako ne postoji specifični biomarker dijagnoza se često postavi kasno, u prosjeku je to 14 mjeseci od pojave prvih simptoma. Dijagnoza se postavlja na temelju simptoma, neurološkog pregleda, elektrofizioloških ispitivanja, slikovnih pretraga i laboratorijskih testova [3].

Nakon postavljanja dijagnoze u ranom stadiju bolesti potrebno je započeti terapiju riluzolom te uključiti fizikalnu terapiju. U ranoj fazi bolesti fizikalna terapija ima za cilj očuvanje i optimiziranje respiratorne funkcije. Bolesnik bi trebao izbjegavati pretjeranu fizičku aktivnost. Već u ranoj fazi bolesti važno je razgovarati s bolesnikom i obitelji te im objasniti što bi sve mogli očekivati. S vremenom kako dolazi do progresije bolesti poželjno je i dalje nastaviti s fizikalnom terapijom ali u svrhu očuvanja motoričkih funkcija, snage mišića posebno respiratornih [4]. Većina bolesnika s ALS-om umire zbog respiratorne insuficijencije koja je uvjetovana slabošću mišićne muskulature. Najčešće umiru unutar 2-5 godina od početka simptoma. Zbrinjavanje poremećaja disanja uključuje respiratornu fizioterapiju koja uključuje dijafragmalno disanje, očuvanje i čišćenje dišnih puteva te plućne dranažne položaje. Poželjno je izbjegavanje oksigenoterapije zbog mogućnosti retencije CO<sub>2</sub> i suhoće usta [5]. U početku prednost bi trebalo dati neinvazivnoj mehaničkoj ventilaciji (NIV). U početku se NIV najčešće koristi noću zbog noćnih hipoventilacija. Neinvazivna mehanička ventilacija produžava preživljavanje za nekoliko mjeseci ali može i poboljšati kvalitetu života [6]. Redovita aspiracija bronhalnog sekreta važna je kako bi se poboljšala kvaliteta života, smanjio rizik od infekcija i povećala tolerancija na NIV [7]. Za bolesnike koji nisu skloni neinvazivnoj mehaničkoj ventilaciji dispneja koja je kraća od 30 minuta se zbrinjava pomoću benzodiazepina, a dulja od 30 minuta morfijskim preparatima [7].

Bolest je stalno u progresiji te je na kraju bolesnik bespomoćan. Progresijom bolesti bolesnik se ne može kretati, služiti rukama, govoriti, žvakati, gutati te razvija respiracijsku insuficijenciju. Kad dođe do takvoga stanja nužna je pomoć obitelji, ali i stručnog osoblja [1]. Potreban je multidisciplinarni pristup u kojemu sudjeluju neurolog, liječnik obiteljske medicine, medicinska sestra, fizioterapeut, pulmolog, logoped, psiholog, dijetetičar, socijalni radnik, gastroenterolog, fizijatar i stomatolog [4]. Bolesnici postaju depresivni i anksiozni kada postanu svjesni progresivnog razvoja bolesti.

## **2. AMIOTROFIČNA LATERALNA SKLEROZA(ALS)**

ALS je bolest koja brzo napreduje i napada motoričke neurone (živčane stanice) u leđnoj moždini i stražnjem dijelu mozga. Motorički neuroni prenose živčane impulse koje mozak daje onim mišićima kojima svjesno upravljamo. Bolest deformira ili uništava motoričke neurone, zbog čega dolazi do progresivne paralize.

Njen uzrok nije poznat. Neki stručnjaci sumnjaju na viruse, manjak proteina, genetske deformacije (posebno kod nasljednog oblika), teške metale, neurotoksine (posebno kod guamskog oblika), anomalije imunološkog sustava i anomalije u radu enzima.

Kako bolest napreduje, mišići slabe i atrofija se širi na cijelo tijelo. S vremenom bolest slabi i mišiće dišnog sustava, pa oboljela osoba mora biti na respiratoru. Budući da bolest napada jedino motoričke neurone, ona ne oštećuje umne sposobnosti, osobnost, inteligenciju ni pamćenje oboljelog. Bolest ne napada ni osjetila — oboljeli može gledati, mirisati, ima osjetilo okusa, čuje i osjeća dodir [8].

### **2.1. Epidemiologija**

ALS je najčešća degenerativna bolest središnjeg živčanog sustava. U Europi i SAD-u incidencija je otprilike 1,89 na 100,000 stanovnika [8]. Poznato je da muškarci više obolijevaju nego žene, prevalencija 1,5:1, iako posljednja istraživanja pokazuju da se omjer izjednačava[9]. Smatra se da razlika u prevalenciji pojave bolesti postoji radi protektivne uloge ženskih hormona i manjoj izloženosti teških fizičkih napora [10]. Prosječna dob pacijenata zahvaćenim ALS-om varira između 55 i 65 godina. U 95% slučajeva, ALS se javlja sporadično, a samo 5 do 10% ima pozitivnu obiteljsku anamnezu. Što se tiče geografske opredijeljenosti, ALS skoro pa jednako zahvaća sve dijelove svijeta, osim područja oko Tihog oceana, gdje je prevalencija do 100 puta veća[3].

### **2.2. Patogeneza**

Točan uzrok ALS-a nije poznat. Bolest se najčešće pojavljuje sporadično, a tek u 5-10% bolest je nasljedna. Smatra se da je ona posljedica okoliša, oksidativnog stresa, genetske predispozicije i imunološkog sustava. Iako je mali broj bolesnika s nasljednim oblikom bolesti, istraživanja genetskog poremećaja omogućila su nove spoznaje o patogenezi bolesti. Prvi genetski determiniran oblik ALS-a je autosomno dominantno nasljedan oblik izazvan mutacijom gena koji kodira antioksidans bakar/cink superoksid – dismutazu (SOD1) na drugom

kraku kromosoma 21. SOD1 štiti stanicu od slobodnih radikala. To saznanje dovelo je do pretpostavke da prisutnost slobodnih radikala koji nisu izbačeni zbog defekta bakar/cink superoksid- dismutaze uzrokuje propadanje motoričkih živčanih stanica [1]. U 20% pacijenata s autosomno dominantnim oblikom ALS-a i u 2% sa sporadičnim oblikom ALS-a utvrđena je mutacija gena na 21. kromosomu. Kod 20% bolesnika s obiteljskim oblikom ALS-a nastaje taj genetski poremećaj, odnosno 1-2% svih bolesnika s ALS-om. U kralježničnoj moždini oboljelih nađene su biokemijske i morfološke mitohondrijske abnormalnosti. Mitohondrijska disfunkcija može se nalaziti i u drugim tkivima kao što su skeletni mišići [3]. Još dva gena otkriveni su kao mogući uzrok bolesti, a to su alsin koji uzrokuje autosomno recesivan oblik bolesti i senataksin koji uzrokuje autosomno dominantan oblik bolesti. Otkriveno je još pet obiteljskih oblika ALS-a, međutim još uvijek nisu utvrđeni geni koji su odgovorni za navedene poremećaje. Kao jedan od uzroka nastanka ALS-a spominje se i ekscitotoksično oštećenje zbog nedovoljnog izbacivanja glutamata iz područja sinapse [1]. Kod oboljelih nađena je smanjena koncentracija VEGF-a u likvoru, a to izaziva povećan ulazak kalcija u stanicu, raspad stanice, povećano otpuštanje glumata i njegov ekscitotoksični učinak [3]. Treća pretpostavka uključuje čimbenike okoline, viruse i toksine [1]. Istraživanja su uočila moguću povezanost između ALS-a i pušenja, fizičke aktivnosti, mehaničke traume, zatim izlaganju elektromagnetskom polju, ionizirajućem zračenju, utjecaju herbicida i pesticida, utjecaju virusnih infekcija te utjecaju žive, aluminija, cinka, olova. Također provedena su istraživanja o utjecaju prehrane na pojavu bolesti tako se ALS može povezati s nedovoljnim uzimanjem vitamina E u prehrani ili nedovoljnom unosu nezasićenih masnih kiselina. Nedostatak tih tvari uzrokuje slabljenje živčanih stanica te ih čini osjetljivijim na degeneraciju [3]. Najprije dolazi do atrofije alfa motornih stanica u prednjim rogovima kralježnične moždine. Kasnije su zahvaćeni i gama neuroni, ali u manjoj mjeri. Dolazi do oštećenja neurona motornih jezgri 10., 11., 12. moždanog živca i dijelom neurona u jezgrama 5. i 7. živca [11]. Cervikalni i lumbalni segmenti kralježnične moždine najjače su pogođeni degeneracijom. Kod pacijenata pogođenim ALS-om, najčešći nalaz je patološko nakupljanje neurofilamenata, strukturnih bjelančevina motornih neurona čija je uloga u sazrijevanju i održavanju integriteta aksona. Zbog toga dolazi do neuronalne disfunkcije i poremećaja aksonalnog transporta [12].



### 2.3. Klinička slika

Amiotrofična lateralna skleroza je brzoprogresivna neurološka bolest [3]. Svega trećina bolesnika preživi duže od pet godina [2]. Među prvim znakovima je slabost mišića i to najčešće mišića šake, no to nije pravilo tako da prvi simptomi mogu zahvatiti mišiće nogu ili mišiće za govor i gutanje [3]. Klinički simptomi obično počinju znacima oštećenja donjih motoričkih neurona, odnosno atrofijama i slabošću pojedinih mišićnih skupina, te oštećenjem kortikospinalnih i/ili kortikobulbarnih puteva. Izolirano oštećenje gornjih motoričkih neurona uz kasniji razvoj oštećenja donjih motoričkih neurona ili pseudobulbarna paraliza sa spastičnim govorom te patološkim smijehom i plačem je rjeđe prvi simptom. Kod 20% bolesnika bolest započinje bulbarnom paralizom. Bulbarna paraliza očituje se slabošću pomicanja jezika, podizanja mekog nepca te izrazitim poremećajem artikulacije. Nastaje zbog oštećenja jezgara moždanih živaca u moždanom deblu. U početku može biti zahvaćeno ždrijelo s otežanim gutanjem. Prognoza bolesti vrlo je loša zbog aspiracijske pneumonije i respiracijskih komplikacija [1]. Kod pacijenta sa bulbarnom paralizom govor je dizartičan, a gutanje krute i tekuće hrane otežano. Kod ALS-a s bulbarnim oblikom dolazi to brže progresije simptoma, a slabost i atrofija mišića ekstremiteta javlja se otprilike godinu ili dvije nakon početka bulbarnih simptoma [3]. Slabost i atrofija mišića su asimetričkog rasporeda. Kod 2/3 pacijenata javlja se spinalni oblik bolesti i prvi simptomi su slabost a zatim atrofija mišića šaka. Nakon nekog vremena javljaju se bulbarni simptomi. Međutim nema točnog pravila koje bi objasnilo raspodjelu početnih simptoma i njihovo daljnje širenje [3]. Bolesnik obično nema bolove osim eventualnih bolnih grčeva koje može imati nakon fizičke aktivnosti ili u mirovanju. Bolest je u stalnoj progresiji te na kraju je bolesnik potpuno bespomoćan i postaje ovisan o tuđoj pomoći [1]. Zahvaćeni su svi mišići, pacijent gubi snagu, ne može micati rukama ni nogama te na kraju ni cijelim tijelom. Osoba više ne može samostalno stajati, hodati, ustati iz kreveta ni jesti. Posljednje što se javlja je slabost respiratorne muskulature i to je ujedno i najčešći uzrok smrti. Razvija se slabost dijafragme i interkostalnih mišića te osoba više ne može samostalno disati. Smrt najčešće nastupa nakon dvije do pet godina od pojave simptoma ali oko 10% pacijenta preživi 10 ili više godina. Ako se bolest ranije pojavi i krene liječenje može se očekivati i duži vijek preživljavanja [3]. Kod oko 50% pacijenata javljaju se kognitivne smetnje i smetnje ponašanja. Može se javiti takozvana frontotemporalna demencija koju karakterizira djetinjasto ponašanje i javljanje paranoidnih ideja. Međutim, najčešći psihički poremećaj je depresija [13].

## **2.4. Simptomi gornjeg motornog neurona**

Gubitak fine motorike jedan je od prvih znakova zahvaćenosti GMN (gornjeg motornog neurona). Na početku osobe osjećaju ukočenost, usporenost te nespretnost prilikom izvođenja pokreta koji zahtijevaju finu motoriku. Mišićna slabost je drugi znak i u početku je blaga. S vremenom postaje zahvaćen i kortikobulbarni put koji kontrolira mišiće za gutanje, žvakanje i govor te se javlja bulbarna paraliza. Emocionalna kontrola također je slaba pa se javljaju nekontrolirani napadaji smijeha i plača. Taj fenomen se naziva pseudobulbarni afekt, a nastaje zbog gubitka inhibicije motoričkih neurona limbičkog sustava [3]. Također, javljaju se i patološki refleksi Babinski i Hoffmanov znak.

## **2.5. Simptomi donjeg motornog neurona**

Mišićnom slabošću i atrofijama očituje se i zahvaćenost DMN (donjeg motornog neurona). Sve veća progresija mišićne slabosti javlja se zbog smanjenja broja funkcionalnih motornih jedinica. Mišićna slabost najčešće je izražena na mišićima šaka, nadlaktica, ramenog obruča, potkoljenicama i stopalima. Zbog slabosti šaka dolazi do poteškoća u finoj motoriki. Osobi postaje teško pisanje, zakopčavanje hlača i slično. Sve teže im postaje penjanje stepenicama, česti su padovi te kod pasivnog razgibavanja ekstremiteta nema otpora [3]. Pojava mišićnih grčeva još je jedan od znakova zahvaćenosti DMN-a. Bolni su i često ometaju u spavanju [14]. Javljaju se na bokovima, šakama, u vratu i sličnim atipičnim mjestima. Često dolazi i do mišićne slabosti mišića ekstenzora vrata, gdje je glava u antefleksiji te pada naprijed zbog čega dolazi do poteškoća pri hodanju i disanju.

## **2.6. Fascikulacije i bulbarni simptomi**

Brzi, fini, trepetavi drhtaji pojedinih snopova mišićnih vlakana nazivaju se fascikulacije. Njihovo javljanje je nepravilno i učestalo obično na mišićima na kojima još atrofija nije izražena. Kod gotovo svih oboljelih nalazimo fascikulacije, ali vrlo rijetko se javljaju kao prvi simptom bolesti. Kada se ne mogu utvrditi kliničkim pregledom tada se utvrđuju elektromiografijom. Fascikulacije se mogu javiti i kod zdravih osoba, u sindromu benignih fascikulacija. Bulbarna paraliza je naziv za skup neuroloških simptoma i znakova degeneracije motoneurona moždanog debla. Zahvaćeni su 5. moždani živac (n. trigeminus), 7. moždani živac (n. facialis), 9. živac (n. glossopharyngeus), 10. (n. vagus) i 12. (n. hypoglossus) koji inerviraju mišiće za žvakanje, govor i gutanje. Fizikalni nalaz oštećenja navedenih živaca i mišića

odgovara slabosti mišića lica-otežano zatvaranje očiju, poteškoće u otvaranju i zatvaranju usta, smanjeni pokreti jezika, poteškoće u govoru. Kod oboljelih pacijenata od ALS-a, bitno je ne zanemariti kašalj koji se može javiti kod gutanja jer je on znak upozorenja za opasnost od razvoja aspiracijske pneumonije [3].

## **2.7. Respiratorni problemi**

Slabost respiratornih mišića u vrlo rijetkim slučajevima je prvi znak bolesti, kada se ALS javi u tom obliku prognoza je vrlo loša. Osobu je potrebno hitno spojiti na respirator i najčešće pacijenti tada budu ovisni o respiratoru, uzrok ostaje neprepoznat i ne postavlja se točna dijagnoza ALS-a [3]. Prvi znakovi respiratorne insuficijencije su prekomjerna dnevna pospanost i pojačan umor. Za procjenu respiratorne funkcije najčešće se koriste testovi forsiranog vitalnog kapaciteta i ukupnog kapaciteta. Kada vitalni kapacitet padne ispod 50% nastupa dispneja. Pacijentu je potrebno aspirirati dišne puteve, stavljati ga u drenažne položaje [5]. Kod pacijenata s ALS-om treba izbjegavati oksigenoterapiju zbog moguće retencije CO<sub>2</sub> i suhoće usta. Znakovi kliničke retencije CO<sub>2</sub> su tremor anksioznost, jutarnje glavobolje, anoreksija, tahikardija, prekomjerno znojenje [15]. U liječenju respiratorne insuficijencije kod osoba oboljelih od ALS-a prednost se daje neinvazivnoj mehaničkoj ventilaciji (NIV). NIV se u početku koristi najčešće noću zbog noćnih hipoventilacija [7]. NIV produžava život za nekoliko mjeseci ali može i poboljšati kvalitetu života. Kriteriji za postavljanje pacijenta na NIV prikazani su u tablici 1. Bolesnici s teškom bulbarnom kliničkom slikom nisu kandidati za NIV[7]. U takvom slučaju intermitentna dispneja se zbrinjava pomoću benzodiazepima ukoliko je kraća od 30 minuta, a ako je dulja od 30 minuta onda se daje morfij peroralno, u težim slučajevima može se dati i parenteralno. Zbog nemira i konfuzija mogu se davati neuroleptici [16].

Tablica 1. Indikacije za neinvazivnu mehaničku ventilaciju (Bilic, E., et al.).

INDIKACIJE ZA NEINVAZIVNU MEHANIČKU VENTILACIJU	
SIMPTOMI	ABNORMALNA RESPIRATORNA FUNKCIJA NA TESTOVIMA
Jedan od sljedećih	Jedan od sljedećeg
Dispneja	Forsirani vitalni kapacitet < 80%
Tahipneja	Snif nasal pressure < 40 cm H <sub>2</sub> O
Ortopneja	Maksimalni inspiratorni tlak (PI maks) <60mm H <sub>2</sub> O
Noćna hipoventilacija	Značajna noćna desaturacija potvrđena oksimetrom
Jutarnje glavobolje	Jutarnji parcijalni tlak ugljičnog dioksida (p CO <sub>2</sub> ) >45mmHg
Upotreba pomoćne respiratorne muskulature u mirovanju	
Paradoksno disanje	
Prekomjerni dnevni umor	
Prekomjerna dnevna pospanost (Epworthova ljestvica pospanosti >9)	

## 2.8. Depresija kod osoba s ALS-om

Riječ depresija dolazi od riječi deprimere , a to znači potisnuti, pritisnuti ili potlačiti [17]. Depresija je psihički poremećaj čiji su simptomi promjena raspoloženja, utučenost, pomanjkanje radosti, bezvoljnost, gubitak interesa te niz tjelesnih simptoma. Depresivno raspoloženje je ona promjena raspoloženja koja je bolesno snižena, a razlikuje se od normalnog

po jačini, duljini trajanja i nemogućnosti da osoba takvo raspoloženje kontrolira. Depresija pripada skupini afektivnih poremećaja i najzastupljenija je skupina duševnih poremećaja [18]. Ubraja se u bolesti koje su najranije opisane u povijesti medicine, a danas se ubraja u najučestalije psihičke poremećaje. Depresija je zauzela visoko četvrto mjesto u populaciji. Žene oboljevaju dva puta češće od muškaraca. Pretpostavka je da tome pridonose hormonske promjene kod žena, trudnoća, naučena bespomoćnost te predodređenost životnih uloga. Prosječna dob kada se javlja depresija je između 24. i 35. godine [19].

Nakon postavljanja dijagnoze, mnogo bolesnika ima fazu reaktivne depresije. U tom stadiju nužnu je savjetovanje i psihološka pomoć. Nažalost to nije svima dostupno. Suportivna psihoterapija, čak usmjerena i na cijelu obitelj, može biti od velike koristi. Uz psihoterapiju indicirano je i uzimanje antidepresiva. Prevalencija depresije nije točno određena jer nije jasno da li se ona povećava sukladno s progresijom bolesti. Kod ove bolesti suicidalne misli su česte, no pokušaji suicida vrlo su rijetki. Najčešći uzrok suicidalnih misli je činjenica kako će osoba s vremenom postati veliko opterećenje svojoj obitelji. Upravo iz toga razloga nužnu je razgovarati s pacijentom i njegovom obitelji o tom problemu [16].

## **2.9. Nesanica**

Relativno rano u bolesti mogu se pojaviti problemi u spavanju. Najčešće zbog čega nastaju je anksioznost zbog činjenice da su oboljeli od neizlječive bolesti ili uslijed progresije bolesti. Također i depresija može biti uzrok nesanice. Nesanica također može nastati iz pacijentovog straha kako ga nitko neće čuti ukoliko bude trebao pomoć. Nesanica nastaje i zbog bolova, grčeva u mišićima, problema s gutanjem sekreta, disfagije, dispneje, respiratorne insuficijencije i noćnih mora [18].

## **2.10. Kada i kako dijagnosticirati ALS?**

Bitno je napomenuti da ne postoji specifični biomarker za postavljanje dijagnoze ALS-a. Temelji se na prepoznavanju svih simptoma koji zahvaćaju gornji i donji motorni neuron. Zbog navedenih razloga, dijagnoza se često postavlja dosta kasno, čak i do 14 mjeseci od pojave prvih simptoma. U dijagnostičke pretrage potrebne za postavljanje dijagnoze spadaju neurološki pregled, elektrofiziološka ispitivanja, slikovne pretrage i laboratorijski testovi. Kao i kod svake druge bolesti i dijagnoze, anamneza predstavlja prvi i jedan od najbitnijih koraka. Anamneza uključuje brojna pitanja vezana za pojavu simptoma, disanje, govor, gutanje,

promjene raspoloženja, pamćenje i slično. Bitno je i uključiti obiteljsku anamnezu radi isključenja familijarnog oblika bolesti. Slijedeći korak je neurološki pregled koji obuhvaća ispitivanje stanja svijesti, ispitivanje moždanih živaca te pregled mišićnog tonusa. Nadalje, obavlja se i magnetska rezonanca kako bi se eliminirale diferencijalne dijagnoze ALS-a. U laboratorijskom nalazu možemo vidjeti povišene mišićne enzime kreatinkinazu, laktičnu dehidrogenazu, transaminazu te povišene bjelančevine u cerebrospinalnoj tekućini. Preporuča se napraviti elektrofiziološku dijagnostiku svim pacijentima kod kojih se sumnja na ALS. Najčešće se izvodi elektromiografija, neurofiziološka metoda koja ispituje akcijske potencijale motornih jedinica[3].

Konačno, dijagnoza se postavlja na temelju kriterija El Escoriala koji čine zlatni standard dijagnoze. Kriteriji su prikazani u tablici 2.

Tablica 2. Postavljanje dijagnoze ALS-a (M. Bučuk., et al., 2014).

Klinički siguran ALS	Znakovi oštećenja gornjih motornih neurona (GMN) i donjih motornih neurona (DMN) u tri regije.
Klinički definitivni ALS	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 DMN-a.

Neke od bolesti i sindroma koji imitiraju ALS su: trauma čeonih dijelova mozga, tumori u parasagitalnoj regiji mozga, tumori vratnog dijela kralježnične moždine, sirinomijelija, mijelopatije zbog manjka vitamina B12, bolesti neuromišićne spojnice i tako dalje.

## 2.11. Terapija kod ALS-a

Specifično liječenje za ALS ne postoji. Zasad se daje antagonist glutamata koji reducira oštećenje motornih neurona smanjujući razinu glutamata. Jedino se takav lijek pokazao statistički značajan u produženju života pacijenata s ALS-om. Ostala terapija koja se daje je simptomatska, varira od pacijenta do pacijenta [20].

Međutim, kod ove bolesti najvažniji je multidisciplinarni pristup, tim liječnika, farmakologa, fizioterapeuta, psihologa, psihijatra, nutricionista, socijalnih radnika i medicinskih sestara s iskustvom palijativne skrbi.

Tablica 3. Simptomatska terapija bolesnika s ALS-om. (Bilic E, et al.)

Simptom	Farmakološka terapija	Nefarmakološka terapija
Bolni grčevi	Levetiracetam, karbamazepin, magnezij	Masaža, fizioterapija, hidroterapija
Spasticitet	Blaklofen, tiazanidin, levetiracetam	Fizikalna terapija, hidroterapija
Salivacija	Amitriptilin, atropin, botulinum toksin	Mehanička sukcija, iradijacija parotida
Bronhalna sekrecija	Mukolitik, metoprolol/propranolol	Uređaj koji stimulira kašalj, mehanička sukcija
Patološki smijeh i plač	Amitriptilin, fluvoksamin	Psihološki podrška obitelji
Depresija	Amitriptilin, mirtazepin, selektivni inhibitori ponovne pohrane serotonina-SSRI	Psihološka podrška
Anksioznost	Diazepam, lorazepam, selektivni inhibitori ponovne pohrane serotonina-SSRI	Psihološka podrška
Nesanica	Amitriptilin, mirtazepin, hipnotik	Higijena spavanja

Umor	Modafinil	Evaluacija respiratorne funkcije
Opstipacija	Blagi laksativi	Hidracija, povećani unos vlaknaste hrane
Bol	Nesteroidni antireumatici, opioidi	Akupuntura, masaža, hipnoza

Nedavno se počela pojavljivati nova tehnika uređivanja gena za liječenje ALS-a pomoću gena CRISPR-Cas9. Ova tehnika testirana je ispravljajući molekularne greške zbog kojih ljudi razvijaju mikrosatelitske bolesti ponavljanja ekspanzije, kao što su ALS i Huntigton-ova bolest. Ova tehnika ne može izliječiti pacijenta, ali mu može produžiti život [21].

### 3. NAJČEŠĆE KOMPLIKACIJE KOD AMIOTROFIČNE LATERALNE SKLEROZE

Kako bolest napreduje, osobe s amiotrofičnom lateralnom sklerozom mogu razviti jednu ili više komplikacija, a najčešće su:

Problemi s disanjem – amiotrofična lateralna skleroza paralizira mišiće potrebne za disanje. Možda će biti potreban uređaj za pomoć pri disanju, a u kasnijim fazama bolesti neki pacijenti završe na respiratoru. Najčešći uzrok smrti kod oboljelih od amiotrofične lateralne skleroze je respiratorno zatajenje, obično u roku od tri do pet godina nakon pojave simptoma.

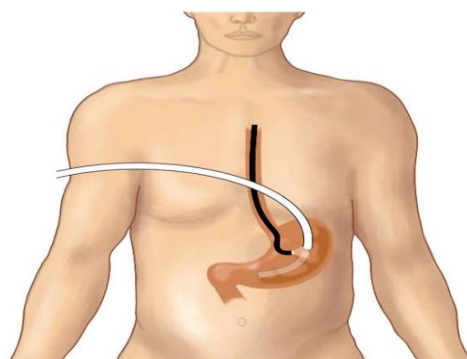
Problemi s prehranom – kada su pogođeni mišići koji kontroliraju gutanje, može se razviti pothranjenost i dehidracija. Također, postoji povećan rizik od aspiracije hrane, tekućine ili sekreta u plućima, što može uzrokovati upalu pluća. Kod pacijenata koji imaju smetnje gutanja ili je gutanje onemogućeno postavlja se PEG - perkutana endoskopska gastrostoma. Enteralna prehrana je primjerena za bolesnike koji su pothranjeni, ali i za one koji su u riziku od nedovoljnog nutritivnog unosa . Razvoj enteralne prehrane ima za cilj osiguravanje bolje kvalitete života svim bolesnicima koji trebaju optimalnu, učinkovitu nadopunu prehrani [22]

#### 3.1. Prehrana putem PEG-a oboljelih od ALS-a

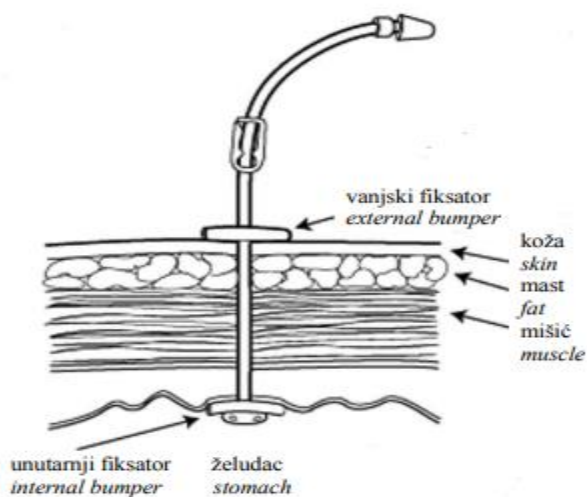
Disfagija je poremećaj gutanja koji može biti uzrokovan različitim čimbenicima[23]. Kod osoba s ALS-om jedna od dijagnoza je i disfagija [4]. Uzrokuje ju progresivna degeneracija kortikobulbarnog trakta i nesposobnost zaštite dišnih puteva tijekom gutanja. Disfagija se najčešće javlja u kasnijim stadijima bolesti [22]. Disfagija povećava rizik za aspiraciju i



gušenje, ali može biti i razlog pothranjenosti te aspiracijske pneumonije. Poremećaji gutanja imaju negativan utjecaj na osobu te dovode i do emocionalnih problema oboljele osobe. Poteškoće s gutanjem dijelimo na oralnu i faringealnu fazu. U oralnoj fazi javlja se otežano i produljeno žvakanje, teškoće oblikovanja bolusa zbog slabosti jezika, pljuvanje, ispadanje hrane iz usta, smanjeno podizanje jezika prema gore i nazad i odgođen refleks gutanja [22]. U faringealnoj fazi teškoće koje se javljaju su zaostajanje hrane u valekulama i piriformnim sinusima, nepotpuno zatvaranje nazofarinksa, aspiracija. (Tabor i suradnici, 2016. g.) Prema Waitu i suradnicima najčešći znakovi i simptomi su ispadanje hrane i tekućine iz usta, odgođen refleks gutanja, teškoće čišćenja usne šupljine, često kašljanje i gušenje hranom, umaranje poremećaja hranjenja, produljeno vrijeme hranjenja i česta nazalna regurgitacija. (Waito i suradnici, 2017.g) Postoji nekoliko faktora koji predviđaju težinu i progresiju disfagije, a to su početak bolesti, spol i početak bulbarnih simptoma. Trajanje bolesti te početak bulbarnih simptoma smatraju se glavnim prediktorima težine disfagije kod bolesnika s ALS-om [22]. Kad se jave početne smetnje gutanja one se mogu ublažiti načinom pripravljanja hrane, razrjeđivanjem guste hrane i slično . Potrebno je izbjegavati hranu koja se teško žvače i guta te hranu koja je miješane konzistencije. Također preporučeno je uvesti više manjih obroka tijekom dana i pripremljenu hranu davati u manjim zalogajima. Nakon obroka osoba bi trebala ostati 30 minuta u uspravnom položaju kako bi se spriječila aspiracija hrane. U početku bolesti preporučuje se visokokalorijska hrana i visokoproteinska prehrana. U kasnijem stadiju bolesti potrebno je uvesti enteralno hranjenje [4,22]. Kod bolesnika kod kojih je moguće radi se perkutana endoskopska gastrostoma (PEG) [22]. PEG kao način enteralnog hranjenja vrlo je raširen. Kroz trbušnu stijenku u želudac, pod kontrolom gastroskopa, plasira se sonda. PEG se može primijeniti i kod djece i kod odraslih bolesnika. Za postavljanje PEG-a potrebno je 20 minuta, bez opće anestezije [24].



Slika 2. PEG. (Izvor:<https://ivcnorthwest.com/treatment/gastrostomy-jejunostomy-tube-placement-removal/>)



Slika 3. Shematski prikaz dobrog položaja perkutane endoskopske gastrostome i pravilne fiksacije nakon izvlačenja kroz trbušnu stijenku (Izvor: Juretić i suradnici, hrčak.srce.hr),

Kontraindikacije za postavljanje PEG-a prikazane u tablici 4.

Tablica 4. Kontraindikacije za postavljanje PEG-a (Izvor: J. Juretić, 2008).

APSOLUTNE	Opstrukcija GIT-a
	Nemogućnost endoskopije gornjeg GIT-a
	Resekcija želuca
	Debljina
	Ascites i hepatomegalija
RELATIVNE	Proksimalna fistula tankog crijeva
	Neoplazme želučanog zida
	Opstrukcije jednjaka
	Jak kašalj

PEG je najsigurnija i najprihvatljivija metoda za bolesnike kod kojih je potrebo dugotrajno enteralno hranjenje. Pruža udobnost pacijentu i lagano održavanje [24]. Bolesnici s PEG-om u prosjeku žive 1-4 mjeseca dulje od pacijenata koji odbiju PEG ili nisu prikladni za postavljanje [4]. Nakon što rana zaraste potrebno je dnevno pranje sapunom i vodom, a ukoliko rana vlaži preporučuju se oblozi sa srebrom [24]. Prije hranjenja pacijenta potrebno je oprati ruke te provjeriti položaj PEG-a. Hrana mora biti pripremljena u tekućem obliku, međutim danas postoje i gotovi oblici hrane za prehranu putem PEG-a. Temperatura hrane mora biti oko 37°C. Osobu je potrebno podići u sjedeći položaj, a nakon svakog obroka PEG se ispiru sa oko 50ml vode. Lijekovi se također mogu dati putem PEG-a tako da se prije otope u vodi. Nakon primjene lijekova također je potrebno isprati PEG. Ispiranjem PEG-a nakon hranjenja održava se njegova prohodnost [25].

### 3.2. Komunikacija u radu sa oboljelima od ALS-a

Riječ komunikacija dolazi od latinske riječi *communicare*, a znači dijeljenje i povezivanje. Temelj je svih ljudskih odnosa. Komunikacija s bolesnikom vrlo je značajno područje rada u zdravstvenoj skrbi [21]. Od trenutka kada se postavi dijagnoza ALS-a pa do

kraja liječenja vrlo nam je važna komunikacija sa pacijentom. Komunikacija sa pacijentom ili skrbnikom o bolesti ponekad je otežana zbog dizartije koja se javlja kod više od 90% bolesnika [16, 22]. Vrsta dizartije ovisi o tome da li je pogođen gornji ili donji motorni neuron. Karakteristike dizartije su smanjena brzina i razumljivost govora. Istraživanja pokazuju smanjenost raspona i brzine pokretljivosti mekog nepca, grkljana, usta, čeljusti i jezika. Već u ranim fazama ALS-a može se vidjeti smanjena maksimalna brzina pokretljivosti donje usne i donje čeljusti. Također, osobe govore tiho i imaju problema u postizanju odgovarajuće glasnoće. Tijekom govora često imaju pauze jer im nedostaje zraka [22]. U kasnijem stadiju bolesti na komunikaciju mogu utjecati i kognitivne smetnje jer oko 5-15% bolesnika s ALS-om razvije demenciju. Za komunikaciju sa pacijentom potrebne su određene vještine i znanja. U početku bolesti važno je pacijenta i obitelj informirati o bolesti i mogućnostima liječenja. Svakako se preporučuje pitati bolesnika o njegovim željama i stavovima u vezi respiratorne insuficijencije. U kasnijim stadijima bolesti kada zbog bulbarne slabosti dolazi do smetnje govora mogu se upotrijebiti augmentativna i alternativna komunikacijska pomagala. Alternativna i augmentativna komunikacija (AAK) prije ili kasnije postanu nužna. Preporučuje se da se počnu koristiti kada razumljivost govora padne na 50% ili kad brzina govora padne na 125 riječi u minuti [22]. Na taj način održava se, ali i poboljšava komunikacija s bolesnikom [4]. Augmentativna komunikacija obuhvaća sve oblike komunikacije, osim oralnog govora, koji se koristi za izražavanje misli, osjećaja, želja i potreba. Koriste se slike te komunikacijske tabele ili elektonički uređaji. AAK omogućuju minimalan napor i omogućuju komunikaciju u kasnijim fazama bolesti [22]. Augmentivna pomagala se koriste kada je govor još uvijek očuvan, a alternativna kad pacijent više ne može govoriti. Kvalitetnija pomagala omogućuju pretvaranje teksta u govor ili korištenje sačuvanih poruka. Također tehnologija omogućuje pacijentima s ALS-om da koriste kućanske aparate, telefon i televizor [15]. Preporučuje se da se komunikacija odvija u mirnom okruženju i sa poznatim osobama. Također se preporučuje smanjivanje pozadinske buke, gledanje osobe u lice, ali i izbjegavanje glasnih javnih mjesta i grupnih diskusija. Upotreba AAK pomagala poboljšava samopouzdanje, kvalitetu života i smanjuje teret koji je na obitelji i njegovateljima. Takva sredstva trebala bi postati standard u liječenju osoba s ALS – om. Jedno od obećavajućih pomagala je *brain computer interface* (BCI). BCI je direktna komunikacijska veza između čovjekovog mozga i vanjskog uređaja. Radi na način da uređaj mjeri signale EEG-a te pretvornik unutar uređaja prepoznaje misli i pretvara ih u naredbe. Na taj način mozak indirektno, složenim naredbama upravlja aplikacijom [22]. Medicinske sestre koje rade planove zdravstvene njege trebaju napraviti dobru procjenu komunikacijskih

### **3.3. Multidisciplinarni pristup u liječenju oboljelih od ALS-a**

U liječenju osoba sa ALS-om važan je multidisciplinarni pristup. U liječenje su uključeni liječnik obiteljske medicine, neurolog, medicinska sestra/tehničar, fizioterapeut, radni terapeut, logoped, psiholog, dijetetičar, socijalni radnik, pulmolog, gastroenterolog, fizijatar i stomatolog [4]. Osoba s ALS-om ima pravo koristiti multidisciplinarnu kliniku za bol. Njeno osoblje su osposobljeni kliničari različitih specijalnosti te terapeuti za liječenje boli. Ordinacija mora imati stručnog voditelja koji koordinira rad, redovite sastanke te najmanje tri medicinska specijalista[4]. U ranoj fazi bolesti, pacijentu bi se trebao ponuditi rituzol, lijek namijenjen ALS-u. Također, pacijentu bi se trebala ponuditi fizikalna terapija i aerobne vježbe. Već u ovoj fazi potrebna je komunikacija o prirodi bolesti, simptomima i komplikacijama sa pacijentom i obitelji. U kasnoj fazi bolesti, preporuča se nastavak fizikalne terapije. Javljaju se poremećaji gutanja koji se mogu ublažiti pripremom hrane. Kod kontrolnih pregleda, bitno je obratiti pažnju na gubitak tjelesne težine i bulbarne simptome jer nagli gubitak težine povezan je s lošijim preživljavanjem.

### **3.4. Suport civilnih udruga oboljelima od ALS-a - Udruga Neuron**

Udruga osoba oboljelih od ALS-a i drugih rijetkih bolesti „Neuron“ hrvatska je udruga nastala s ciljem pružanja pomoći i podrške oboljelima od ALS-a, drugih neuroloških i rijetkih bolesti, njihovim obiteljima, promicanju informacija o ALS-u i novim načinima liječenja te umrežavanje s drugim institucijama i organizacijama u cilju poboljšanja kvalitete života oboljelih i njihovih obitelji. Rad udruge je javan putem pisanih izvješća, javnim priopćavanjem i službene web-stranice. Neke od djelatnosti udruge su:

- okupljanje oboljelih osoba od ALS-a, drugih neuroloških i rijetkih bolesti i njihovih obitelji, te zainteresiranih građana radi razmjene iskustava i organiziranog rješavanja problema u svezi bolesti ALS-a i drugih rijetkih bolesti, te međusobne pomoći,
- upoznavanje s prirodom bolesti, upoznavanje s najnovijim znanstvenim i stručnim dostignućima u dijagnostici liječenju i rehabilitaciji oboljelih od ALS-a i drugih rijetkih bolesti,
- okupljanje bolesnika, povezivanje i suradnja s istovrsnim udruženjima i organizacijama u zemljama Europe i svijeta,
- surađivanje sa zdravstvenim, humanitarnim, socijalnim i drugim organizacijama, te tijelima uprave u cilju rješavanja zdravstvenih, socijalnih i drugih problema oboljelih,

- suradnja i razmjena teoretskih i praktičnih iskustava i znanja kroz suradnju sa znanstvenim radnicima, liječnicima, stručnim i drugim institucijama i udrugama u Hrvatskoj i inozemstvu, te ostalim pravnim osobama i zainteresiranim subjektima istih i/ ili sličnih ciljeva i djelatnosti, član udruge može postati svaka fizička i pravna osoba koja prihvaća načela, program i Statut Udruge [26].



Slika 4. Logo udruge „Neuron“. (<https://www.udruga-neuron.eu/udruga-neuron>)

### 3.5. Osobe s ALS-om Švicarskoj

Udruga ALS Švicarska je udruga koja pomaže oboljelima od ALS, ali i njihovim obiteljima. Udruga nudi podršku, ali pruža i informacije o njezi, povezuje ljude oboljele od ALS-a, nudi im pomoć u traženju i nabavi pomagala. Također nude pomoć kod obnavljanja kuće ili stana oboljele osobe. Savjetuje ih u pravnim, službenim i administrativnim pitanjima. Udruga zastupa interese oboljelih na nacionalnoj razini. Surađuje sa specijalističkim odjelima i organizacijama u zdravstvenom i socijalnom sustavu. Udruga nudi oboljelima pomagala koja imaju u svojem vlasništvu. Također pravo na pomagala imaju i švicarski državljani koji žive u inozemstvu. Udruga ima osnovni paket pomagala koji sadrži: transportna invalidska kolica, ručna invalidska kolica, jastučice za sjedenje, podizač i stup za podizanje, invalidska kolica za njegu, bolesnički krevet, antidekubitalni madrac, podizač za kadu, sklopivu stolicu za tuš, dizač za pacijenta, toaletnu stolicu. Električna invalidska kolica nisu dio osnovne ponude, ali se mogu zatražiti od udruge. Iznajmljivanje pomagala za članove udruge iznosi oko 2100 kuna. Ukoliko se osobi neko pomagalo potrga, potrebno se je javiti udruzi i tada udruga šalje tehničara iz skladišta koji ili popravi ili zamijeni pomagalo. Troškove popravka snosi korisnik pomagala osim ako je popravak potreban u prva tri mjeseca od korištenja, troškovi popravka ili zamjene baterija premašuju 500 CHF i pokriveni su do maksimalnog iznosa od 1000 CHF i ukoliko

samac ima primanja ispod 4000 CHF ili bračni par primanja ispod 8000 CHF. Udruga nekoliko puta godišnje održava sastanke za oboljele osobe i njihove obitelji. Sastanak vodi medicinska sestra/ tehničar ili socijalni radnik. Također omogućeni su i virtualni sastanci kako bi oboljela osoba u udobnosti svoga doma mogla razmijeniti ideje sa drugim korisnicima. Udruga jednom godišnje organizira nekoliko zajedničkih dana za oboljele i njihovu obitelj izvan uobičajene i stresne okoline. Odlazi se u Clinicu Santa Chiara. Tamo oboljele osobe imaju danonoćno zdravstvenu skrb. Tijekom dana organiziraju se izleti sa ručkom ili večerom. Socijalni radnik savjetuje oboljele i njihovu obitelj o financijskoj pomoći, beneficijama, socijalnom osiguranju, životnoj volji. Svi savjeti su besplatni, a razgovori podliježu profesionalnoj povjerljivosti. Prema Zakonu o ravnopravnosti osoba s invaliditetom pruža se porezna olakšica oboljelima. Udruga pruža i izravnu financijsku pomoć oboljelima ukoliko podnesu zahtjev [27].

#### **4. PROCES ZDRAVSTVENE NJEGE OBOLJELIH OD ALS-A**

Jedan od najvažnijih zadataka medicinske sestre je provođenje zdravstvene njege. Medicinske sestre moraju imati širok spektar znanja kako bi pružile što kvalitetniju zdravstvenu njegu. Medicinska sestra mora primijeniti individualan i holistički pristup. Prilikom prijema pacijenta u bolnicu medicinska sestra procjenjuje pacijentovo stanje mjerenjem vitalnih funkcija, procjenom izgleda stanja kože i mišića. Uzima sestrinsku anamnezu. Zdravstvena njega mora biti usmjerena na fizičke ali i psihosocijalne potrebe pacijenta. Pacijent teško doživljava simptome ALS i to dovodi do psiholoških problema. Iz toga razloga važno je da medicinska sestra sastavi adekvatan plan zdravstvene njege koji uključuje sestrinske dijagnoze, ciljeve i intervencije kojima će obuhvatiti sve pacijentove probleme. Glavni prioritet kod sestrinske skrbi pacijenta s ALS je uočavati komplikacije respiratornog sustava. Medicinska sestra je ta koja je cijelo vrijeme uz pacijenta i ona će prva primijetiti da pacijent ima probleme s disanjem te obavijestiti liječnika. Medicinska sestra prati funkciju i stanje pacijentovih mišića, vrijednosti pulsne oksimetrije, vitalni kapacitet, frekvenciju disanja. Također procjenjuje refleks gutanja i kašlja kako bi se spriječila aspiracija. Kada osoba više nije u stanju samostalno gutati postavlja se indikacija za PEG. Medicinska sestra tada mora redovito hraniti pacijenta i provoditi njegu usne šupljine. Integritet kože povezan je s nutritivnim statusom. Potrebne su adekvatne hranjive tvari kao što su bjelančevine, vitamin C, kalij, cink i magnezij kako bi se održala cjelovitost kože i zacijelila oštećena koža. Hraniti treba polako i bez žurbe. Kod traheotomiranog pacijenta koji je na respiratoru medicinska sestra provodi njegu trahealne kanile. Također prema standardu provodi redovitu bronhoaspiraciju. Ukoliko liječnik odredi

uzima aspirat traheje za mikrobiološku pretragu. Za pacijenta koji je na respiratoru ali i samu medicinsku sestru bitno je pronaći adekvatan način komunikacije kako bi medicinska sestra u potpunosti mogla zadovoljiti pacijentove potrebe. Medicinska sestra može čitati s pacijentovih usana i pratiti neverbalne pacijentove znakove kao što su treptanje očima. Kod pacijenta je važno i provođenje osobne higijene. Osobna higijena nepokretnog pacijenta provodi se u krevetu. Kod provođenja osobne higijene potrebno je osigurati privatnost i dovoljno vremena za provođenje osobne higijene. Prije provođenja njege pacijentu bi bilo dobro dati analgetik, po propisu liječnika, kako bi se smanjila bol. Zbog dugotrajnog ležanja često nastaju komplikacije kao što je dekubitus. Medicinska sestra mora često mijenjati položaj pacijenta a prilikom provođenja higijene procjenjivati stanje kože pacijenta. Kako bi pacijentova koža ostala neoštećena mogu se staviti jastuci ispod peta i ruku pacijenta. Također može se pacijentu staviti antidekubitalni madrac. Jedan od zadataka medicinske sestre je i pratiti i bilježiti koliko često pacijent ima stolicu i ukoliko je potrebno po potrebi primijeniti supozitorij. Svakodnevno medicinska sestra prati pacijentove vitalne funkcije, vadi krv za laboratorijske pretrage, uzima uzorke za mikrobiološke pretrage te primjenjuje terapiju propisanu od strane liječnika [28].

#### **4.1 Psihološka podrška medicinske sestre**

Rad medicinske sestre obuhvaća i psihološku pomoć osobi. Za medicinsku sestru vrlo je bitno da odmah pri dolasku pacijenta u bolnicu procijeni njegovo psihično stanje. Često se kod pacijenta javlja depresija. Medicinska sestra trebala bi odgovarati na pacijentova pitanja tako da pacijent sve razumije i da poveća osjećaj kontrole. Kod pacijenta se često može javiti nesanica. Ukoliko medicinska sestra primijeti nesanicu mora obavijestiti liječnika kako bi uveo farmakoterapiju. Medicinska sestra mora biti empatična, osjetljiva na pacijentove potrebe, suosjećajna te mora znati slušati pacijentove zahtjeve kako bi ih znala zadovoljiti. Zadatak medicinske sestre je i edukacija obitelji. Upravo medicinska sestra je ta koja provodi edukaciju obitelji o njezi pacijenta oboljelog od ALS. Obitelj treba educirati o samoj bolesti, simptomima, komplikacijama, liječenju. Pacijentu i obitelji može se savjetovati da se priključe u grupu oboljelih od ALS [28].

### **5. KVALITETA ŽIVOTA OBOLJELIH OD ALS**

Kvaliteta života iznimno je složen koncept kojim se bave različite znanstvene discipline. U medicini vrlo često znamo čuti rečenicu koja je to kvaliteta života. Često nastaju situacije u kojima liječnici moraju odlučivati koji je život kvalitetan, a koji nije. Koji je socijalno i biološki



održiv, a sve to odlučuju na osnovi kriterija oko kojih još uvijek ne postoji znanstveni konsenzus. Mnogi autori upozoravaju na teškoće definicije „kvalitete života“. Dok jedni ističu objektivnost i mjerljivost, drugi ističu subjektivnost i nemjerljivost. Obje vrste pokazatelja smatraju se jednako vrijednim mjerama u proučavanju koncepta no također jedni i drugi imaju svoje prednosti i nedostatke. U sociološkoj literaturi pristup problemu kvalitete života možemo podijeliti u dvije skupine koje se podudaraju s dvama vremenskim razdobljima. Prvu skupinu čine oni pristupi koji kvalitetu života ispituju samo kod bolesnih osoba. Oni se ustvari bave utjecajem bolesti na kvalitetu života. Takav pristup posljedica je utjecaja sustava vrijednosti na kojem se temelji zapadna medicina, a prema kojem se bolest nalazi u središtu medicinskog interesa. U medicini i zdravstvenoj zaštiti se upravo zbog toga mjeri kvaliteta života ljudi koji se već nalaze u stanjima koje zapadna medicina označava kao bolest, boležljivost i slabost. Mjerenje kvalitete života zdravih ljudi počinje tek od početka devedesetih godina. Dakle mjeri se kvaliteta života neoboljelih osoba u rasponu od zdravlja do bolesti. Primjenom sofisticirane tehnologije i terapijskom ustrajnošću pomoću brojnih lijekova može se produžiti život iako je upitna kvaliteta života. U bioetičkim raspravama sve manje se govori o distanzaciji a sve više o direktnoj ili indirektnoj eutanaziji. U zdravstvenoj skrbi važno mjesto zauzima ocjena kvalitete života. Postavlja se pitanje što onda kada život nema kvalitete, odnosno kada se pri donošenju odluka razmatra koncept da „život nije vrijedan življenja“. Sama kvaliteta života ovisi o više faktora: podrški od obitelji i prijatelja, mogućnost rada i interesa za posao, odgovarajuće stanovanje, zdravlje i kongenitalni invaliditet ili tijekom vremena stečeni poremećaji. Kod osoba oboljelih od amiotrofične lateralne skleroze važno nam je da održimo kvalitetu života što je duže moguće. Iako specifično liječenje ne postoji provode se simptomatski i suportivni postupci. Jedini lijek koji se koristi je riluzol. On produljuje vrijeme života za prosječno tri mjeseca te također produljuje i vrijeme potrebno za ventilacijsku potporu. Dijagnoza je vrlo stresna za pacijenta, pogotovo za mlade do tad zdrave osobe. Odmah na početku potrebno im je objasniti što ih sve čeka i sam tijek bolesti. Nakon toga preporučuje se započeti sa psihoterapijom. Prvi dani nakon dijagnoze su najkritičniji. Dobar učinak na osobu imaju grupni treninzi gdje se skupe osobe sa sličnim dijagnozama. Najvažniji aspekt psihoterapije je podrška voljenih. Oboljele osobe moraju znati da nisu obiteljski teret. Potrebno ih je uključiti u radne i društvene aktivnosti kako bi se osjećali prihvaćeno i korisno i manje razmišljali o samoubojstvu [29]. Pacijenti često pate od depresije, osjećaja beznađa i anksioznosti zbog toga nam je vrlo važna psihološka potpora u obliku savjetovanja[30]. Također kod oboljelih osoba vrlo čest simptom je disfagija koja pak dovodi do gubitka tjelesne težine i dehidracije. ALS je udružen s hipermetaboličkim stanjem zbog toga se pacijentima preporučuje povećani kalorijski unos

hrane. Važno nam je što ranije započeti sa savjetima o prehrani, načinu pripremanje hrane i educirati o posebnim tehnikama gutanja. Tu ubrajamo supraglotično gutanje. [30] Tijekom supraglotalnog gutanja pacijentima se preporučuje da nježno udahnu i zadrže dah te progutaju bolus dok još uvijek drže dah. Odmah nakon gutanja hrane pacijent treba da izdahne. Pacijentu treba objasniti da je vrlo važno da izdahne odmah nakon gutanja prije nego što ponovno udahne. Na početku se vježba provodi bez držanja hrane. Kada pacijent ima dovoljno respiratornih rezervi da pravilno izvede ovu tehniku te kada razumije sve može koristiti ovu tehniku u prehrani [31]. Prehrana mora biti visokoproteinska [30]. Kod prehrane se preporučuje jesti gustu hranu. Meso i povrće kuhati dok ne omekša. Oguliti voće. Koristiti stolicu s naslonom i prilagođeni pribor za jelo [29]. Pacijentima se također preporučuje masaža, aromaterapija i akupunktura. Ove metode ne liječe bolest ali pomažu u ublažavanju stresa i boli. Vježbanje omogućuje duže održavanje funkcije mišića, ravnoteže i pokretljivosti zglobova. Traka za trčanje, sobni bicikl održavaju zdravlje „živih“ mišića. Obavezne su i vježbe disanja koje pomažu da se što dulje održi aktivost dišnih mišića. Vježbe se izvode svaki dan, nekoliko puta dnevno. Koristi se plitko i duboko disanje. U tom slučaju nisu uključeni samo interkostalni i dijafragmični mišići već i mišići trupa i leđa. Vježbe kontroliranog disanja pomažu u prevenciji laringospazma [29]. Svim ovim postupcima cilj je održati što dužu samostalnost pacijenta i produljiti kvalitetu života pacijenta. Nesumljivo je da je teško imati ALS, ali ostaje život i vjera u buduća otkrića.

## **6. PALIJATIVNA SKRB**

Palijativna skrb je cjelovita briga za osobu koja više ne reagira na ostale oblike liječenja i za njegovu obitelj. Ublažava fizičke simptome te pomaže i kod psihičkih, socijalnih i duhovnih poteškoća. Palijativna skrb stupa kad bolesnik uđe u terminalni stadij bolesti. Cilj je osigurati bolesniku i obitelji najbolju kvalitetu života smještajem u hospiciju i simptomatskom terapijom. U ovoj fazi bitno je biti upoznat s bolesnikovim željama vezanim za kraj života. Trebaju se znati njegova stajališta vezana za kardiopulmonarnu reanimaciju i mehaničku ventilaciju. Vrijednosti palijativne skrbi su bolesnikovo dostojanstvo, samostalnost, cjeloviti pristup svakom bolesniku kao pojedincu i odlučivanje o vlastitom životu i liječenju. Najčešći simptomi koji se javljaju kod terminalnih bolesnika su: bol, gubitak tjelesne težine, mučnina i povraćanje, otežano disanje, nesаница, umor, slabost, iscrpljenost i konstipacija te upravo to zahtijeva fizičku vrstu palijativne skrbi. Druga vrsta skrbi koja se pruža je psihosocijalna skrb. Strahovi koji se javljaju su; strah od odvajanja od najbližih, strah od umiranja, strah od boli, strah od

gubitka kontrole nad svojim životom, strah od gubitka snage i funkcije tijela, strah od gubitka budućnosti koju smo zamišljali i strah od samoće. Treća vrsta skrbi koja se pruža je duhovna kod koje se kod pacijenta javljaju pitanja i duhovne brige vezane za postojanja života nakon smrti, smisao života i patnje, grižnja savjesti, dosadašnji odnos s ljudima i slično. Palijativnu skrb mogu potražiti djeca i punoljetne osobe koje pate od prirođenih bolesti, osobe koje pate od ozbiljnih i po život opasnih bolesti, osobe koje pate od progresivnih kroničnih stanja te ozbiljno i terminalno oboljeli pacijenti [32].

Palijativna medicina, kao posebna medicinska specijalizacija, prihvaćena je 1978. godine u Velikoj Britaniji. Moguće ju je definirati kao proučavanje i liječenje bolesnika s aktivnom progresivnom, uznapredovalom bolešću ograničene prognoze [9]. Palijativna skrb razvila se iz hospicijske skrbi. Naime, hospiciji su u srednjem vijeku bile ustanove u kojima se pružala pomoć hodočasniciima, siromašnima te bolesnima. Korijeni ovog pokreta su u Velikoj Britaniji osnivanjem modernog hospicija sv. Kristofora. Sam razvoj palijativne medicine u Velikoj Britaniji započeo je 60-ih kao reakcija na promjene u medicinskoj kulturi. Pokret je potaknut stavovima vizionara te autoriteta na području medicine. Važno je istaknuti začetnicu hospicijskog pokreta, Cicely Saunders. Naime, ostavila je veliki značaj u pogledu utemeljenja Hospicija Sv. Kristofora kojega je razvila u prvu medicinsku akademsku modernu zdravstvenu ustanovu čija je zadaća briga o oboljelima od neizlječivih bolesti [6]. Također, njen glavni cilj bio je formirati medicinu koja je usmjerena prema osobi. Biopsihocijalni model, kvaliteta života i usmjerenost na egzistencijalna i duhovna pitanja, samo su neke od glavni značajki njenog pristupa prema oboljeloj osobi [6]. U SAD-u se skrb prakticirala u domu oboljelog, a često je karakterizirana kao koncepcija skrbi, a ne ustanova za liječenje. Veliki pečat ostavila je psihijatrica Elisabeth Kubler-Ross koja je napravila iskorak na planu komunikacije s umirućim bolesnikom i njegovim potrebama u SAD-u. Paralelno s razvojem hospicijske palijativne medicine, počela se razvijati i hospitalna palijativna medicina. Royal Victoria McGill bolnica prva je koja je naglašavala te podupirala razvoj palijativne prakse u bolnicama, posebice u svrhu kontrole boli.

U većini europskih zemalja hospicij je bio dom za umiruće ljude. Palijativna medicina čini dio cjelovite skrbi za bolesnika, a prema Svjetskoj zdravstvenoj organizaciji, definira se kao skrb koja poboljšava kvalitetu života bolesnika čiji su životi ugroženi. Cilj palijativne medicine jest unaprijediti kvalitetu života identifikacijom i ublažavanjem patnje, boli i ostalih psihosocijalnih, tjelesnih i duševnih poteškoća. Pomoću ovoga tipa skrbi, oboljeloj se osobi nastoji smanjiti nelagoda zbog neizlječive bolesti [8]. Moderna palijativna medicina kao i samo

širenje hospicijskog pokreta, dovela je do razvoja medicinske discipline koja je prihvaćena kao posebna specijalizacija i subspecijalizacija. U mnogim zemljama, palijativna se medicina usredotočuje na prakse koje pruža interdisciplinarni palijativni tim, a širi pojam palijativne medicine inkorporira rad u zajednici, kao i uključenost religijskih organizacija i drugih [6]. Glavni pojmovi koji se vežu uz palijativnu medicinu su sljedeći: potporna skrb, skrb na kraju života i terminalna skrb. Potporna skrb jest ona koja ima fokus na prevenciji te suzbijanju posljedica tumora i njihova liječenja. Prvenstveno se veže uz onkološku skrb, dok se palijativna bavi svim bolestima koje su životno opasne. Nadalje, skrb na kraju života opisuje se kao sveobuhvatna skrb o umirućim bolesnicima u svojim posljednjim trenucima života. Terminalna skrb, pojam je koji se koristi samo u slučajevima kad je pacijent tijekom krajnje faze bolesti (posljednjih nekoliko dana) [6].

Tradicionalni model palijativne skrbi podrazumijeva skrb pacijenta na samrti te se kao takav prakticirao nakon što su iskorištene sve mogućnosti aktivnog liječenja. Noviji / moderni model palijativne skrbi prakticira se od trenutka postavljanja dijagnoze te se koristi za vrijeme aktivnog liječenja. Veliki broj bolesnika koristi palijativnu skrb samo u uznapredovaloj bolesti, međutim vrlo često trebaju palijativne metode u svrhu otklanjanja kriza u ranijim stadijima bolesti. Palijativnu skrb možemo podijeliti na četiri razine, a one su sljedeće:

1. "Palijativni pristup. Način integriranja palijativnih metoda i postupaka u okruženjima koja nisu specijalizirana za palijativnu skrb. To ne uključuje samo farmakološke i nefarmakološke mjere suzbijanja simptoma, već i komunikaciju s bolesnikom i obitelji, kao i s drugim zdravstvenim radnicima te odlučivanje i postavljanje ciljeva u skladu s načelima palijativne skrbi.
2. Opća palijativna skrb. Pružaju je stručnjaci koji su češće uključeni u palijativnu skrb zbog naravi svojega posla, odnosno većeg broja bolesnika koji zahtijevaju palijativnu skrb, ali palijativna skrb nije glavni fokus njihova rada. To su npr. specijalisti obiteljske medicine, onkolozi, neurolozi, gerijatri, specijalisti interne medicine koji rade s bolesnicima s otkazivanjem organa i dr.
3. Specijalistička palijativna skrb. Opisuje službe čija je glavna djelatnost pružanje palijativne skrbi. Te službe obično skrbe o bolesnicima sa složenim i teškim potrebama i stoga zahtijevaju višu razinu obrazovanja, osoblja i drugih resursa. Zbog toga specijalističku palijativnu skrb pruža multidisciplinarni tim, kako bi se optimizirala kvaliteta života osoba sa smrtonosnim ili pa iscrpljujućim kroničnim bolestima. Taj tim radi zajedno s bolesnikovim obiteljskim liječnikom kako bi

pružio, ne samo kliničku stručnost, nego i dodatnu razinu podrške bolesniku i njegovoj obitelji. Većini osoba je palijativna skrb na specijalističkoj razini potrebna samo povremeno, a bolesnik može očekivati pristup specijalističkim uslugama mnogo puta tijekom primanja trajne skrbi od pružatelja primarne zdravstvene skrbi. Da bi ta vrsta pristupa uslugama bila uspješna, skrb mora biti kvalitetno koordinirana, uloge moraju biti jasne na različitim razinama usluga, a komunikacija među pružateljima usluga uspješna. Specijalistička služba mora biti lako prepoznatljiva bolesnicima, obiteljima i drugim profesionalcima te mora imati neovisan proračun.

4. Centri izvrsnosti. Trebaju osiguravati specijalističku palijativnu skrb u raznim okruženjima, uključujući ambulantu i stacionarnu skrb, kućnu skrb i konzilijarne službe. Centri izvrsnosti su iznimno važni i kao nastavne baze i mjesta istraživanja te razvoja standarda i novih metoda" [6].

U pogledu samih potreba bolesnika, važno je napomenuti kako se oni odlučuju za ovakav tip skrbi kako bi ublažili fizičke i psihičke simptome. Najvažniji faktor koji razvija strah je bol stoga je od izuzetne važnosti raditi na smanjenju istog. Palijativna skrb uvelike pridonosi smanjenju boli, a uz to povećava zadovoljstvo pacijenta. Mnoga istraživanja pokazuju kako upravo palijativna skrb smanjuje umor, tjeskobu, opstipacije i druge simptome koji utječu na strah i patnju.

Danas postoje brojni modeli palijativne medicine, a također se smatra kako se palijativnu skrb treba primijeniti od primarne zdravstvene zaštite pa sve do specijalističkih službi. U specijalizirane službe palijativne skrbi ubrajaju se hospiciji, bolnički timovi za palijativnu skrb, mobilni timovi za palijativnu skrb, stacionarne jedinice palijativne skrbi, hospicijski dnevni boravci i ambulante službe. U nespecijalizirane službe palijativne skrbi ubrajaju se specijalisti obiteljske medicine, ustanove za njegu u kući, jedinice u općim bolnicama, patronažne službe te domovi za starije i nemoćne.

Tablica 5. Sustav službi palijativne skrbi. (Izrađeno prema: Braš et al, 2016)

	Palijativni pristup	Specijalistička podrška općoj palijativnoj skrbi	Specijalistička palijativna skrb
--	---------------------	--	----------------------------------

Akutna skrb	Bolnica	Volonterska hospicijska služba / Bolnički tim za podršku palijativnoj skrbi	Jedinica za palijativnu skrb
Produljena skrb	Starački dom, dom za stanovanje	Volonterska hospicijska služba / Timovi za kućnu njegu	Stacionarni hospicij
Kućna skrb	Liječnici opće medicine, sestrinski i patronažni timovi	Volonterska hospicijska služba / Timovi za kućnu njegu	Mobilni timovi za palijativnu skrb, ustanove za dnevni boravak

U Republici Hrvatskoj zabilježen je najniži stupanj razvoja palijativne medicine u Europi. Zakonski okvir za primjenu i organizaciju palijativne skrbi izrađen je još 2003. godine stupanjem na snagu novog Zakona o zdravstvenoj zaštiti. Tim je zakonom palijativna skrb uvedena na primarnu razinu zdravstvene zaštite, kao i uvrštena u djelatnosti Domova zdravlja. Zakonom je također definirana i Ustanova za palijativnu skrb koja je sačinjena od specijaliziranih mjesta za davanje takve vrste skrbi (ambulanta za bol i palijativnu skrb, dnevni boravak). Nadalje, prema Zakonu je formiran interdisciplinarni tim za davanje palijativne skrbi. Godine 2013., zabilježeno je kako od stupanja Zakona o zdravstvenoj zaštiti na snagu, palijativna skrb nije uključena u sustav obveznog zdravstvenog osiguranja. Svjetska zdravstvena organizacija preporučuje da zemlje sa srednjim dohotkom trebaju uključiti palijativnu skrb u sustav zdravstvene zaštite. Palijativna skrb je izuzetno važna za teritorij Republike Hrvatske zbog same demografske slike čiji veliki postotak zauzimaju osobe starije životne dobi [7]. Ministarstvo zdravstva je 2017. godine objavio Nacionalni program razvoja palijativne skrbi u Republici Hrvatskoj 2017.-2020. u kojem je slojevito prikazan proces izrade programa. Procjene potreba za palijativnu skrb prema preporukama Europskog udruženja za palijativnu skrb čini između 50% i 89% svih umirućih pacijenata. U Republici Hrvatskoj brojčano između 26.000 i 46.000 pacijenata treba palijativnu skrb, od kojih najmanje 20% oboljelih od tumora te 5% neonkoloških pacijenata treba specijalističku palijativnu skrb u posljednjih godinu dana života [10].

Prema službenim informacijama Ministarstva zdravstva stanje postojećih resursa prikazano je u sljedećoj tablici:

Tablica 6. Resursi u palijativnoj skrbi (Izrađeno prema nacionalnom programu razvoja palijativne skrbi u Republici Hrvatskoj)

***Postojeći resursi u palijativnoj skrbi:*** 10 mobilnih timova za palijativnu skrb u kući bolesnika

22 bolnička tima za palijativnu skrb
31 ambulanta za bol
47 besplatne posudionice pomagala
16 organizacija volontera
9 županijskih koordinatora

Važno je istaknuti kako su ugovorene palijativne postelje u bolničkim zdravstvenim ustanovama te Ustanova za palijativnu skrb, hospicij Marija Krucifik Kozulić u Rijeci [10].

## 7. PRIKAZ SLUČAJA

Klinički osvrt obuhvaća slučaj pacijentice u dobi od 51 godinu. Pacijentica N.N., 1967. god. hospitalizirana na odjelu Pulmologije od 3.9.2018. do 17.9.2018. zbog dispneje. Prije osam godina operirala štitnjaču. Od 7. mjeseca 2017. pacijentici su se javile tegobe: otežan hod, otežana pokretljivost, osjećaj umora. Zbog toga je u više navrata bila hospitalizirana na odjelu neurologije. Magnetska rezonanca mozga pokazala je uredan nalaz, dok je EMNG nalaz pokazao slijedeće: radikularna lezija C5,C6 obostrano, srednja teška radikulna lezija L5, umjerena S1 obostrano. U drugom mjesecu 2018. godine postavljena je dijagnoza amiotrofične lateralne skleroze s izraženom parezom bulbarne i dišne muskulature s posljedičnom kroničnom globalnom respiratornom insuficijencijom u Kliničkom bolničkom centru Rebro. Pacijentica redovito odlazi na kontrole neurologu. Zbog kriza disanja noću pacijentica je zatražila je pomoć i pregledana je od strane pulmologa. Zadnja kontrola bila je 7. lipnja 2018. te je tada indicirana hospitalizacija u svrhu procjene potreba za neinvazivnu mehaničku ventilaciju, no pacijentica se nije odlučila za hospitalizaciju. Nadalje je ipak zbog otežanog disanja primljena preko odjela hitne medicine 3. rujna 2018. godine na odjel pulmologije.

Na odjelu je započeta neinvazivna mehanička ventilacija pozitivnim tlakom putem maske ustanos. Na planu funkcija i navika, zabilježena je stolica i mokrenje u pelenu te da alergije na lijekove nisu poznate. Pacijentici je postavljena nasogastrična sonda. U dogovoru s gastroenterologom planira se postavljanje PEG-a. Pacijentici je 17. rujna 2018. godine postavljen PEG u općoj anesteziji. Zahvat je protekao bez komplikacija, a 21. rujna 2018. godine u općoj anesteziji učinjena je traheotomija jer pacijentica ne tolerira ni minimalno odvajanje od neinvazivne ventilacije. Obitelji pacijentice je objašnjena potreba za izvođenjem traheotomije i invazivnom mehaničkom ventilacijom. Stavljena je *cuff* kanila broj 10. Pacijentica je od 17. rujna 2018. godine do 1. listopada 2018. godine hospitalizirana u Jedinici intenzivnog liječenja. Na odjelu intenzivne postaje uznemirena te je pozvan psihijatar koji uključuje antidepresive i anksiolitike. Nakon stabilizacije stanja pacijentica se ponovno premješta na odjel pulmologije. Tijekom boravka na odjelu pulmologije stanje pacijentice se stabiliziralo i započeli smo planiranje otpusta kući. Multidisciplinarni tim zaključio je da je pacijentici potrebna 24-satna skrb te nastavak zdravstvene njege u kući u maksimalnom opsegu. Također potrebno je nastaviti provoditi fizikalnu terapiju. U koordinaciji i planiranju otpusta obitelj, patronažna sestra, obiteljski liječnik te djelatnici zdravstvene njege u kući je pozvani su na edukaciju o provođenju specijalne njege u kućnim uvjetima pacijentice na respiratoru. Provedena je edukacija o aspiriranju pacijentice, toaleti trahealne kanile, hranjenju putem PEG-a te o zdravstvenoj njezi pacijentice sa respiratorom. Edukacija o nastavku zdravstvene njege u kući provedena je kroz tjedan dana, a edukaciju o respiratoru obavio je dobavljač.

Prilikom otpusta s odjela pacijentica je bila afebrilna, urednih vitalnih parametara, a otpuštena je u kućne uvjete u pratnji liječnika (anesteziologa) i medicinske sestre.

## 7.1 Sestrinske dijagnoze

### 1. Smanjena prohodnost dišnih puteva u/s hipersekrecijom 2° traheotomija

CILJEVI	SESTRINSKE INTERVENCIJE	EVALUACIJA
Pacijentica će imati prohodne dišne puteve, disati će bez hropaca	1. nadzirati respiratorni status 2. mijenjati položaj pacijentice svaka dva sata	Pacijentica ima prohodne dišne puteve, diše bez hropaca



	<ol style="list-style-type: none"> <li>3. dogovoriti fizioterapiju grudnog koša</li> <li>4. provesti bronhoaspiraciju</li> <li>5. namjestiti pacijenticu u Fowlerov položaj</li> <li>6. primijeniti ordiniranu oksigenu terapiju</li> <li>7. primijeniti propisane inhalacije</li> <li>8. pratiti promet tekućina</li> <li>9. pratiti vrijednost acidobaznog statusa</li> <li>10. uočavati promjene u stanju svijesti</li> </ol>	
--	--	--

### 3. Smanjena mogućnost brige o sebi – eliminacija u/s osnovnom bolešću 2° ALS

<b>CILJEVI</b>	<b>SESTRINSKE INTERVENCIJE</b>	<b>EVALUACIJA</b>
Pacijentica će biti suha i uredna	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. procijeniti stupanj samostalnosti pacijentice</li> <li>2. dogovoriti način na koji će pacijentica pozvati pomoć po završetku eliminacije</li> <li>3. omogućiti da pozove pomoć na dogovoreni način</li> <li>4. pripremiti krevet i pomagala za eliminaciju u krevetu (pelene, urinarni kateter, nepropusne podloge)</li> <li>5. osigurati dovoljno vremena, ne požurivati pacijenticu</li> </ol>	Pacijentica je nakon eliminacije suha i uredna

	6. osigurati privatnost	
--	-------------------------	--

#### 4. Smanjenja mogućnost brige o sebi – osobna higijena u/s osnovnom bolešću 2° ALS

<b>CILJEVI</b>	<b>SESTRINSKE INTERVENCIJE</b>	<b>EVALUACIJA</b>
Pacijentica će biti čista bez neugodnih mirisa, očuvanog integriteta kože, osjećati će se ugodno	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. procijeniti stupanj samostalnosti pacijentice</li> <li>2. dogovoriti osobitosti načina održavanja osobne higijene kod pacijentice</li> <li>3. osigurati potreban pribor i pomagala za obavljanje osobne higijene</li> <li>4. osigurati privatnost</li> <li>5. osigurati s pacijenticom dogovorenu temperaturu vode</li> <li>6. osigurati optimalnu temperaturu prostorije gdje se provodi osobna higijena</li> <li>7. primijeniti propisani analgetik 30 minuta prije obavljanja osobne higijene</li> <li>8. promatrati i uočavati promjene na koži tijekom kupanja</li> <li>9. ne koristiti grube trljačice i ručnike</li> <li>10. utrljati losion u kožu po završetku kupanja</li> </ol>	Pacijentica je suha, čista i očuvan je integritet kože

	11. presvući krevet nakon kupanja	
--	-----------------------------------	--

### 5. Visok rizik za dekubitus u/s nepokretnošću 2° ALS

<b>CILJEVI</b>	<b>SESTRINSKE INTERVENCIJE</b>	<b>EVALUACIJA</b>
Integritet kože pacijentice biti će očuvan	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. procijenjivati postojanje čimbenika za nastanak dekubitusa – Braden skala</li> <li>2. osigurati optimalnu hidraciju pacijentice</li> <li>3. pojačati unos bjelančevina i ugljikohidrata</li> <li>4. nadzirati pojavu edema</li> <li>5. održavati higijenu kože</li> <li>6. održavati higijenu kreveta i posteljnog rublja</li> <li>7. mijenjati položaj pacijentice u krevetu svaka dva sata</li> <li>8. položiti jastuke pod potkoljenice</li> <li>9. podložiti jastuke između koljena</li> <li>10. položaj pacijentice mijenjati podizanjem , a ne povlačenjem</li> <li>11. osigurati fizioterapiju pacijentici</li> <li>12. primijeniti propisana sredstva protiv boli</li> </ol>	Koža pacijentice je očuvanog integriteta, nema crvenila i drugih oštećenja

	13. educirati pacijenticu i obitelj o čimbenicima koji uzrokuju oštećenje kože i nastanak dekubitusa	
--	--	--

#### 6. Visok rizik za dislokaciju trahealne kanile u/s sa slabim učvršćenjem oko vrata

<b>CILJEVI</b>	<b>SESTRINSKE INTERVENCIJE</b>	<b>EVALUACIJA</b>
Pacijentici se tijekom hospitalizacije trahealna kanila neće pomicati, biti će pravilno učvršćena	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. provjeriti kako trahealna kanila prijanja uz vrat prilikom svake intervencije oko pacijentice</li> <li>2. objasniti pacijentici važnost dobrog položaja trahealne kanile</li> <li>3. savjetovati pacijenticu da sama ne dira vezicu oko vrata</li> <li>4. educirati obitelj o pravilnom učvršćenju kanile i njezinu položaju</li> </ol>	Pacijentici se za vrijeme hospitalizacije trahealna kanila nije pomicala, bila je pravilno učvršćena

#### 7. Neupućenost u način života s PEG-om

<b>CILJEVI</b>	<b>SESTRINSKE INTERVENCIJE</b>	<b>EVALUACIJA</b>
Pacijentica i obitelj će biti upućeni u način života s PEG-om	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. objasniti i pokazati obitelji toaletu okolnog područja PEG-a</li> <li>2. pokazati obitelji postupak hranjenja kroz PEG</li> </ol>	Pacijent i obitelj usvojili su znanje i upućeni su u život s PEG-om

	<p>3. dati pacijentici i obitelji pisanu uputu o vrsti prehrane, količini i učestalosti obroka</p> <p>4. provjeriti dali su pacijentica i obitelj razumijeli upute i usvojili znanje o načinu života s PEG-om</p>	
--	---	--

### 8. Visok rizik za infekciju u/s enteralnom prehranom 2° PEG

<b>CILJEVI</b>	<b>SESTRINSKE INTERVENCIJE</b>	<b>EVALUACIJA</b>
Pacijentica neće pokazivati znakove infekcije tijekom hospitalizacije	<p>1. mjeriti vitalne znakove dva puta dnevno</p> <p>2. pratiti okolno područje PEG-a</p> <p>3. jednom dnevno učiniti toaletu područja PEG-a</p>	Pacijentica tijekom hospitalizacije nije pokazivala znakove infekcije

## 8. ZAKLJUČAK

Amiotrofična lateralna skleroza je neurološka bolest koja zahvaća donje i gornje neurone, a javlja se vrlo često. Prema statistikama, pacijenti umiru od ove bolesti 3-5 godina nakon postavljanja dijagnoze. Samu dijagnozu je vrlo teško postaviti zbog toga što ne postoji nikakav biomarker, već se dijagnosticira postupkom eliminacije te na temelju prepoznavanja simptoma. Terapija za amiotrofičnu lateralnu sklerozu ne postoji jer se ne poznaje točna etiologija bolesti. U trenutnom terapijskom liječenju koristi se antagonist glutamata koji reducira oštećenje motornih neurona smanjujući razinu glutamata. Nadalje, od izuzetne je važnosti komunikacija s pacijentom, multidisciplinarni pristup te razvoj palijativne skrbi koja će poboljšati kvalitetu bolesnikova života. Kvaliteti života uvelike pomaže rano dijagnosticiranje bolesti, ali i angažiranost pacijenta i obitelji jer bolest ima izrazito progresivan tijek, a pacijentu su očuvane kognitivne funkcije. Skrb za oboljele je kompleksna i zahtjeva uključenost multidisciplinarnog tima. Vrlo važan zadatak u tome ima i medicinska sestra koja svojim znanjem educira pacijenta i obitelj te im pruža psihološku pomoć i podršku tijekom bolesti. Osim stručne pomoći zdravstvenih profesionalaca oboljelima je nužna podrška u lokalnoj zajednici. Grupe podrške u zajednici važan su resurs obitelji i oboljelima gdje mogu razmjenjivati iskustva koja prolaze u svakodnevnom životu, saznati kako zadržali kontrolu nad svojim životom te poboljšati svoju kvalitetu života.

Svjetska organizacija [ALS Association] osnovana je 1985. godine i njezina je misija voditi borbu za liječenje ALS-a istraživanjima. ALS Association djeluje na lokalnu zajednicu okupljajući volontere, grupe potpore za oboljele od ALS-a kako bi pružili oboljelima kvalitetniji život [33].

Percepcija kvalitete života oboljele osobe od ALS-a ne ovisi uvijek o težini bolesti već i o dostupnosti zdravstvene skrbi i kvaliteti pruženih usluga. Zdravstveni profesionalci u radu sa oboljelima moraju kontinuirano razvijati stručna znanja i provoditi znanstvena istraživanja kako bi zadovoljili potrebe u unapređenju kvalitete života oboljelih od ALS-a.



Slika 5. Obilježavanje međunarodnog dana oboljelih od ALS-a 2020.godine – na svim jezicima nazdravljalo se uz riječ “živjeli” koja je izraz dobre volje i prijateljstva s vizijom svijeta bez ALS-a i neuromuskularnih bolesti.

## 9. LITERATURA

1. V. Brinar i suradnici: Neurologija za medicinare, Medicinska naklada, Zagreb, 2009.
2. Bučuk, Mira, et al.: Amiotrofična lateralna skleroza, Medicina Fluminensis, vol. 50, br. 1, 2014, str. 7-20. <https://hrcak.srce.hr/118493>. Citirano 20.03.2021.
3. V. Brinar, Z. Brzović, S. Vukadin, N. Zurak: Neurologija, udžbenik za medicinske sestre, rentgen tehničare i fizioterapeute, Prometej, Zagreb, 1996.
4. Braš, Marijana, et al: Osnovni pojmovi o palijativnoj medicini, Medix, vol. 22, br. 119/120, str. 69-76
5. Brkljačić, Morana: Aktualno stanje palijativne skrbi u Hrvatskoj, Služba Božja, vol. 53, br. 3/4, 2013, str. 367-367
6. Mimica, N.: Demencija i palijativna skrb, Neurol. Croat., vol. 60, br. 3-4, 2011
7. Jušić, Anica: Palijativna medicina – palijativna skrb, Medicus, vol. 10, br. 2, 2001, str. 247-252
8. Ministarstvo zdravstva Republike Hrvatske: Nacionalni program razvoja palijativne skrbi u Republici Hrvatskoj 2017.-2020., 2017
9. BR Brooks, RG Miller, M Swash, TL Munsat: El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord, 2000.
10. PM Andersen, S. Abrahams, GD Borasio: EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force, Eur J Neurol, 2012.
11. PM Worms: The epidemiology of motor neuron diseases: a review of recent studies, J Neurol Sci, 2001.
12. S. Zoccollella, E. Beghi, G. Palagano, A. Fraddosio, V. Guerra, V. Samarelli et al.: Analysis of survival and prognostic factors in amyotrophic lateral sclerosis: a population based study, J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2008.
13. C. Armon: An evidence-based medicine approach to the evaluation of the role of exogenous risk factors in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. Neuroepidemiology, 2003.
14. S. Wharton, PG Ince: Pathology of Motor Neurone Disorders, Motor Neuron Disorders, Philadelphia, Butterworth Heinemann, 2003.
15. E. Beghi, A. Millul, A. Micheli, E. Vitelli, G. Logroscino: Incidence of ALS in Lombardy, Italy, Neurology, 2007.
16. L. Jelsone-Swain, C. Persad, KL Votruba, SL Weisenbach, T. Johnson, KL Gruis et al.: The Relationship between Depressive Symptoms, Disease State, and Cognition in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Front Psychol, 2012.
17. D Lo Coco, La Bella V: Fatigue, sleep, and nocturnal complaints in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Eur J Neurol, 2012.
18. RS Bedlack, S Aggarwal: Signs of progress, reasons for hope. Continuum, 2009.
19. E. Bilic: Palliative care in neuromuscular diseases, Neurol Croat, 2011.
20. B. Muk, Z. Rade: Sestrinske dijagnoze kod depresivnog bolesnika, sestrinske dijagnozeu zdravstvenoj skrbi psihijatrijskog bolesnika, Osijek. HUMS, 2011.
21. <https://hr.level42digest.com/new-gene-editing-technique-treat-als-140496>, dostupno 06.04.2021.



22. P. Filaković i suradnici: Afektivni poremećaji. Duševni poremećaji i tjelesne bolesti, Osijek: Medicinski fakultet Osijek; 2014.
23. RG Miller, JD Mitchell, DH Moore: Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/ motor neuron disease (MND). Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2003.
24. T. Žnidarec: Poremećaji govora i gutanja kod osoba s neurodegenerativnim bolestima, diplomski rad, Sveučilište u Zagrebu, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet, Zagreb, 2018.
25. Kolundžić, D. Vodanović, H. Premuž: Disfagija u populaciji starijih osoba smještenih u ustanovama za starije i nemoćne, Logopedija, vol.8, br. 2, str. 56-62, 2018.
26. <https://www.udruga-neuron.eu/udruga-neuron>, dostupno 06.04.2021.
27. <https://www.als-schweiz.ch/events/>, dostupno 15.03.2021.
28. <https://repozitorij.unin.hr/en/islandora/object/unin%3A1615/datastream/PDF/view>
29. <https://hr.barringtonfamilyclinic.com/chto-jeto-za-bolezn-bas>
30. [file:///C:/Users/Korisnik/Downloads/MF\\_1\\_2014\\_Mira\\_Bucuk\\_Kristina\\_Dijan\\_Zoran\\_Tomic\\_Ivan\\_Sonnenschein%20\(3\).pdf](file:///C:/Users/Korisnik/Downloads/MF_1_2014_Mira_Bucuk_Kristina_Dijan_Zoran_Tomic_Ivan_Sonnenschein%20(3).pdf)
31. <http://erf.untz.ba/web/wp-content/uploads/2018/10/Osnove-disfagija.pdf>
32. <https://www.onkologija.hr/prosirena-bolest/palijativna-skrb>, dostupno 21.5.2021.
33. <https://www.als.org/> ALS Association, dostupno 15.6.2021.

## POPIS SLIKA

Slika 1. Pregled ljudskog živčanog sustava

(Izvor:[https://hr.wikipedia.org/wiki/%C5%BDiv%C4%8Dani\\_sustav](https://hr.wikipedia.org/wiki/%C5%BDiv%C4%8Dani_sustav))

Slika 2. PEG. (Preuzeto: <https://ivcnorthwest.com/treatment/gastrostomy-jejeunostomy-tube-placement-removal/>).

Slika 3. Shematski prikaz dobrog položaja perkutane endoskopske gastrostome i pravilne fiksacije nakon izvlačenja kroz trbušnu stijenku

(Preuzeto:[https://www.google.com/search?q=pravilno+postavljanje+PEG-a&rlz=1C1PRFC\\_enHR641HR643&source=lnms&tbn=isch&sa=X&ved=2ahUKEwiQl4bvlY\\_xAhUPExoKHegBCWMQ\\_AUoAXoECAEQAw&biw=1920&bih=969#imgcr=GKnBOaIorOnWUM](https://www.google.com/search?q=pravilno+postavljanje+PEG-a&rlz=1C1PRFC_enHR641HR643&source=lnms&tbn=isch&sa=X&ved=2ahUKEwiQl4bvlY_xAhUPExoKHegBCWMQ_AUoAXoECAEQAw&biw=1920&bih=969#imgcr=GKnBOaIorOnWUM))

Slika 4. Logo udruge „Neuron“; (<https://www.udruga-neuron.eu/udruga-neuron>)

Slika 5. Logo kampanje Međunarodnog dana ALS 2020.g; (<https://posi.hr/21-lipnja-medunarodni-dan-als-a/>)

## **PRILOZI**

Tablica 1. Indikacije za neinvazivnu mehaničku ventilaciju (Bilic, E., et al.).

Tablica 2. Postavljanje dijagnoze ALS-a (Bučuk, M., et al., 2014).

Tablica 3. Simptomatska terapija bolesnika s ALS-om. (Bilic E, et al.)

Tablica 4. Kontraindikacije za postavljanje PEG-a (Izvor: 24).

Tablica 5. Sustav službi palijativne skrbi (izrađeno prema: Braš et al, 2016)

Tablica 6. Resursi u palijativnoj skrbi (Izrađeno prema nacionalnom programu razvoja palijativne skrbi u Republici Hrvatskoj)



**IZJAVA O AUTORSTVU  
I  
SUGLASNOST ZA JAVNU OBJAVU**

Završni/diplomski rad isključivo je autorsko djelo studenta koji je isti izradio te student odgovara za istinitost, izvornost i ispravnost teksta rada. U radu se ne smiju koristiti dijelovi tuđih radova (knjiga, članaka, doktorskih disertacija, magistarskih radova, izvora s interneta, i drugih izvora) bez navođenja izvora i autora navedenih radova. Svi dijelovi tuđih radova moraju biti pravilno navedeni i citirani. Dijelovi tuđih radova koji nisu pravilno citirani, smatraju se plagijatom, odnosno nezakonitim prisvajanjem tuđeg znanstvenog ili stručnoga rada. Sukladno navedenom studenti su dužni potpisati izjavu o autorstvu rada.

Ja, PETRA FRANKOL (ime i prezime) pod punom moralnom, materijalnom i kaznenom odgovornošću, izjavljujem da sam isključivi autor/ica završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom KVALITETA ŽIVOTA OSOBA IZHODI OD AMOTROFICNE LATERALNE SKLEZE (upisati naslov) te da u navedenom radu nisu na nedozvoljeni način (bez pravilnog citiranja) korišteni dijelovi tuđih radova.

Student/ica:  
(upisati ime i prezime)

PETRA FRANKOL  
(vlastoručni potpis)

Sukladno Zakonu o znanstvenoj djelatnosti i visokom obrazovanju završne/diplomske radove sveučilišta su dužna trajno objaviti na javnoj internetskoj bazi sveučilišne knjižnice u sastavu sveučilišta te kopirati u javnu internetsku bazu završnih/diplomskih radova Nacionalne i sveučilišne knjižnice. Završni radovi istovrsnih umjetničkih studija koji se realiziraju kroz umjetnička ostvarenja objavljuju se na odgovarajući način.

Ja, PETRA FRANKOL (ime i prezime) neopozivo izjavljujem da sam suglasan/na s javnom objavom završnog/diplomskog (obrisati nepotrebno) rada pod naslovom KVALITETA ŽIVOTA OSOBA IZHODI OD AMOTROFICNE LATERALNE SKLEZE (upisati naslov) čiji sam autor/ica.

Student/ica:  
(upisati ime i prezime)

PETRA FRANKOL  
(vlastoručni potpis)