

**M U N I**  
**M E D**

# **Intenzivní oš. péče o pacienta s neuromuskulárním onemocněním**

Edita Pešáková

# Neuromuskulární onemocnění

- Postižení periferních nervů
- Postižení svalů
- Postižení neuromuskulárního přenosu

# Postižení svalů (myopatie)

**1. Progresivní svalové dystrofie** (geneticky podmíněné, vrozená porucha svalového metabolismu)

- např. M. Duchenn, M. Becker, pletencová dystrofie, facio-humero-scapulární forma,
- důležitá genetická prevence
- Klinika: progredující svalová slabost

**2. Zánětlivé myopatie** (myozitidy)

**3. Endokrinní myopatie** a další

# Rabdomyolýza I

- Akutní poškození svalových buněk s následným uvolňováním myocytů do krve.
- Příčiny:
  1. Nadměrná svalová zátěž
  2. Vysoká tělesná teplota – podtyp malig. hyperter.
  3. Tepenný uzávěr
  4. Crush syndrom
  5. Metabolické příčiny
  6. Léky a jiné sloučeniny
  7. Autoimunitní nemoci

# Rabdomyolýza II

- **Projevy:** svalová slabost, palpační citlivost, výrazný otok, cefalea, nauzea, svalové křeče → progres – renální insuficience, porucha vědomí, porucha srdečního rytmu z hyperkalémie
- **Komplikace:** kompartmentový syndrom na končetinách. Výsledné nedokrvění svalu vede k poruše nervosvalové funkce.
- **Léčba:** rychlá a účinná rehydratace při současné akceleraci diurézy, pečlivé sledování renálních funkcí

# Postižení nervosvalového přenosu

- **Myasthenia gravis** – autoim. onemocnění - produkce protilátek proti acetylcholinovému receptoru → rozšíření synaptické štěrbině → porucha nervosvalového přenosu
- **Projevy:** svalová slabost, postižení okohybných svalů (ptóza, diplopie), postižení dýchacích, pletencových i bulbárních sv.
- **Diagnostika:** EMG, přítomnost autoim. protilátek v séru u 90 % pac., Prostigminový a Seemanův test, CT nebo MRI mediastina

# Myastenia gravis

- **Komplikace:** myastenická, cholinergní nebo smíšená krize → pacient je v ohrožení života!
- **Terapie:** anticholinergika
  - extirpace thymu
  - při neúspěchu léčby - kortikoidy, cytostatika
  - při myastenické krizi – indikace UPV, plazmaferéza
- **Dif.dg.:** bulbární forma ALS
  - jiné druhy myopatií

# Amyotrofická laterální skleróza – ALS

- Onemocnění postihující přední rohy míšní a motorickou kůru mozkomovou.
- Příčina není známa, výskyt 1:100 000, častěji muži
- Začátek onem. cca 5-6 decénium, prům. doba přežití 2-4,5 roku
- Dvě formy: **1. ALS s progresivní bulbární paralýzou** – smrt do 2 let od počátku onemocnění
- 2. progresivní spinální amyotrofie** – s relativně pozdním postižením bulbárních jader mozkových nervů, průběh může trvat řadu let



# Amyotrofická laterální skleróza – ALS

- **Klin. příznaky** - pozvolný začátek – porucha obratnosti HKK
  - snížení svalové síly
  - slabost všech kosterních svalů s výjimkou svalů okohybných a sfinkterů
  - fascikulace ve svalech HK, později atrofie a fascikulace jazyka
  - paréza bulbárního svalstva: ztráta fonace, artikulace, žvýkání a polykání → RIZIKO ASPIRACE!!!
- V terminálním stadiu nemůže pacient artikulovat, pohybovat končetinami, umírá na interkurentní onemocnění, event. selhání srdečních nebo respiračních svalů.

# Amyotrofická laterální skleróza – ALS

- **Diagnostika** - neexistuje žádný test pro ALS
  - EMG
- **Léčba** - neuspokojivá,
  - vitaminy,
  - Riluzol, další léky ve stadiu výzkumu
  - útlum salivace: amitriptylin, atropin, lokálně botulotoxin do glandula parotis
- **Dif. dg.** - obtížná v iniciálních stádiích
  - myastenia gravis – bulbární forma
  - spinální svalová atrofie

# Amyotrofická laterální skleróza – ALS

- **Úkoly sestry** - velmi citlivý psychologický přístup
  - pomoc ve všech oblastech, pacient je plně závislý na pomoci okolí!
  - při dysfagii pozor při výživě pacienta
  - péče o pacienta na UPV, pamatuj při UPV minimální šance na odpojení od ventilátoru
  - pamatovat na plné vědomí pacienta
  - podávat medikaci dle ordinace lékaře na ovlivnění anxiety, deprese, poruchy spánku
  - v paliativní péči respektovat právo na odmítnutí dechové podpory, respektovat přání analgetické a tlumivé léčby

# Amyotrofická laterální skleróza – ALS

## □ Prognóza:

- přežití průměrně 2-4,5 roku
- 25 % pacientů přežívá 5 let
- 10 % pacientů přežívá 10 let

□ Doba přežití velmi individuální – dle rychlosti progresu můžeme zhruba určit dobu přežití.

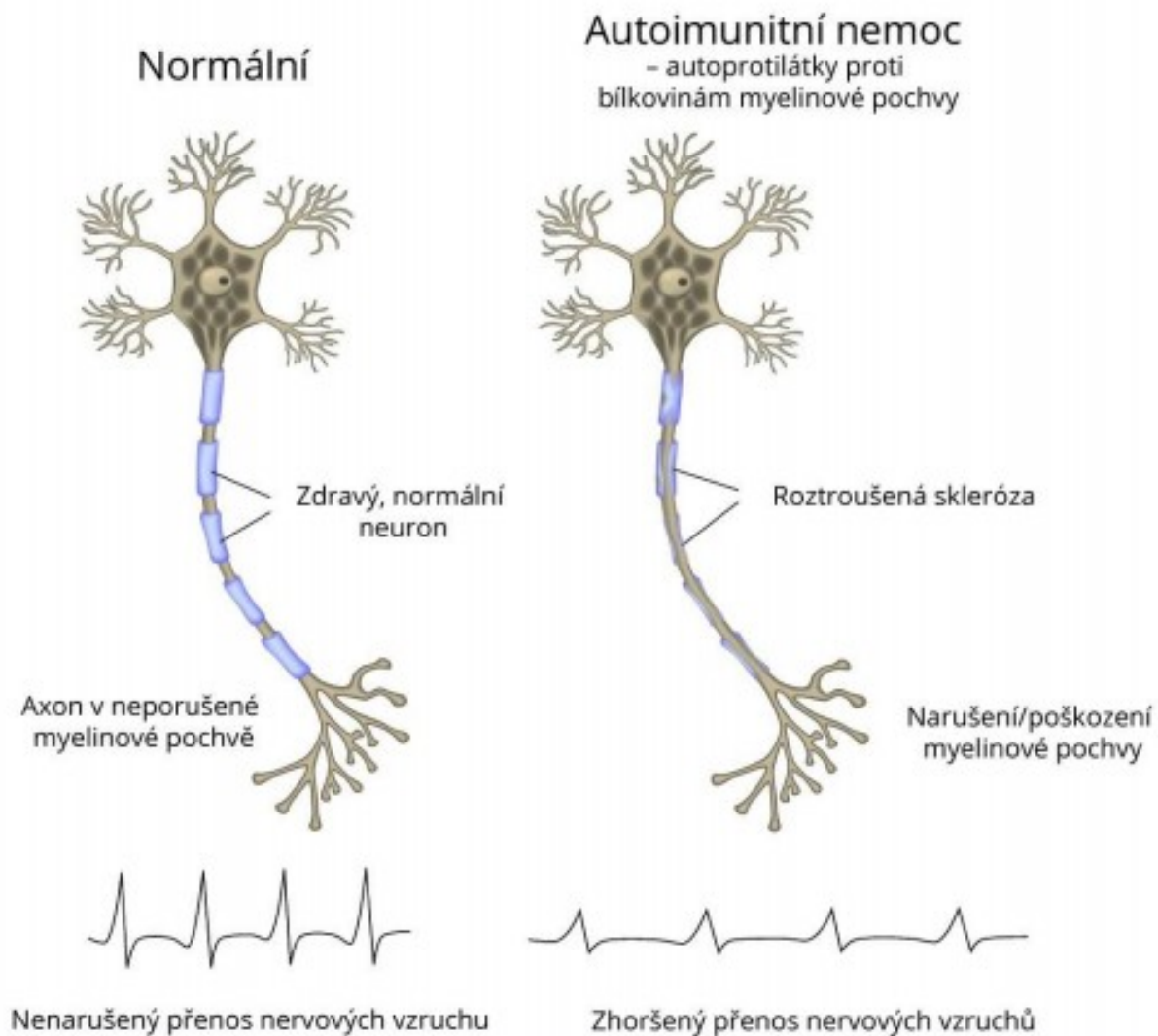
# Roztroušená skleróza mozkomíšní

- **Autoimunitní chronický zánět** namířený proti myelinu a oligodendrocytům mozku a míchy vedoucí k jejich destrukci, neurodegeneraci
- **Příčina:** není známa, pravděpodobně genetická dispozice, faktory zevního prostředí a virové infekce
- Postihuje především mladé jedince (mezi 20-40 rokem života), častěji ženy, výskyt v ČR 170/100 000,

# Roztroušená skleróza mozkomíšní

- Onemocnění se vyskytuje v atakách a remisích
- Během ataky vzniká zánětlivá reakce → narušenou hematoencefalickou bariérou vstupují do CNS autoagresivní látky → poškození myelinovy pochvy
- Při atace se objevují příznaky trvající alespoň 24 hodin, a to v nepřítomnosti horečky nebo infekce
- Průběh choroby značně variabilní, rozdílná odpověď na léčbu.

# Roztroušená skleróza mozkomíšní



# Roztroušená skleróza mozkomíšní

- **Projevy** - na počátku nespecifické – únava, pobolívání hlavy, depresivita, bolesti v končetinách, parestezie
  - nystagmus, mlhavé vidění, bolest při pohybu bulbů, pokles zrakové ostrosti, výpadek zorného pole, porucha barvocitu,
  - poruchy motoriky, třes, porucha rovnováhy, v pokročilém stadiu imobilita,
  - skandovaná řeč, dysartrie,
  - poruchy vyprazdňování MM, porucha sex. funkcí.



# Roztroušená skleróza mozkomíšní

- **Diagnostika** - neurologické vyšetření,
  - EMG, evokované potenciály,
  - vyšetření MMM,
  - CT, MRI,
  - serologické a imunologické vyš.
- **Průběh** – 1. ataka – po infektu, porodu, psych. nebo fyz. stresu, chir. zákroku, často bez zjevného vyvolávajícího momentu → následuje remise

# Roztroušená skleróza mozkomíšní

- Léčba - kauzální léčba NEEEXISTUJE!
  - akutní léčba ataky: Kortikoidy=Metylprednison,
  - dlouhodobá léčba: cílem je snížení počtu atak a zpomalení progresu onemocnění,
  - symptomatická: léčba spasticity (baclofen, myolastan), sfinkterové poruchy (uroseptika, ATB), léčba bolesti, deprese
  - event. kmenové buňky???

# Roztroušená skleróza v intenzivní péči

- Nejč. při krátkodobé UPV
  - Akutní respirační selhání - demyelinizační léze v obl. cervikální míchy nebo v obl.mozkového kmene – medulla oblongata a horní krční míchy – ztráta volní kontroly dýchání – apnoe
  - Sekundární v důsledku aspirace, event. Aspirační pneumonie
- Při akutní atace – plazmaferéza
- U pacientů s dysfagií – až u 30 % - PEG+parenterální výživa
- Operace a anestezie – možnost exacerbace onemocnění, vždy použít co nejnižší dávku u lokálních i centrálních anestetik

# Sestra při péči o pacienta s neuromuskulárními komplikacemi

- VŽDY citlivý přístup,
- Pamatuj na kolísání nálad – deprese x euforie,
- Snížená fyzická aktivita až úplná imobilita → v závislosti na stádiu onemocnění,
- Poruchy spánku – psychika, časté probouzení pro pocit brnění, mravenčení HKK i DKK při RS,
- Stravování – poruchy polykání, nechut' k jídlu,
- Porucha komunikace – UPV, dysartrie,
- Postupná redukce možnosti vykonávat svoji sociální roli,
- Informovanost – nedostatek vědomostí z různých důvodů.

# Děkuji za pozornost!

