

Co należy wiedzieć o chorobie neuronu ruchowego (MND)?

Poradnik dla pacjentów, ich opiekunów i wszystkich zainteresowanych

dr n. med. Barbara Tomik

mgr Bożena Józwiak

***Wydane dzięki staraniom chorych z Krakowskiej Kliniki Neurologii Collegium
Medium Uniwersytetu Jagiellońskiego oraz osób ich wspierających***

konsultacja medyczna :

profesor dr hab. n. med. Andrzej Szczudlik

konsultacja logopedyczna:

mgr Bożena Józwiak

dr n. hum. Izabela Gatkowska

konsultacja z zakresu rehabilitacji:

mgr Bożena Józwiak

redakcja:

mgr Grażyna Czaplińska

Podziękowania

Tym wszystkim, których trudno wymienić z nazwiska, a którzy przyczynili się do powstania i wydrukowania tego poradnika, w imieniu chorych, składamy najserdeczniejsze podziękowania -

autorzy

Spis treści:

I. Wstęp	str. 4 - 6
II. Jak sobie radzić z najczęstszymi objawami choroby?	
Praktyczne wskazówki i porady	str. 7- 28
III. Informacja dla opiekunów	str. 29 - 31
IV. Pomocne telefony	str. 32 - 33

I. Wstęp

Określenie choroby. Co oznaczają skróty MND? SLA?

Choroba neuronu ruchowego (*ang. motor neurone disease* **MND**), znana też jako stwardnienie boczne zanikowe (*łac. sclerosis lateralis amyotrophica* **SLA**), jest przewlekłą, postępującą chorobą neurologiczną, prowadzącą do osłabienia i zaniku mięśni oraz ograniczenia ruchów czynnych (niedowład kończyny). Istotą choroby jest zwyrodnienie komórek nerwowych odpowiedzialnych za sygnały przekazywane do odpowiednich mięśni, dzięki którym jesteśmy w stanie wykonać dowolny ruch.

Jaka jest przyczyna choroby?

Mimo intensywnych badań nadal nie udało się ustalić przyczyn tej choroby. Zalicza się ją do grupy schorzeń zwyrodnieniowych tzw. neurodegeneracyjnych. W większości przypadków mamy do czynienia z tzw. postacią sporadyczną choroby, a w około 5-10% przypadków stwierdza się jej rodzinne występowanie (uwarunkowane genetycznie).

Naukowcy próbują znaleźć przyczynę choroby wśród szkodliwego działania: czynników infekcyjnych (wirusy?), zaburzeń odporności (tzw. podłoże immunologiczne), czynników toksycznych (zatrucie metalami- np. rtęć, ołów), wpływu zaburzeń hormonalnych, urazów mózgu czy rdzenia kręgowego i innych. Ciągłe jest szansa, że zostanie znaleziona przyczyna schorzenia a wraz z nią możliwość skutecznego leczenia.

Jakie mogą być objawy choroby?

Najczęściej wczesnym objawem choroby jest jedno- lub dwustronne osłabienie mięśni kończyn, częściej górnych niż dolnych. Obejmuje ono najczęściej mięśnie rąk (upośledzenie ruchów precyzyjnych rąk, stopniowa utrata ich zręczności), stóp (tendencja do opadania stóp, potykanie się w czasie chodzenia), w drugiej kolejności mięśnie ramion czy ud. Stopniowo dochodzi do zaniku mięśni oraz ich znacznego osłabienia (niedowład). Te objawy często poprzedzają bolesne kurcze grup mięśni (zwłaszcza łydek) lub przykre "zrywania" (drżenia) mięśni (zwane przez lekarzy

fascykulacjami). Z czasem osłabienie mięśni może objąć mięśnie karku (tendencja do opadania głowy do przodu), mięśnie tułowia (trudności ze wstawaniem z pozycji leżącej, sprawnym przewracaniem się w łóżku). Niekiedy, już na początku choroby pojawiają się trudności w płynnym wysławianiu się oraz krztuszenie przy spożywaniu pokarmów. U innych chorych, objawy te mogą pojawiać się znacznie później, dołączając do narastającego zaniku i osłabienia mięśni kończyn. Stopniowo mogą rozwijać się trudności z prawidłowym oddychaniem: oddech staje się przyspieszony, krótki, nieregularny, pojawia się uczucie duszności przy wysiłku fizycznym, potem także w czasie codziennych czynności.

Jak przebiega choroba neuronu ruchowego?

Choroba ma przebieg postępujący. Chory z MND, zazwyczaj nie ma zaburzeń świadomości czy pamięci; boryka się z narastającym osłabieniem mięśni oraz innymi dotkliwymi objawami choroby, które stopniowo ograniczają jego samodzielność ruchową, możliwości wykonywania codziennych prostych czynności, wreszcie kontakt słowny z otoczeniem i zdolność połykania pokarmów.

Czy istnieje lek hamujący rozwój choroby?

Jak dotąd nie ma takiego leku. Intensywnie prowadzone badania naukowe oraz próby kliniczne, oceniające działanie nowych leków, nie przyniosły jeszcze oczekiwanych rezultatów. Można jednak próbować "spowolnić" postęp choroby. Stosowane są różne leki, w tym przede wszystkim Rilutek (Riluzole), lek wpływający na przekazywanie sygnałów nerwowych w mózgu, jak i inne preparaty wspomagające np. niszczące nadmiar tzw. "toksycznych wolnych rodników": witamina C i E w dużych dawkach, Beta Karoten, Koenzym Q. Bardzo istotne jest również postępowanie rehabilitacyjne (ćwiczenia ruchowe), farmakologiczne łagodzenie skutków choroby tj. stosowanie leków zmniejszających liczbę kurczy mięśni, sztywność mięśni, nadmierne ślinienie. Ważnym jest także zapobieganie wyniszczeniu organizmu przez zmianę diety (rozdrobnione pokarmy, dieta półpłynna), podawanie dożylnie płynów (kroplówki) oraz wspomaganie oddychania. Wszystkie te metody poprawiają codzienny standard życia chorego.

Jakie są zasady opieki medycznej dla pacjentów z chorobą neuronu ruchowego?

Do standardowego postępowania należą okresowe, systematyczne kontrole kliniczne (badanie przez lekarza neurologa) i specjalistyczne badanie elektrofizjologiczne (tzw. EMG). Dzięki temu badaniu ocenia się stan funkcjonalny mięśni i nerwów, a więc stopień nasilania się choroby. W okresie rozpoznania choroby wykonuje się szereg innych specjalistycznych badań diagnostycznych, pozwalających na potwierdzenie lub wykluczenie MND. Szybkie ustalenie właściwego rozpoznania jest niezwykle istotne dla chorego, jest bowiem pierwszym krokiem w kierunku właściwego postępowania. Jeśli proces chorobowy jest wynikiem innych niż NMD zaburzeń, leczenie w wielu wypadkach może być przynajmniej częściowo skuteczne. Zespół lekarski Poradni MND Kliniki Neurologii w Krakowie współpracując z wykwalifikowanym zespołem medycznym, tj. dietetyczkami, wyszkolonymi pielęgniarkami pracującymi w oddziale klinicznym oraz rehabilitantami z Zakładu Rehabilitacji Kliniki Neurologii, logopedą, neuropsychologiem opracowuje standardy pielęgnacji i rehabilitacji oraz najlepszej opieki domowej i szpitalnej dla chorych z MND. Współpracując z rodzinami pacjentów, pielęgniarki i rehabilitanci, logopeda uczą ich postępowania z chorymi w warunkach domowych (pielęgnacja, ćwiczenia wzmacniające mięśnie, metody odżywiania, ćwiczenia logopedyczne – mowy, obserwacja postępu choroby).

Stwierdzenie wczesnych, opisanych wyżej objawów powinno być wskazaniem do konsultacji u lekarza podstawowej opieki medycznej, a następnie u neurologa, który podejrzewając chorobę może skierować pacjenta do specjalistycznego ośrodka, jakim są Poradnie MND, do pełnej diagnostyki choroby i dalszego leczenia. Chorzy z narastającymi objawami MND wymagają szczególnej opieki zarówno, ze strony zespołu medycznego, jak i opiekunów w domu, właściwego postępowania leczniczo-diagnostycznego, w tym także rehabilitacyjnego oraz wsparcia psychicznego.

Poniżej przedstawiamy sposoby postępowania zalecane w najczęściej spotykanych objawach choroby.

II. Jak sobie radzić z najczęstszymi objawami choroby? Praktyczne wskazówki i porady.

Jak postępować w przypadku osłabienia mięśni?. Zasady rehabilitacji ruchowej chorych z MND

W przebiegu choroby dochodzi do stopniowego zaniku mięśni, utraty siły mięśni i ograniczeń ruchowych. Proces ten przebiega indywidualnie u każdego chorego, trudno przewidzieć kolejność osłabienia mięśni oraz czas w jakim to nastąpi. Osłabienie mięśni, wzrost ich napięcia (spastyczność – odbierana jako uczucie sztywności mięśni), po dłuższym czasie, może doprowadzić do narastającej sztywności w stawach. W niedowładnych (osłabionych kończynach) często pojawia się odczucie “męczliwości” mięśni, ich znużenie, niekiedy zaś bolesne skurcze czy też wrażenie naciągania mięśni.

Zwiększenie zakresu ruchów chorego, jak najdłuższe utrzymanie jego samodzielności w wykonywaniu codziennych czynności jest głównym zadaniem łagodnej rehabilitacji ruchowej, która powinna być prowadzona od momentu rozpoznania choroby. U chorych obok utraty funkcji ruchowych, pojawia się również uczucie przewlekłego zmęczenia. Dlatego prowadzenie rehabilitacji biernej (ćwiczenia bierne w łóżku pacjenta połączone z masażem leczniczym u chorych bez wzmożonego napięcia mięśni) i czynnej (ćwiczenia w sali gimnastycznej, zajęcia ruchowe w basenie, wzmacniające odpowiednie grupy mięśni, ćwiczenia usprawniające poruszanie się: chodzenie w balkonikach, stabilizatorach) oraz fizykoterapia nie powinny prowadzić do nadmiernego obciążenia mięśni. **Zajęcia rehabilitacyjne nie mogą być zbyt intensywne, powinny być prowadzone systematycznie i nie powodować u chorego nadmiernego zmęczenia. Zbyt forsowna rehabilitacja może odnieść odwrotny skutek i nasilić objawy choroby.**

W utrzymaniu samodzielności chorego pomogą również drobne usprawnienia zastosowane w domu, takie jak: zamocowanie poręczy przy wannie i toalecie, podwyższenie toalety, wykorzystanie przyrządów pomagających w jedzeniu, rezygnacja z guzików na rzecz zamków błyskawicznych czy “rzep” w ubraniach.

Następnym krokiem w postępowaniu rehabilitacyjnym jest przekonanie chorego do wykonywania w domu prostych ćwiczeń, początkowo pod kontrolą rehabilitanta lub fizykoterapeuty, później z udziałem rodziny pacjenta.

Bardzo ważne jest również dobranie odpowiedniego sprzętu rehabilitacyjnego. W przypadku obecności zaburzeń chodu (opadanie stopy, niestabilności postawy, trudności w utrzymaniu równowagi) stosuje się łuski, strzemiona, laski, balkoniki, a w bardziej zaawansowanych stanach - wózki inwalidzkie. Natomiast w osłabieniu mięśni ręki, nadgarstka można używać odpowiednich stabilizatorów na palce czy stawy nadgarstka i łokcia. Opadanie głowy, ból kręgosłupa, ślinienie, początkowy okres występowania zaburzeń oddychania można próbować zmniejszać przez stabilizowanie mięśni karku odpowiednio dobranym kołnierzem ortopedycznym (w przypadkach z nasilonym opadaniem głowy polecane są kołnierze sztywne). U chorych leżących stosuje się wielofunkcyjne łóżka ortopedyczne, zmieniające pozycję chorego co kilka godzin oraz materace przeciwoleżynowe. Warto pamiętać o wyższym ułożeniu stóp i dłoni, które zmniejsza ich obrzęk, zasinienie i oziębienie. **Sprzęt ortopedyczny dla chorego, w każdym przypadku, dobiera lekarz neurolog lub lekarz rehabilitacji medycznej.**

Ćwiczenia codzienne

Działalność rehabilitacyjna usprawniająca funkcjonowanie mięśni i stawów jest niezwykle ważna i ma fundamentalne znaczenie w postępowaniu medycznym w przebiegu tej choroby. Rehabilitacja ruchowa łączy dwa rodzaje działań:

- ćwiczenia pod opieką specjalisty rehabilitanta, z użyciem specjalistycznych metod przystosowanych indywidualnie dla każdego chorego. Są to działania niezbędne i powinny być prowadzone w odpowiednim cyklu, uwzględniając stan (kondycję) pacjenta,
- serie prostych ćwiczeń ruchowych, które mogą być wykonywane codziennie w domu.

Podstawowe zasady stosowania ćwiczeń ruchowych

1. Ćwiczenia nie mogą być nigdy bolesne czy męczące. Jeśli się tak dzieje, zarówno intensywność ćwiczeń, jak czas ich wykonania, powinny ulec zmniejszeniu. Także czas przeznaczony na odpoczynek między poszczególnymi ćwiczeniami powinien ulec wydłużeniu.
2. Ćwiczenia powinny być wykonywane w ciągu dnia i trwać ok. 20 – 30 minut (w przypadku nasilonej męczliwości mięśni, lepiej je wykonywać w dwóch krótkich seriach, np. po 10-15 minut rano i wieczorem, niż w jednej dłuższej trwającej sesji).
3. Jeśli ćwiczenia są trudne lub bolesne powinno się poinformować o tym rehabilitanta, który może zmienić rodzaj i częstotliwość wykonywanych ćwiczeń.
4. Zalecanym sposobem ćwiczeń jest wykonywanie ich w odpowiednich zestawieniach, umożliwiających pracę różnych grup mięśni z odpowiednim nasileniem intensywności wysiłku fizycznego.

Przykłady ćwiczeń ruchowych

Zestaw I

Chory siedzi na krześle przed ciężkim stołem. Prezentowane poniżej ćwiczenia są przeznaczone głównie dla mięśni rąk.

R a m i o n a

1. Trzymaj obie ręce z tyłu głowy, jeśli to możliwe skrzyżowane: rozkładaj łokcie i odpychaj je do tyłu tak szybko, jak to możliwe (ćwiczenie wspomagające unoszenie kończyn górnych i wzmacniające mięśnie karku). **RYC pozycja 1**
2. Trzymaj ręce wyciągnięte lekko do boku i przodu. Przyciśnij odwrócone dłonie i nadgarstki do spodu stołu, jakbyś chciał go podnieść, unieś teraz ramiona i wyprostuj łokcie (ćwiczenie wzmacniające mięśnie dźwigacze).

Ł o k c i e

1. Trzymaj ręce luźno opuszczone wzdłuż ciała, powierzchnię wewnętrzną dłoni skieruj ku górze. Dotknij palcami ręki ramienia, zginając ją w łokciu, a następnie powróć do pozycji wyjściowej, naciągając (prostując) łokieć tak szybko, jak to możliwe (ćwiczenie wspomagające ruchy zginania – prostowania w łokciu). **RYC pozycja 2**
2. Trzymaj ręce zgięte w łokciu, z przedramionami w pozycji horyzontalnej. Obracaj teraz dłonie w nadgarstkach: kciukiem w kierunku góry, a potem w dół (ćwiczenie wzmacniające ruchy obracania i nawracania).**RYC pozycja 3**
3. Usiądź blisko stołu, ręce opuszczone. Wykonuj ruch jakbyś chciał unieść stół, raz używając do tego wewnętrznej strony dłoni, a drugi raz wewnętrznej strony przedramion (ćwiczenie wzmacniające mięśnie zginacze łokcia, szczególnie mięsień dwugłowy tzn. biceps).

D ł o n i e

1. Wykonuj ruchy naprzemienne palcami oraz kciukiem. Polegają one na zginaniu palców i kciuka w pięść, a następnie ich wyprostowaniu. Ruchy te wykonuj tak szybko, jak to możliwe i staraj się jednocześnie wyprężyć (naciągnąć) nadgarstek (ćwiczenia wzmacniające palce i kciuk).
2. Naciśnij krawędź stołu tak, jakbyś chciał popchnąć go palcami dłoni (jej powierzchnia wewnętrzna powinna być skierowana ku dołowi), potem tylko kciukiem, wówczas dłoń odwrócona jest powierzchnią wewnętrzną ku górze (ćwiczenie wzmacniające mięśnie, gdy palce, nadgarstek lub dłoń wykazują tendencję do sztywności).
3. Końcem kciuka naciskaj mocno koniec każdego palca po kolei (ćwiczenia wzmacniające szczególnie mięśnie chwytne ręki).

UWAGA! Warto pamiętać, że “ćwiczeniami” usprawniającymi mięśnie ręki są proste domowe czynności - np. otwieranie zamków kluczem, krojenie jarzyn, owoców, czynności zakręcania i odkręcania słoików itd. oraz gry wymagające zręczności i precyzji rąk: “ bierki”, “pchełki”. **WARTO ĆWICZYĆ W TEN SPOSÓB !.**

Zestaw II

Chory stoi blisko ściany. Prezentowane ćwiczenia są przeznaczone przede wszystkim dla mięśni kręgosłupa i nóg.

1. Stań tyłem do ściany, dotykając jej piętami, pośladkami, plecami i głową. Potem odsuń się nieznacznie, ale tak, żeby głową dotykać nadal ściany (ćwiczenia wzmacniają mięśnie pleców, karku, łydek i ud; pomagają korygować tendencję do upadków do przodu). **RYC pozycja 4.**

2. Stań twarzą do ściany, stój wyprostowany z rękami opartymi o ścianę, ręce naciskają na ścianę równomiernie (to dla utrzymania równowagi). Powoli porusz jedną nogę i odchyl ją do tyłu tak szybko, jak to możliwe, opierając się tylko na drugiej nodze.

Powtórz to samo z drugą nogą (ćwiczenie wzmacniające mięśnie prostujące staw biodrowy). **RYC pozycja 5.**

Zestaw III

Chory używa łóżka lub krzesła. Te ćwiczenia przeznaczone są przede wszystkim dla wzmocnienia mięśni nóg.

Seria I

Chory leży z kolanami i nogami uniesionymi nad łóżkiem.

1. Powoli zegnij kolana, najpierw jedno, potem drugie, potem obydwa na raz, starając się dosięgnąć piętami do pośladków zanim powrócisz do pozycji wyjściowej (to ćwiczenie wspomaga ruchy zgięcia i prostowania w kolanie). **RYC pozycja 6.**

2. Zegnij kolano pod kątem 90 stopni, opuszczaj powoli stopy w dół i potem podnieś je do pozycji wyjściowej. **RYC pozycja 7.**

3. Jeśli taka pozycja może być tolerowana (jest dla Ciebie odpowiednia), to unieś lekko klatkę piersiową i ramiona z łóżka, naciskając głową na podłoże. Nie wykonuj go, jeśli jest dla Ciebie zbyt trudne (ćwiczenie wzmacnia mięśnie karku i pleców). **RYC pozycja**

8.

Seria II

Chory siedzi na łóżku z nogami zwieszonymi poza brzeg łóżka.

1. Powoli napnij, a później wyprostuj kolano. Trzymając nogę w pozycji horyzontalnej, powróć, ale powoli do pozycji wyjściowej: najpierw jedna noga, potem druga, potem obydwie razem (to ćwiczenie wzmacnia mięśnie prostujące kolano). **RYC pozycja 9.**
2. Powoli "huśtaj", obracaj stopą w obie strony (w prawo, w lewo). Powtórz to samo z drugą stopą (to ćwiczenie wzmacnia rotację w stawie biodrowym).
3. Z kolanami zgiętymi pod kątem 45 stopni zmieniaj pozycję stóp, unosząc je i opuszczając; trzymaj stopy w najwyższej pozycji przez 5-10 sekund (to ćwiczenie wspomaga ruchy w stawie skokowym i wzmacnia mięśnie unoszące stopę oraz mięśnie prostujące kolano). **RYC pozycja 10.**

Seria III

Chory siedzi na krześle z twarzą zwróconą do łóżka w odległości, która umożliwi mu wykonanie następujących ćwiczeń:

1. Spróbuj wykonać taki ruch, jakbyś chciał "unieść" łóżko wewnętrzną stroną stawu skokowego (kostka wewnętrzna). Najpierw jedną nogą, potem drugą, a na końcu obiema naraz (to ćwiczenie wzmacnia mięśnie prostujące kolano).
2. Spróbuj wykonać taki ruch, jakbyś chciał "unieść" łóżko palcami stóp. Najpierw po jednej stronie, potem po drugiej stronie, potem palcami obu stóp jednocześnie (to ćwiczenie wzmacnia mięśnie prostujące stopę).

UWAGI:

1. Opisane powyżej ćwiczenia powinno się wykonywać we wskazanej kolejności.
2. **Wykonuj tylko te ćwiczenia, które jesteś w stanie wykonać, nie forsuj się.**
3. Każde ćwiczenie należy powtarzać od 5 do 10 razy, a wskazana pozycja powinna być utrzymana przez 5 do 10 sekund, z czasem odpoczynku między ćwiczeniami dwukrotnie dłuższym od czasu wykonywania poszczególnych ćwiczeń.
4. Niektóre ćwiczenia mogą wywoływać ból, szczególnie, jeśli ćwiczona właśnie część

ciała jest zajęta także przez inny proces chorobowy (zapalenie stawów, zapalenie ścięgien mięśni itp.). W tych przypadkach czas przeznaczony na ćwiczenia lub liczba ich powtórzeń powinna być zredukowana. Ewentualnie ćwiczenia te powinny być opuszczone.

Bardzo ważne jest poradzenie się specjalisty rehabilitanta, czy też lekarza neurologa w sprawie możliwości wykonywania przez chorego określonych ćwiczeń. Wskazane jest także, aby co najmniej pierwsza sesja ćwiczeń odbyła się pod nadzorem rehabilitanta.

Prezentowany "standardowy" program ćwiczeń może być modyfikowany i zależy od stanu oraz potrzeb indywidualnych chorego; na niektóre ćwiczenia można zwrócić szczególną uwagę, na nich się skoncentrować, inne można opuścić.

Dodatkowo, umiarkowana aktywność fizyczna jest zawsze wskazana. Długi, powolny spacer wokół domu lub pływanie (zwłaszcza wskazany jest styl klasyczny, tzw. "żabka"), są szczególnie polecane.

Bardzo umiarkowana aktywność ruchowo-sportowa (marsze, spacer w plenerze, pływanie w basenie) nie jest szkodliwa, chociaż **powinna być dopasowana do aktualnego stanu możliwości ruchowych chorego**. Ograniczają ją wystąpienie zmęczenia lub kurcze mięśni. W tym wypadku należy poradzić się lekarza neurologa lub specjalisty rehabilitanta.

Przedstawiamy poniżej nieco trudniejsze ćwiczenia. Spróbuj - kilka ćwiczeń, w krótkich seriach, **ZAWSZE do granicy znużenia, zmęczenia mięśni**. Potem odpocznij. Powtórz ćwiczenia kilka razy w ciągu dnia, jeśli możesz je wykonać. Masz szansę być sprawniejszy! Jeśli te ćwiczenia Cię męczą - nie wykonuj ich.

RYC ćwicz 12, ćwicz 3,4, ćwicz 5, 6a, ćwicz 7,8. ćwicz 9, 10, ćwicz 11, 12.

Jak postępować z kurczami mięśni?

Kurcze mięśni są dość powszechnym, wczesnym objawem u chorych z MND.

Najczęściej pojawiają się w nocy, dotyczą mięśni nóg; mogą także występować w mięśniach rąk, czy w klatce piersiowej oraz w mięśniach tułowia czy brzucha (mogą wówczas naśladować np. kolkę żółciową).

Próby zmniejszenia tych dolegliwości polegają na stosowaniu leków rozluźniających mięśnie. Kurcze często są poprzedzone fasykulacjami tj. falowaniem mięśni (pacjenci często opisują je jako wrażenie "chodzenia robaków pod skórą"), które pojawia się nagle i wywołuje widoczny, szybki skurcz tylko niektórych pęczków mięśniowych. Oprócz leków, zaleconych przez neurologa bardzo ważne są ćwiczenia przeprowadzane wieczorem przed snem, a polegające na rozciąganiu mięśni. Niekiedy ciepłe okłady kończyn przynoszą ulgę.

Jak postępować w przypadku nadmiernej sztywności mięśni?

Spastyczność, czyli zwiększone napięcie mięśni (sztywność), nierzadko może być główną skargą chorego. Nadmierne napięcie można zredukować przez bierne rozciąganie mięśni oraz podawanie, pod kontrolą lekarza, leków zmniejszających napięcie mięśni.

Wzrostowi napięcia mięśniowego zazwyczaj towarzyszy ból, gdyż nienaturalnie wzmożone napięcie mięśni oraz ich osłabienie prowadzą do znacznego unieruchomienia stawów. Ograniczenie ruchomości stawu barkowego może doprowadzić nawet do zapalenia torebki stawowej lub pochewki mięśnia dwugłowego, co wymaga specjalistycznego leczenia ortopedycznego. Drugim czynnikiem wywołującym ból u chorego jest niemożność zmiany pozycji ciała, związana z osłabieniem mięśni lub wzmożonym napięciem mięśni. Ból mięśni, stawów może być epizodyczny (okresowy) lub stały.

Leczenie obejmuje fizykoterapię (przy pomocy odpowiednich ćwiczeń redukuje się przykurcze) oraz odpowiednio dobrane, łagodne formy aktywności ruchowej jak też, farmakoterapię (leki).

Jak radzić sobie gdy pojawiają się zaburzenia połykania?

Trudności w połykaniu (krztuszenie się, uczucie obecności przeszkody w gardle) zazwyczaj pojawiają się w kilka miesięcy po wystąpieniu zaburzeń mowy, rzadziej je poprzedzają. Dzieje się tak, dlatego, że choroba prowadzi do uszkodzenia lub osłabienia kontroli nerwowej mięśni, odpowiadających za proces połykania płynów i pokarmów. Początkowo, krztuszenie się towarzyszy połykaniu głównie płynów, później także pokarmów stałych. Chorzy mogą także odczuwać obecność "przeszkody" w gardle (resztki niepołkniętego jedzenia). Stopniowo następuje wyciekanie płynów przez nos, narastają trudności w przesuwaniu pokarmów do gardła i kolejnych odcinków przewodu pokarmowego. Problemy te spowodowane są osłabieniem mięśni warg, żwaczy, języka, podniebienia miękkiego, mięśni gardła oraz mięśni prostowników szyi. Może wtedy dojść do przedostania się pokarmu do dróg oddechowych i możliwości zachłyśnięcia. Picie płynów może prowokować krztuszenie się i kaszel w następstwie, którego płyny przedostają się do dróg oddechowych, co nazywa się aspiracją. Zaburzenia połykania nasilane są przez depresję (obniżenie nastroju, apatia) oraz lęk przed zachłyśnięciem. Kiedy problemy te rozpoczynają się, pojawia się także tendencja do spożywania mniejszej ilości pokarmów, co osłabia organizm i powoduje spadek masy ciała.

U większości chorych konieczna jest modyfikacja diety na półpłynną, ale o gęstej konsystencji. Konieczne jest zadbanie o wysoką kaloryczność posiłków, spowodowaną zwiększonym zapotrzebowaniem dobowym. Z tego względu, oprócz zabezpieczenia podstawowej, codziennej, pełnowartościowej diety (pokarmy miksowane, mielone, rozgniatane) dostosowanej do wieku i trybu życia pacjenta, poleca się dostarczenie dodatkowych kalorii w postaci dostępnych na rynku wysokobiałkowych odżywek. Chory powinien być karmiony częściej (6-7x dziennie), ale małymi porcjami.

Jeśli żywienie drogą naturalną staje się niemożliwe, stosuje się podawanie zmiksowanego pokarmu, płynów oraz dodatkowe uzupełnianie pożywienia poprzez zgłębnik żołądkowy (zwany popularnie sondą). Długotrwałe utrzymywanie sondy (powyżej 3-4 tygodni) może być przyczyną powstawania odleżyn czy przetok (patologicznych otworów) w tchawicy lub przełyku. **Stąd też konieczne są kontrole lekarskie chorego z założoną sondą.**

Alternatywnym i zalecanym sposobem postępowania jest wykonanie u chorego tzw. gastrostomii (PEG), czyli założenie drenu (cewnika) do odżywiania bezpośrednio do żołądka, w czasie krótkotrwałego znieczulenia miejscowego. Postępowanie to jest bezpieczne i umożliwia wielomiesięczne karmienia chorego posiłkami zmiksowanymi oraz dopajanie go poprzez PEG. **Kwalifikację chorego do założenia PEG przeprowadza, w oparciu o zalecenia Światowej Federacji Neurologicznej, lekarz neurolog oraz anestezjolog.**

Co możesz zrobić aby sprawniej połykać ?

- Jeść powoli i koncentrować się na jedzeniu w przyjemnej atmosferze; zrelaksować się.
- Jeść pokarm małymi porcjami, dokładnie przeżuwać jedzenie.
- Rozmawianie i jedzenie traktować jako dwie odrębne czynności, które nie mogą przebiegać w tym samym czasie. **Rozmawianie z “pełnymi ustami” może doprowadzić do aspiracji pokarmu do dróg oddechowych, podobnie jak zaczerpnięcie oddechu tuż przed połknięciem pokarmu czy mówieniem.**

Jak powinno się siedzieć przy stole ?

- Usiądź przy stole poprawnie; tułów trzymaj prosto, również prosto trzymaj głowę; możesz ją **lekko** pochylić do przodu. Jeśli trzeba, użyj poduszki czy kołnierza stabilizującego do podtrzymania opadającej głowy.
- **Unikaj, nawet na moment, odchylenia głowy do tyłu w czasie połykania. Ta pozycja sprzyja przedostawaniu się pokarmu do dróg oddechowych.**
- Kiedy skończysz jeść, pozostań jeszcze przez jakiś czas w pozycji siedzącej przy stole.
- Unikaj jedzenia i picia w czasie innych czynności - kładzenia się lub pozycji półsiedzącej.
- Jeśli zauważyłeś, że łatwiej Ci gryźć pokarm jedną stroną jamy ustnej, przesuwaj pokarm w tym właśnie kierunku.
- Jeśli masz trudności ruchowe w mieszaniu pokarmu w jamie ustnej, zmień pożywienie na papkowate, rozgniatane, mielone, półpłynne.
- Jeśli przyjmowanie leków stwarza ci trudności, rozkrusz tabletki, spróbuj zażyć je z jogurtem lub kompotem owocowym, sokami dla dzieci (“Bobo fruit”, “Kubuś”) nie z klarownymi płynami.

- Trzymanie ust otwartych i głowy pochylonej do przodu, w czasie, gdy nie pijesz i nie jesz, zwiększy wydzielanie śliny.
- Unikaj pokarmów zbyt słodkich lub kwaśnych, ponieważ powodują one nadmierną produkcję śliny.

Jakie powinno być pierwsze celowe postępowanie w przypadku zakrztuszenia się pokarmem?

Może się zdarzyć, iż pomimo ostrożnego przyjmowania posiłków, część pokarmu przedostanie się do dróg oddechowych, powodując zachłyśnięcie i nagłe wstrzymanie oddechu. **Zanim przybędzie lekarz, należy rozpocząć działania mające na celu przywrócenie sprawnego oddychania.** Jeśli problem jest niewielki, sam kaszel może się okazać wystarczający do usunięcia resztek pokarmowych z dróg oddechowych. W przypadku wystąpienia objawów niedrożności dróg oddechowych, nagłe i konieczne postępowanie powinno doprowadzić do natychmiastowego usunięcia pokarmu z dróg oddechowych. Należy wówczas:

- Jeśli chory stoi, osoba ratująca powinna stanąć za nim, objąć go ramionami i ucisnąć na żołądek ręką zwiniętą w pięść. Mocne uciśnięcie żołądka przez opiekuna sprowokuje ruchy oddechowe.

Jak pomóc w narastających zaburzeniach mowy?

Aby powstał język mówiony, potrzebne jest sprawne funkcjonowanie wielu mięśni; niektóre z nich biorą udział także w procesie połykania. Mięśnie oddechowe biorą udział w wydychaniu powietrza z płuc, które wprawia w drgania struny głosowe w krtani

i powoduje powstanie dźwięków. Mięśnie gardła i podniebienia wzmacniają dźwięk, a mięśnie języka i warg przetwarzają dźwięki w słowa.

W przebiegu choroby proces płynnego, sprawnego wypowiedzania się może ulec zaburzeniom (tzw. dyzartria). Jest to spowodowane osłabieniem mięśni biorących udział w tworzeniu mowy oraz niekiedy zaburzeniami oddychania u chorego. Mogą występować różne typy opisanych zaburzeń.

Krótszy oddech powoduje, że tylko kilka słów może być wypowiedzianych zaraz po zakończonym oddechu, a mowa staje się wolniejsza i urywana. Głos męczy się wówczas szybko. Nasilenie samego głosu jest także ograniczone. Staje się on monotony i osłabiony (cichy). Ślina gromadząca się z powodu nieregularnego jej połykania powoduje, że mowa staje się bełkotliwa.

W przebiegu MND może wystąpić osłabienie lub porażenie mięśni podniebienia. W tych przypadkach, część powietrza przechodzi przez jamę nosową i prowadzi do powstania "nosowania" (mowa nadmiernie nosowa, tj. dźwięki mowy przesadnie "pogrubione" w brzmieniu). Osłabienie mięśni podniebienia, języka, warg i żuchwy powoduje, że mowa staje się wolniejsza, a pewne dźwięki lub grupy dźwięków mogą być pominięte.

Szacuje się, że u ok. 75% chorych na MND występują różnie nasilone zaburzenia mowy jak: mowa niewyraźna, spowolniona, bełkotliwa (co określa się medycznym terminem - "dyzartria"). Postępowanie objawowe w tych zaburzeniach obejmuje kilka metod.

U chorych z wiotkim podniebieniem miękkim użycie wkładki, usztywniającej je i jednocześnie zamykającej część nosową gardła, może ułatwić porozumiewanie się z otoczeniem.

Jeśli zaburzenia mowy narastają, a dodatkowo występuje osłabienie lub niedowład rąk, komunikacja z chorym jest możliwa przez stosowanie różnych wzmacniaczy głosu lub odpowiednich tablic z literami alfabetu. Chory ma zawsze możliwość potwierdzenia lub zanegowania wskazywanej mu wybranej z tablicy litery, czy też wypowiedzianych przez opiekunów zdań, poprzez ruchy dowolne powiek, niekiedy także głowy.

W przypadkach, gdy pojawia się całkowity brak możliwości mówienia (medyczny termin: "anartria"), a wymienione wyżej systemy pomocy zawodzą, komunikacja chorego

z otoczeniem jest możliwa poprzez różnego typu nowoczesne przyrządy do pisania czy urządzenia elektroniczne (np. komputery mogą pomóc uruchomić telefon, faks, telewizor).

W sytuacji gdy pojawiają się problemy z mową, a ręce są jeszcze sprawne, najprostszym sposobem porozumiewania się jest pisemne przekazywanie informacji bliskim czy lekarzom.

Porady na co dzień

- **Mówienie powinno skupiać całą Twoją uwagę.**
- **Nie bądź stremowany przed rozmową; staraj się utrzymać głowę w pozycji neutralnej, nie pochylaj jej do przodu, nie odchylaj do tyłu.**
- Bądź przekonany, że osoba, do której mówisz poświęca Ci swoją uwagę, jeśli uważasz, że nie zostałeś zrozumiany, zapytaj ją/jego czy powtórzyć Twoje słowa
- Nadmiar śliny usuń z jamy ustnej przed rozmową.
- Nie próbuj mówić zbyt głośno.
- Oddychaj regularnie, pośrodku wypowiedzianej sentencji weź oddech (zrób pauzę).
- Nie mów zbyt długo.

Terapia mowy

Przed rozpoczęciem terapii mowy, konieczna jest specjalistyczna ocena nasilenia zmian, jakie powstały w mięśniach biorących udział w procesie mówienia. W tym celu stosuje się różne badania.

Najważniejszym jest neurologiczne badanie lekarskie, które określi występowanie osłabienia mięśni, biorących udział w tworzeniu mowy. Z drugiej strony, powinno się ocenić wydolność oddechową chorego przez pomiar objętości płuc i wymiany gazów oddechowych w tzw. badaniu spirometrycznym. Badanie wykonuje się przez pomiar objętości powietrza wydychanego przez chorego do specjalnego aparatu pomiarowego w czasie normalnego i maksymalnego wydechu. Badanie nie jest trudne, jednak wymaga współpracy chorego.

Dodatkowe badanie organów mowy (jamy ustnej, gardła, krtani) jest przeprowadzane

przez lekarzy laryngologów. W niektórych przypadkach, w celu pełnej oceny fonacji, dźwięki oraz sposób mówienia chorego są nagrywane na taśmę magnetofonową.

Jeżeli problemy z mówieniem narastają, wskazane stają się regularne sesje ćwiczeniowe z terapeutą mowy (logopeda). Istotne jest, aby wiedzieć i wierzyć, że systematyczna terapia mowy jest próbą usprawnienia mięśni odpowiadających za powstawanie zaburzeń mowy, upośledzonych w czasie choroby.

ĆWICZENIA LOGOPEDYCZNE – usprawniające mowę

Przykłady ćwiczeń różnych

1. Powoli, swobodnie wdychaj i wydychaj powietrze (nabierz powietrze i wypuść go) przez nos przy zamkniętych ustach.
2. Powtórz ćwiczenie poprzednie z jedną dziurką nosa zaciśniętą, a następnie zamknij drugą dziurkę.
3. Wykonaj głęboki wdech przez nos i wydech przez otwarte szeroko usta; przy wydechu zaciśnij nos.
4. Wykonaj wdech przez usta i wydech przez nos.
5. Zrób wdech i wydech szeroko otwartymi ustami.
6. Dmuchał przez usta.
7. Ćwicz wciąganie powietrza przez nos (2-3 razy) i wydychaj szeroko otwartymi ustami.
8. Chrząkaj. Ćwiczenie polega na gwałtownym wyrzucaniu powietrza przez nos, z równoczesnym usiłowniem zatrzymania go.
9. Wykonaj wdech, naśladujący ziewanie, a więc z ustami szeroko otwartymi. Wydech powinien być połączony z wymawianiem samogłoski (np. A, A₂, E, E₂, I, O, U, Y) głośno lub szeptem.
10. Unoś i opuszczaj w czasie wymawiania głosek podniebienie miękkie przy szeroko otwartych ustach i obserwuj jego ruchy w lusterku.
11. Wymawiaj krótko samogłoski przy szeroko otwartych ustach.

W lusterku widoczne są wówczas ruchy podniebienia miękkiego i tylnej ściany gardła.

12. Gwiżdż. Początkowo z zatkanym nosem, później stopniowo ucz się gwizdać bez zaciskania nosa.

13. Zatrzymaj powietrze w jamie ustnej. Nadmij oba policzki jednocześnie, potem naprzemiennie, w końcu powietrze wypuść nosem.

14. Wciągnij policzki do wewnątrz jamy ustnej, a następnie je rozluźnij. Powtórz to parokrotnie.

15. Wypowiadaj sylabę APA z przedłużonym momentem zamknięcia warg w czasie artykulacji (wymawiania) głoski P.

16. Wypowiadaj sylabę z głoską P na końcu, przedłużając zamknięcie warg, np. AP, OP, UP, EP, IP.

17. Wypowiadaj sylaby ze spółgłoską P na początku: PA, PO, PE, PU, PY. Moment zwarcia (zamknięcia warg) przy P należy przedłużyć.

Ćwiczenia warg

1. Ściągnij wargi, jak przy samogłosce U, a następnie spłaszcz je, cofając kąćki, jak przy artykulacji I - powtórz te ruchy kilkakrotnie.

2. Cofnij kąćki ust, a następnie otwieraj i zamykaj usta.

3. Wciągaj powietrze wargami ściągniętymi.

4. Cmokaj.

5. Zagwiżdż parę razy na jednym tonie.

6. Zamknij wargi i przesuwaj usta w lewą, a potem w prawą stronę.

7. Utrzymuj między wargami ołówek.

8. Wpraw wargi w drganie (parskanie- mów: PRRR..).

9. Ssij górną wargę, a potem dolną.

10. Dmucharaj na płomień świecy, na watkę lub kulkę papieru.

11. Wymawiaj coraz szybciej połączenie samogłosek AU, szeroko otwierając wargi przy A i ściągając je mocno przy U.

12. Graj na organkach lub grzebieniu.

13. Trzymaj wargami kartkę papieru, którą ktoś usiłuje wyciągnąć.

14. Zaciśnij zęby i rozciągnij wargi, aby zęby były widoczne. Powtórz ćwiczenie kilkakrotnie.

15. Zaciśnij zęby i cofaj mocno na zmianę prawy i lewy kącik warg.
16. Zamknij usta, ściągnij je i przesuwnij ściągnięte w lewą stronę, a potem w prawą.
17. Przy rozchylonych szczękach wciągaj wargi do środka ust.
18. Cofnij kąci warg, a następnie opuszczaj i unosz dolną szczękę.

Ćwiczenia języka

1. Wsuńnięty język przesuwnij poziomo z jednej strony w drugą.
2. Wsuń język, skierowany możliwie jak najbardziej w prawą stronę, a następnie przesuwnij go w linii poziomej w stronę przeciwną, starając się, aby podczas zmiany położenia, był jak najdalej wysunięty na zewnątrz.
3. Przesuwnij wysunięty język wokół szeroko otwartych warg, tzn. oblizuj górną i dolną wargę.
4. Oblizuj wargi podczas coraz szerszego ich otwierania.
5. Wsuń język w linii prostej, jak najdalej na zewnątrz, utrzymując go w płaszczyźnie poziomej.
6. Wsuń język jak najdalej z jamy ustnej, a następnie go schowaj .
7. Przesuwnij język po zewnętrznych powierzchniach górnych i dolnych zębów.
8. Opuść dolną szczękę i połóż swobodnie bezwładny (spłaszczony i rozszerzony) język na dolnej wardze tak, aby jego boki dotykały kąci warg.
9. Wsuń język do przodu w płaszczyźnie poziomej i cofaj go do poprzedniej pozycji.
10. Dotykaj końcem języka na zmianę dolnych i górnych zębów przy silnie opuszczonej dolnej szczęce.
11. Wsuń język "szeroki" w kierunku brody i unosz go w kierunku nosa przy opuszczonej dolnej szczęce.
12. Wsuń język mimo zbliżonych szczęci: język siłą przeciska się między nimi, górne siekacze skrobią jego grzbiet .
13. Przesuń grzbiet języka tak, aby ocierał się o górne zęby, a jego koniec był przyciśnięty do wewnętrznej strony dolnych siekaczy.
14. Przesuń koniec języka od zębów górnych po podniebieniu, jak najdalej w głąb jamy ustnej.
15. Przyciśnij mocno język do zębów i cofnij go silnie, trąc nim o dziąsła i podniebienie (aż do wytworzenia się mlaskania).
16. Wykonaj kilkakrotnie mlaskanie końcem języka.

17. Wykonaj kilkakrotnie mlaskanie środkiem języka.
18. Przyciśnij cały grzbiet języka do dziąseł i podniebienia, starając się utrzymać go w tej pozycji w czasie opuszczania i podnoszenia dolnej szczęki.
19. Zrób "rurkę" z wysuniętego języka. Wargi, ściągnij i zaokrąglaj, powinny "unieść" boki języka. Jeśli ćwiczenie jest zbyt trudne, można pomóc sobie palcami.
20. Unieś czubek języka w kierunku dziąsła i mocno dmuchnij.
21. Dotykaj końcem języka na zmianę do górnych zębów, a następnie do górnej wargi; dolna szczęka powinna być opuszczona.

Jak postępować w nadmiernym ślinieniu?

Nadmierne ślinienie występuje u chorych z osłabieniem mięśni twarzy, języka, podniebienia oraz zaburzeniami połykania. Ślina nie może być połykana dostatecznie często. Osłabienie i stopniowy zanik mięśni żwaczy doprowadzają do jej stałego wycieku z ust.

Zastosowanie leków w nadmiernym ślinieniu u chorych jest niezbędne, nie tylko ze względu na psychiczną uciążliwość objawu. Wielokrotnie powtarzana czynność mechanicznego wycierania ust chustką powoduje podrażnienia skóry, a nawet jej zakażenie. Ponadto, nadmiar wydzieliny może spowodować odruchowy kaszel i skurcz krtani.

Czasami, udaje się uzyskać zmniejszenie objawów stabilizując głowę we właściwej pozycji poprzez użycie kołnierza szyjnego, zastosowanie ćwiczeń wzmacniających mięśnie szyi lub odsysanie nadmiaru śliny. Zabieg ten jest szczególnie potrzebny u chorych z przeciwwskazaniami do stosowania leków.

Konieczne jest poinformowanie rodziny o właściwym ułożeniu chorego w czasie sn. Zalecana jest pozycja na boku, zapobiegająca przedostaniu się śliny do dróg oddechowych.

Co robić z zaparciami?

Zaparcia są spowodowane zmniejszonym przyjmowaniem płynów oraz odżywianiem się pokarmami zmiksowanymi.

Zaleca się: zwiększenie ilości przyjmowanych płynów oraz w miarę możliwości stosowanie diety bogatoresztkowej (suszone śliwki, otręby, siemię lniane) oraz postępowanie lecznicze: zioła, czopki o działaniu przeczyszczającym. Niekiedy konieczne jest okresowe stosowanie lewatywy / hegaru.

Jak postępować z płaczem lub śmiechem niezależnym od woli chorego ?

Płacz lub śmiech niezależny od woli chorego i występujący w nieoczekiwanych momentach są objawami, które pojawiają się w przebiegu choroby, często wraz z zaburzeniami mowy oraz połykania, jak również nadmiernym ślinieniem. Można je próbować zmniejszyć, stosując pod kierunkiem lekarza leki np. z grupy przeciwdepresyjnych.

Jak postępować w apatii? depresji? lęku?

Objawy te bardzo często towarzyszą rozwijającym się zanikom mięśni, niedowładom kończyn i są związane z postępem choroby.

Chory wymaga wsparcia psychicznego ze strony opiekunów (pocieszenia, zaangażowania go w sprawy domowe lub w wykonywanie prostych czynności codziennych); **nie może czuć się odrzucony, niepotrzebnie chroniony przed jakąkolwiek aktywnością z powodu rozwijającej się choroby.**

Z drugiej strony, **aktywnie wykonywane, odpowiednio dobrane i łagodne ćwiczenia rehabilitacyjne, stanowiące codzienne ważne do wykonania zadania, mogą dobrze wpłynąć na poprawę stanu psychicznego chorego.**

W przypadkach koniecznych, lekarz prowadzący może zalecić leki poprawiające nastrój, zmniejszające uczucie lęku. Niekiedy wskazana jest pomoc psychologa lub kontakt z grupą wsparcia np. członkami Stowarzyszenia MND.

Jak radzić sobie z bezsennością?

Bezsenność może mieć podstawy organiczne (wynikające z choroby) jak: (1) trudności w swobodnym oddychaniu, kurcze i bóle mięśniowe, okresowe ruchy nóg, lub (2) wiązać się z depresją i lękiem, które często pojawiają się u chorych z MND.

Terapia uzależniona jest od przyczyny dolegliwości. U chorych z objawami duszności podaje się okresowo tlen (najczęściej poprzez maskę lub tzw. "wąsiki" nosowe w szpitalu, lub poprzez wykonanie kilku wdechów wspieranych przez "małe butle tlenowe" dostępne w aptekach). Zaleca się **zmianę pozycji ciała w czasie snu – na pozycję półleżącą.**

W czasie pojawiania się u pacjenta znaczących zaburzeń oddechowych, konieczne jest porozumienie się z lekarzem prowadzącym chorego. Zalecane jest wspomaganie własnego oddechu chorego przez odpowiedni aparat oddechowy (respirator), stosowany najczęściej w godzinach nocnych. Zaleca się również stosowanie leków, dobierając indywidualnie np.: niewielkie dawki leków rozszerzających oskrzela, rozrzedzających wydzielinę, uspokajających lub nasennych.

Jakie są możliwości postępowania w narastających trudnościach w swobodnym oddychaniu?

Pojawienie się trudności w swobodnym oddychaniu tj: uczucie duszności po wysiłku, w spoczynku, niewydolny odruch kaszlowy, przyspieszenie oddechu, niekiedy zasinienie warg, palców - świadczą o wkraczaniu chorego w niewydolność oddechową i zaawansowaną, terminalną fazę choroby. Pacjenci ci

skarżą się często na uporczywe bóle głowy.

Najlepiej wówczas wyżej ułożyć głowę chorego, często odsysać ślinę, stosować leki rozrzedzające wydzielinę, okresowo podawać tlen oraz zabezpieczyć chorego z zaburzeniami połykania przed przedostaniem się pokarmu do dróg oddechowych (stosowanie zgłębników do żołądka + sonda).

Ważne jest również wczesne stosowanie ćwiczeń oddechowych oraz zapobieganie infekcjom jamy ustnej i dróg oddechowych przez ewentualne profilaktyczne włączenie antybiotyków o szerokim spektrum (**decyzje zawsze podejmuje lekarz**). Pojawienie się infekcji oskrzeli czy płuc wymaga intensywnego leczenia antybiotykami.

Aby ocenić nasilenie niewydolności oddechowej lekarz kieruje pacjenta na tzw. badanie spirometryczne, sprawdzające możliwości sprawnego oddychania chorego (ocena tzw. pojemności życiowej płuc) oraz badanie zwane gazometrią (pomiar wartości gazów oddechowych krwi tj. tlenu i dwutlenku węgla).

Obniżenie tlenu oraz wzrost poziomu dwutlenku węgla mogą doprowadzić do okresowych zaburzeń świadomości (np. stany pobudzenia, agresji, omamy). Należy wtedy rozważyć ewentualną sztuczną wentylację chorego (tzw. oddech zastępczy poprzez aparat oddechowy), którą można przeprowadzać dwoma metodami: nieinwazyjną i inwazyjną.

Pierwsza (wspomaganie oddychania metodą nieinwazyjną) polega na zastosowaniu maski nosowej lub twarzowej z wykorzystaniem przenośnych aparatów oddechowych (respiratorów), działających na zasadzie zmiany ciśnień. Może być ona prowadzona w domu chorego.

Metodę drugą (wspomaganie oddychania metodą inwazyjną) zaleca się chorym, u których istnieje konieczność stałej sztucznej wentylacji (własny oddech chorego jest niewydolny). Wykonuje się wtedy zabieg tzw. intubacji (co oznacza wprowadzenie specjalnej rurki do dróg oddechowych, która umożliwia połączenie chorego z aparatem oddechowym) i najczęściej korzysta z respiratorów. W krajach Europy i w Stanach Zjednoczonych decyzję o zastosowaniu sztucznej wentylacji podejmuje chory, który

świadomy choroby zgadza się na przedłużenie życia, będąc uzależnionym od aparatu oddechowego. Niestety, w Polsce tylko nieliczni (z uwagi na bardzo wysoki koszt zalecanych aparatów) mogą pozwolić sobie na sztuczną wentylację w warunkach domowych. Pozostali chorzy, po kwalifikacji lekarskiej i ocenie wskazań, mogą liczyć na wspomaganie oddychania za pomocą aparatów oddechowych w szpitalnych oddziałach intensywnej terapii.

Mamy nadzieję, że przedstawione chorym z MND zestawy ćwiczeń dotyczące zarówno mięśni kończyn, jak i mięśni artykulacyjnych okażą się pomocne w codziennych zmaganiach z osłabieniem różnych grup mięśni czy zaburzeniami mowy. Proste rady, dotyczące zmiany diety lub nawyków jedzeniowych, mogą złagodzić uciążliwość zaburzeń połykania i krztuszenia się.

Mamy też nadzieję, iż każdy chory, który otrzyma nasz poradnik, będzie czuł, że nie jest sam. Zrozumie, iż także dla niego działa i pracuje "grupa wsparcia", służąca nie tylko specjalistyczną opieką medyczną, ale też radą, pomocą i sympatią; zrozumieniem problemów wynikających z choroby oraz dysponująca czasem, który chce temu choremu poświęcić !.

Pamiętaj! Ważny jest każdy kolejny dzień

Zawsze możesz na nas liczyć!

III. Informacja dla opiekunów

Poprawa jakości życia chorego z MND staje się dzisiaj wiodącym zadaniem dla wszystkich osób zaangażowanych w diagnozowanie choroby i opiekę nad pacjentami. Jak dotąd, nieznana jest przyczyna choroby, stąd też nie ma celowanego leczenia przyczynowego, tj takiego, który hamowałby postęp choroby.

Opieka całodobowa, wielokierunkowa pomoc oraz codzienne, aktywne przebywanie z pacjentem z MND jest sprawą najistotniejszą dla chorego, jak też dla całego postępowania leczniczego.

Postawienie prawidłowego rozpoznania choroby, mimo, że nie jest prostym czy krótkotrwałym procesem diagnostycznym jest dopiero początkiem postępowania leczniczego z chorym. Brak możliwości skutecznej terapii narzuca konieczność umiejętnego postępowania z chorym, przygotowania go do przyjęcia rozpoznania choroby, pomocy w reorganizacji życia domowego i zawodowego. Twoje postępowanie z pacjentem wymaga akceptacji i zrozumienia jego choroby, wielkiej serdeczności w kontakcie z chorym człowiekiem, który obciążony informacją o postępującej chorobie często popada w depresję, lek i brak motywacji do uczestniczenia w jakimkolwiek działaniu.

Rolą opiekuna jest codzienne psychiczne wsparcie chorego, uświadomienie mu, że warto podejmować starania o poprawę codziennego komfortu, warto ćwiczyć, zmienić sposób odżywiania, przemeblować mieszkanie, wprowadzić niewielkie usprawnienia, w miarę możliwości nie rezygnować choćby z części pracy zawodowej czy zainteresowań, aby żyć lepiej z chorobą.

Ważnym jest aby uświadomić choremu, konieczność wykonania niezbędnych badań diagnostycznych oraz regularnej obserwacji neurologicznej; przekazywać informację o potrzebie samoobserwacji narastania objawów, stanowiącej nieodzowny element współpracy z lekarzem. Wspólnie odbywać kolejne wizyty u prowadzącego neurologa

(najczęściej co 2-3 miesiące), które pomogą w obiektywnej ocenie progresji choroby, ewentualnych postępów rehabilitacyjnych, oraz stworzą możliwość do przedyskutowania stworzenia choremu maksymalnie najlepszych możliwości opieki w domu.

Konieczne jest wsparcie i zachęcenie chorego do odpowiedniej dla niego rehabilitacji ruchowej oraz mowy, do wspólnego wybrania z nim odpowiedniego sprzętu rehabilitacyjnego wspomagającego jego sprawność ruchową i samodzielność. Uświadomienie mu, że narastające zaburzenia mowy nie są powodem do wycofywania się z kontaktów towarzyskich, a raczej do starania się o akceptację rodziny i przyjaciół oraz systematycznych ćwiczeń logopedycznych, czy też poszukiwania innych, alternatywnych sposobów porozumiewania się.

Narastające objawy choroby, nie są wskazaniem do stałej opieki szpitalnej, wręcz przeciwnie, tak długo jak to możliwe należy umożliwić choremu pobyt w domu. Istnieją obecnie różnorodne możliwości wspierania domowej opieki chorych: np. wspomaganie zabezpieczenia zgłaszanych zaburzeń ruchowych u chorych poprzez wielofunkcyjne wózki i łóżka rehabilitacyjne; nowoczesne sposoby prowadzenia sztucznego odżywiania, początkowo przez zgłębnik dożołądkowy, a następnie przez gastrostomię (PEG); zabezpieczenia kontaktu z otoczeniem przez różne systemy alfabetyczne; wreszcie, dla chorych z narastającymi zaburzeniami oddychania, możliwości prowadzenia sztucznej wentylacji w warunkach domowych, dzięki przenośnym respiratorom.

Warto pamiętać, że chorym z MND opiekują się bliscy, rodzina, często też ludzie bezinteresownie związani z działaniami na rzecz poprawy komfortu życia tych pacjentów. Osoby te tworzą stowarzyszenia, grupy dyskusyjne wspierające się w wymianie informacji na temat choroby, jej leczenia, w pokonywaniu codziennych problemów z nią związanych, we wzajemnej pomocy. Ta forma działania, dzisiaj w dobie komputerów i Internetu jest coraz bardziej popularna, także i w Polsce.

PAMIĘTAJ! Jak dotąd, rozpoznanie u chorego MND nie daje nadziei na zatrzymanie postępu choroby. Jest to uzasadnieniem do szybkiego rozwoju wielopłaszczyznowego systemu opieki dla chorych z MND, obejmującego postępowanie rehabilitacyjne, psychoterapeutyczne i terapię objawową, które mają doprowadzić do poprawy jakości

życia chorego. Najistotniejszym ogniwem w tym leczeniu jest akceptacja choroby przez pacjenta oraz życzliwa mu pomoc i wsparcie rodziny, opiekunów.

Jakie są rady praktyczne dla opiekunów?

1. Staraj się zrozumieć chorego, w każdym etapie jego choroby.
2. Pamiętaj, że wiedza o braku możliwości leczenia choroby odbiera nadzieję i wiarę w sens jakichkolwiek poczynań.
3. Wspieraj chorego w działaniach rehabilitacyjnych.
4. Bądź zawsze cierpliwy i pełny zrozumienia.
5. Nie izoluj chorego od życia domowego.
6. Staraj się stworzyć dla chorego pewien zakres obowiązków czy czynności domowych, które może wykonywać.
7. Dbaj o jego małe, codzienne radości.
8. Wspólnie planujcie i omawiajcie kolejne wizyty lekarskie, pobyty rehabilitacyjne, usprawnienia domowe.
9. Rozmawiajcie o ewentualnym zaopatrzeniu w sprzęt ortopedyczny. To trudne. Nikt, tak naprawdę nie może od razu zrozumieć, że nie będzie się poruszał inaczej niż na wózku inwalidzkim.
10. Pamiętaj.! Chory człowiek musi się czuć potrzebny, rozumiany, wspierany, kochany.

Masz trudne zadanie.

Pamiętaj, że nie jesteś sam. Chory też nie może zostać sam!

Poradnik opracowano na podstawie własnych, ponad 10-letnich obserwacji klinicznych, oraz list dyskusyjnych chorych z MND i danych dostępnych z sieci internetowej.

IV. POMOCNE TELEFONY

Poradnia dla Chorych z Chorobami Neuronu Ruchowego

Klinika Neurologii

Kraków, Botaniczna 3

Kierownik dr n. med. B. Tomik

tel. (012) 424 86 21 424 86 18

e-mail : mnbasia@softland.com.pl, tomik@neuro.cm-uj.krakow.pl

Pomocny telefon – Grupa Chorych i Wzajemnego Wsparcia

tel. (012) 276 28 04 mgr Bożena Józwiak e-mail tjozwiak@poczta.onet.pl

Powiatowe Centrum Pomocy Rodzinie

Kraków, Al. Słowackiego 20

tel. (012) 634 42 66 w. 567

Miejski Ośrodek Pomocy Społecznej

bezpłatna infolinia: 0 800 12 04 07

Informacja Służby Zdrowia, Kraków

tel. (012) 422 05 11

Wojewódzka Komisja Leczenia Sanatoryjnego

Kraków, Al. Słowackiego 48

tel. (012) 632 40 93 , 633 69 41

Wojewódzka Poradnia Zaopatrzenia Ortopedycznego

Kraków, ul. Prądnicka 10

tel. (012) 633 96 28

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Kraków, Al. 29 Listopada 130

Tel. (012) 415 91 19 , 415 86 35

Centrum Zaopatrzenia Medycznego "Cezal"

Kraków, ul Wielicka 72

tel. (012) 655 10 88 , 655 11 03

Towarzystwo Solidarna Pomoc

Kraków - Nowa Huta, ul. Ujastek 1

tel. (012) 644 09 68

Towarzystwo Walki z Kalectwem

Kraków, ul. Dunajewskiego 5

tel. (012) 422 28 11

adresy pomocnych storn internetowych (w języku angielskim)

www.alsa.org ALS association

www.mndassociation.org Motor Neurone Disease Association

www.alsmndalliance.org International Alliance of ALS/ MND associations on the Internet

www.wfnals.org **World Federation of Neurology Amyotrophic Lateral Sclerosis**

