



:: Stwardnienie zanikowe boczne



Ten dokument jest tłumaczeniem francuskich zaleceń napisanych przez Prof. Vincenta Meiningera, Dr Pierre-François Pradat i Dr Philippe Corci, zredagowanych i opublikowanych przez Orphanet w 2007 roku.

Niektóre wymienione procedury, głównie wymienione leki, mogą nie być dostępne w kraju, w którym praktykujesz.

Synonimy:

Choroba Charcota, ALS, choroba Lou Gheriga, choroba neuronu ruchowego

Definicja:

ALS jest najczęstszą chorobą neuronu ruchowego u dorosłych. Związana jest z postępującym umieraniem neuronów ruchowych zarówno centralnych (które biegną od kory do rdzenia kręgowego lub pnia mózgu), jak i obwodowych (od rdzenia kręgowego lub pnia mózgu do mięśni).

Dodatkowe informacje:

[Przeczytaj abstrakt w Orphanecie](#)

<https://www.orpha.net/data/patho/Abs/PL/stwardzanieboczn-PLplAbs106.pdf>

Zalecenia dla pracowników pogotowia ratunkowego Wezwanie do pacjenta cierpiącego na stwardnienie zanikowe boczne

Synonimy

Choroba Charcota, ALS, choroba Lou Gheriga, choroba neuronu ruchowego

Etiologia

- ▶ postępujące niszczenie centralnych i obwodowych neuronów ruchowych

http://www.orpha.net/data/patho/Pro/en/Emergency_StwardnienieZanikoweBoczne-enPro803.pdf

Szczególne zagrożenia w nagłych wypadkach

- ▶ zaburzenia oddechowe (zajęte mięśnie oddechowe, zapalenie oskrzeli i płuc, zator płucny, niedodma)
- ▶ zadławienie (zaburzenia połykania)
- ▶ ciężkie zaparcie przewodu pokarmowego (niedrożność)
- ▶ problemy związane z rurką gastrostomijną

Leki najczęściej stosowane przy długotrwałym leczeniu

- ▶ riluzol (neuroprotektor)

Powikłania

- ! – problemy z pasażem w przewodzie pokarmowym pogarszające problemy z oddychaniem
- (wzdęcie brzucha)
- decyzja o intubacji powinna być podjęta za zgodą pacjenta lub jego/jej najbliższej rodziny (na papierze lub jako jasne instrukcje przekazane ustnie)

Specjalna opieka medyczna przed hospitalizacją

- ▶ specjalny transport medyczny w pozycji półsiedzącej z tlenem lub nieinwazyjną wentylacją w zależności od stanu oddechowego
- ▶ odessanie płynu oskrzelowego
- ▶ inhalacje, fizjoterapia oddechowa, antybiotyki o szerokim spektrum działania
- ▶ skopolamina s.c. lub beta blokery w przypadku nadmiernego wydzielania
- ▶ ustabilizowanego pacjenta należy odesłać do specjalistycznego ośrodka

Zalecenia dla szpitalnych oddziałów ratunkowych

Sytuacje nagłe

1. Problemy z oddychaniem

Zaburzenia oddychania są z reguły bezpośrednim rezultatem opanowania mięśni oddechowych przez chorobę, ale zawsze należy rozważyć inną przyczynę: zator płucny, zapalenie oskrzeli i płuc, skurcz oskrzeli i niedodmę.

▶ **Badania diagnostyczne w nagłych wypadkach**

- Natychmiastowa ocena funkcji oddechowych:
 - przeskórna saturacja tlenem
 - gazometria krwi tętniczej
 - zdjęcie RTG klatki piersiowej
 - ocena pojemności życiowej jest ważna na oddziale ratunkowym
- Ocena stanu pacjenta:
 - wciąganie okolicy nadmostkowej
 - oddech paradoksalny
 - sinica
 - objawy hiperkapnii (zaburzenia świadomości, pocenie, bóle głowy)
- Rozpoznanie czynnika wyzwalającego
 - oznaczenie stężenia D-dimerów
 - zdjęcie klatki piersiowej (niemożliwe gdy występuje ortopnoe)
 - badanie USG kończyn dolnych

▶ **Działania trapeutyczne w nagłych wypadkach**

- W przypadku ostrej niewydolności oddechowej
 - Umieścić pacjenta w pozycji półsiedzącej
 - Zmniejszyć obturację oskrzeli spowodowaną zadławieniem lub sekrecją śliny
 - Leczyć czynnik wyzwalający: zadławienie, zator płucny, wtórną infekcję oskrzeli
 - Jeżeli rozpoczęto podawanie tlenu przez nos, należy dostosować jego przepływ do pCO₂ przy użyciu oznaczeń gazów we krwi tętniczej oraz sturacji
 - Należy, jeśli to możliwe, rozważyć stosowanie wentylacji nieinwazyjnej
 - Jeśli niezbędne użyć niskich dawek morfiny, aby regulować rytm oddechowy
 - Jeżeli sytuacja jest poważna, decyzja o intubacji musi zostać zaakceptowana przez pacjenta lub jego najbliższą rodzinę (jasno napisane instrukcje)
- Kryteria dla użycia respiratora w stwardnieniu zanikowym bocznym [Consensus Conference 2005]

kryteria kliniczne

objawy nocnej lub dobowej hipowentylacji pęcherzykowej: duszność, ortopnoe, zaburzenia snu, chrapanie, bezdech senny, nagłe wybudzenie z uczuciem duszenia, bezsenność, poranne bóle głowy, niewyjaśnione

| | |
|------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | zaburzenia poznawcze |
| kryteria parakliniczne | <p>jedno z poniższych:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ $\text{paCO}_2 > 45\text{mmHg}$ ▶ $\text{CV} < 50\%$ lub maksymalne PI (ciśnienie wydechowe) i SNIP (pomiar ciśnień nosowych) $< 60\%$ ▶ nieprawidłowości oksymetryczne: <ul style="list-style-type: none"> ■ $\text{SpO}_2 < 90\%$ przez więcej niż 5% czasu nocnego pomiaru gdy nie występuje zespół obturacyjnego bezdechu sennego ■ i/lub $\text{SpO}_2 < 89\%$ przez dłużej niż 5 minut |

- Przy obturacji oskrzeli
 - Odessać wydzielinę oskrzelową
 - Zastosować antybiotyki o szerokim spektrum działania
 - Należy rozpocząć wspomaganą odkrztuszanie przy użyciu odpowiedniej fizjoterapii (kaszel wspomagany)
 - Inhalacje oraz leczenie problemów z połykaniem
 - Beta-blokery gdy wydzielina z oskrzeli jest gęsta oraz nie ma przeciwwskazań, w dawce dostosowanej do wydolności serca

2. Problemy z połykaniem

▶ Badania diagnostyczne w nagłych wypadkach

- Przy zadławieniu:
 - Odblokowanie górnych dróg oddechowych i zastosowanie chwytu Heimlicha w ostrej fazie
 - Uspokojenie pacjenta i jego rodziny
 - Terapia tlenem
 - W przypadku niepokoju podanie 5 mg morfiny sc
 - Zdjęcie RTG klatki piersiowej i antybiotyki o szerokim spektrum działania jeśli doszło do aspiracji
- Gdy połykanie nie jest możliwe
 - Odpowiednie nawodnienie poprzez podanie płynów iv lub sc zgodnie z stanem klinicznym i badaniem poziomu elektrolitów we krwi.
 - Jako rozwiązanie tymczasowe założenie sondy nosowo-żołądkowej zanim będzie możliwe umieszczenie rurki gastrostomijnej. Należy unikać podawania jedzenia zbyt szybko (poniżej 500 kcal na 24h przez pierwsze dwa dni)

3. Problemy z rurką gastrostomijną

▶ Działania trapeutyczne w nagłych wypadkach

- Zapalenie wokół wejścia rurki :
 - Miejscowo leki antyseptyczne
 - Parenteralnie antybiotyki jeśli są ogólne objawy zapalenia
 - Chirurgiczne osuszenie
- Zablokowana rurka gastrostomijna:
 - Delikatnie ugnieść rurkę by usunąć zator
 - Użyć dużej strzykawki do przepłukania ruki wodą
 - Jeżeli to zawiedzie, wstrzyknąć 2 ml wody utlenionej do rurki. Jeżeli blokada nie ustępuje zostawić na 30 min i ponownie spróbować odblokować.
 - Ostateczne rozwiązanie to wymiana rurki.
- Usunięcie rurki gastrostomijnej:

Jest to sytuacja wymagająca natychmiastowej pomocy, ponieważ otwór w ścianie brzucha zamknie się po kilku godzinach.

 - Umieścić cewnik w otworze gastrostomijnym bez nadmuchiwanie worka, przymocować i jak najszybciej skontaktować się z oddziałem gastroenterologicznym.

3. Problemy z pasażem w przewodzie pokarmowym

Problemy z pasażem w przewodzie pokarmowym mogą być przyczyną znacznego pogorszenia stanu ogólnego ze względu na wzdęcie brzucha ograniczające ruchy przepony i wzmagające problemy z oddychaniem.

▶ Działania trapeutyczne w nagłych wypadkach

- Leki osmotyczne, łagodne środki przeczyszczające lub lewatywy
- W niektórych przypadkach potrzebna jest operacja zwiadowcza

Interakcje z lekami

- ▶ Brak przeciwwskazań lub specjalnych środków ostrożności przy stosowaniu riluzolu.

Anestezja

- ▶ Przeprowadzić **wstępną ocenę układu oddechowego** (gazometria krwi, pojemność życiowa).
- ▶ **Unikać pochodnych kurary** i leków wpływających na depresję układu oddechowego.
- ▶ **Preferowane znieczulenie miejscowe/regionalne.**
- ▶ Jeżeli występuje niewydolność oddechowa, znieczulenie częściowe ogólne bez intubacji (neuroleptoanalgeza) niesie ryzyko pogorszenia stanu oddechowego w trakcie lub po zabiegu.
- ▶ **Decyzja o intubacji musi być uzgodniona z pacjentem i jego rodziną.**
- ▶ Zabieg w znieczuleniu ogólnym z intubacją u pacjenta z niewydolnością oddechową niesie **ryzyko, że nie będzie można ekstubować** i odłączyć od respiratora. **Taka możliwość musi zostać przedstawiona pacjentowi i jego rodzinie.**

Dodatkowe działania terapeutyczne i hospitalizacja

http://www.orpha.net/data/patho/Pro/en/Emergency_StwardnienieZanikoweBoczne-enPro803.pdf

- ▶ Dostosowanie systemu wezwania pielęgniarek do możliwości werbalnych i ruchowych pacjenta.
- ▶ Korzystanie ze sprzętu pacjenta (synteza głosu, tablice z literami lub piktogramami)
- ▶ Jeżeli są **problemy z połykaniem**:
 - Wskazówki dotyczące opieki muszą zostać przekazane całemu zespołowi opiekującemu się pacjentem, by uniknąć zadławienia: pozycja siedząca, plecy wyprostowane, połykanie z głową pochyloną do przodu z broda dotykającą mostka.
 - Dostosowanie jedzenia: odżywki, zmiana konsystencji, dodatki odżywcze, gęste płyny
- ▶ Utrzymanie prawidłowego pasażu w przewodzie pokarmowym by uniknąć zaporć.

Donacja organów

 Donacja organów **nie jest przeciwwskazana** przy tym schorzeniu.

Bibliografia`

- ▶ Verdon R, Dargère S. Complications infectieuses de la gastrostomie percutanée endoscopique. Nutri Clin métabol 2000 ;14 : 149-152.
- ▶ Ludolph AC. 135th ENMC International Workshop: Nutrition in Amyotrophic Lateral Sclerosis 18-20 of March 2005, Naarder, The Netherlands. Neuromuscul disord 2006;8: 530-538.
- ▶ Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosis and relatives. Eur J Neurol 2005;12:921-938.
- ▶ Couratier P, Desport JC, Antonini MT, Mabrouk T, Perna A, Vincent F, Melloni B. Prise en charge nutritionnelle et respiratoire des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (SLA). Rev Neurol 2004;160 :243-250.
- ▶ Desport JC, Couratier P. Evaluation de l'état nutritionnel lors de la sclérose latérale amyotrophique. Rev Neuro 2006 ; 162 :4S173-4S176.
- ▶ Perez T. Sclérose latérale amyotrophique (SLA) : évaluation des fonctions ventilatoires. Rev Neurol 2006;162:4S188-4S194

Te zalecenia zostały przygotowane we współpracy z Profesorem Vincent MEININGER - Doktorem Pierre-François Pradat - Centre de référence de la Sclérose Latérale Amyotrophique, Fédération des Maladies du Système Nerveux - Hôpital Pitié Salpêtrière- PARIS, Doktorem Philippe Corcia - Centre Sclérose Latérale Amyotrophique - Hôpital Bretonneau, Tours, the Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone, i Doktorem Gilles Bagou - Doktorem Laure Droin - SAMU-69 Lyon

Completion date: 21 czerwca 2007

Translation : Orphanet Poland

Date of translation: wrzesień 2013