

IMPLEMENTÁCIA TRENDOV V LIEČBE A OŠETROVATELSKEJ STAROSTLIVOSTI O PACIENTOV S OCHORENÍM MYASTHENIA GRAVIS *IMPLEMENTATION OF TRENDS IN TREATMENT AND NURSING CARE OF PATIENTS WITH MYASTHENIA GRAVIS*

ŠULYOVÁ Gabriela, POLIAKOVÁ Nikoleta

Fakulta zdravotníctva, Trenčianska univerzita Alexandra Dubčeka v Trenčíne

ABSTRAKT

Východiská: Myasthenia Gravis (MG) je vzácne získané autoimunitné ochorenie prejavujúce sa slabosťou kostrového svalstva. Napriek tomu, že hospitalizáciu a liečbu pacientov s MG zastrešuje na Slovensku centrum neuromuskulárnych ochorení (NMO), pacienti sú hospitalizovaní aj na spádových neurologických oddeleniach. V manažmente ošetrovateľskej starostlivosti o pacientov s MG je dôležité aplikovať nové trendy s akcentom na rešpektovanie individuálnych osobitostí a zvýšenie kvality života týchto pacientov.

Ciele: Cieľom príspevku je prezentovať trendy v liečbe a ošetrovaní hospitalizovaných pacientov s ochorením MG v spádovej nemocnici.

Súbor a metódy: Štúdia bola realizovaná na báze kvalitatívneho prístupu, s využitím komplexných kazuistik 4 pacientov hospitalizovaných v spádovej nemocnici v období september 2023 – január 2024.

Výsledky: Pri exacerbácii ochorenia MG je naďalej trendom plazmaferéza, podávanie intravenózneho imunoglobulínu (IVIg) a biologická liečba. Trendom v starostlivosti je case management, multidisciplinárny prístup, intenzívny monitoring, včasná fyzioterapia, využívanie moderných technológií v selfmanažmente, napríklad mobilnej aplikácie MyMG.

Záver: Nevyhnutnosťou v aplikovaní trendov ošetrovateľskej starostlivosti o pacientov s MG je kontinuálne vzdelávanie lekárov a sestier, kvalitná multidisciplinárna spolupráca, materiálne a prístrojové vybavenie na zvládnutie akútneho stavu, šírenie osvety v radoch širšej odbornej verejnosti a edukácia pacientov a rodinných príslušníkov s efektom zvýšenia compliance a adherence k liečbe.

Kľúčové slová: Myasthenia gravis. Liečba. Ošetrovateľská starostlivosť. Trendy.

ABSTRACT

Background: Myasthenia Gravis (MG) is a rare acquired autoimmune disease manifested by skeletal muscle weakness. Although hospitalization and treatment of patients with MG is provided by the Center for Neuromuscular Diseases (NMO) in Slovakia, patients are also hospitalized in referral neurological departments. In the management of nursing care for patients with MG, it is important to apply new trends and respect individual characteristics and increase the quality of life of these patients.

Objectives: The aim is to present trends in the treatment and care of hospitalized patients with MG.

Subject and methods: The study was conducted on the basis of a qualitative approach, using comprehensive case histories of 4 patients hospitalized in a referral hospital in the period September 2023 – January 2024.

Results: In the case of exacerbation of MG, plasmapheresis, intravenous immunoglobulin (IVIg) and biological therapy continue to be the trend. The trend in care is case management, a multidisciplinary approach, intensive monitoring, early physiotherapy, and the use of modern technologies in self-management, such as the MyMG mobile application.

Conclusion: The necessity of applying trends in nursing care for patients with MG is continuous education of doctors and nurses, high-quality multidisciplinary cooperation, material and equipment for managing acute conditions, dissemination of awareness among the wider professional public, and education of patients and family members with the effect of increasing compliance and adherence to treatment.

Key words: Myasthenia gravis. Treatment. Nursing care. Trends.

ÚVOD

Myasthenia Gravis (ďalej MG) je relatívne vzácne získané autoimunitné ochorenie zapríčinené hlavne protilátkovo-sprostredkovanou blokádou nervovo svalového prenosu, čoho výsledkom je slabosť kostrového svalstva (Tarčák, 2020). Zhu et al. (2023) považuje MG za natoľko invalidizujúce autoimunitné ochorenie, že výrazne ovplyvňuje kvalitu života pacientov a predstavuje pre rodiny a spoločnosť záťaž.

Údaje o počte pacientov na Slovensku vyplývajú z údajov o registrovaných pacientoch v centre pre NMO (neuromuskulárne ochorenia). K dátumu 31.12.2020 bolo na Slovensku 2624 pacientov s MG (Špalek et al., 2021). Hemerková et al. (2020) a Tarčák (2020) uvádzajú, že MG má dva vrcholy počas života človeka, a to vo veku 20 – 30 rokov najčastejšie u žien a vo veku 50 – 60 rokov viac u mužov (Tomek et al., 2018). Ženy sú častejšie postihnuté ako muži pred 40. rokom života, kedy je výskyt u žien a mužov v pomere 3:1 a po 50. roku života je naopak výskyt vyšší u mužov v pomere voči ženám 3:2 (Dresser et al., 2021).

Pre MG je typické postihnutie špecifických svalových skupín (Tarčák, 2020), ktoré sa zhoršuje námahou a zlepšuje sa v pokoji (Dresser et al., 2021).

V oblasti hlavy postihuje najmä extraokulárne a bulbárne svaly (Tarčák, 2020). Typická je ptóza, diplopia, nápadne ospalý a unavený výraz tváre (Korenko, 2011). Pri postihnutí bulbárnych svalov sa vyskytuje dysfágia, oslabenie žuvacích svalov, jazyka a poruchy komunikácie (Piťha et al., 2021; Tomek et al., 2018). Typickým problémom je vysloviť písmená P, F, S, B, M, P, K (Korenko, 2011). Pri slabosti šijových svalov majú pacienti tendenciu k poklesu hlavy a jej podopieraniu rukami (Korenko, 2011). Podľa Tarčáka (2020) je svalová slabosť najčastejším dôvodom vyhľadania lekára. Špecifikom tejto slabosti je zhoršenie pri expozícii tepla, v stresových situáciách a pri infekciách. Najnebezpečnejšie príznaky MG sú generalizovaná slabosť a respiračné problémy (Tomek et al., 2018), typické pri vzniku myastenickej krízy (MK). Oslabenie alebo zlyhanie respiračných svalov vedie k neschopnosti spontánneho dýchania (Piťha et al., 2021) a k ohrozeniu života pacienta.

Štandardná liečba MG sa skladá s troch častí: symptomatologickej, imunosupresívnej a imunomodulačnej (Martinka, 2022). Mishra, Varma, (2023) predikujú, že vývoj liečby MG bude napredovať smerom ku genetickej liečbe zameranej na ovplyvnenie konkrétnych imunitných dráh.

Symptomatologická liečba je založená na podávaní inhibítorov acetylcholinesterázy (Miertová et al., 2014). Najpoužívanejším preparátom je pyridostygmín bromid (Mestinon) alebo neostigmin bromid (Syntostigmin) (Špalek, 2008). Symptomatologická liečba však nemá vplyv na imunopatogenézu, iba na symptomatológiu ochorenia, ktorá môže byť skreslená aj inými pridruženými ochoreniami alebo psychickými poruchami (Law et al., 2020), preto je dôležitý imunoterapeutický prístup. Imunosupresívna liečba je založená na potlačení imunitných reakcií organizmu chorého, najčastejšie kortikosteroidmi (Miertová et al., 2014). Špalek (2008) uvádza, že zlepšenie myastenickej symptomatológie sa môže dostaviť po 2 – 8 týždňoch podávania maximálnej dávky prednizónu. Law et al. (2020) upozorňujú, že prednizón môže mať radu nežiaducich účinkov, medzi ktoré patrí aj organický afektívny syndróm, čím sa u pacientov znásobujú príznaky depresie a úzkosti. V súčasnosti sa preferuje už od začiatku liečba tzv. kortikoidy šetriaca liečba, čo je kombinovaná imunosupresívna liečba, pri ktorej sa ordinuje prednizón a prípravok Azatioprin/AZA alebo Cyklosporín A/CSA (Špalek,

2023). Imai et al. (2020) uvádzajú, že imunosupresívna liečba je najefektívnejšia v kombinácii plazmaferézou (výmenou plazmy) a intravenózne podávaným imunoglobulínom (IVIg). Imunomodulačná liečba priamo zasahuje do imunitného systému (Miertová et al., 2014) napr. znižovaním tvorby prozápalových cytokínov, znižovaním tvorby autoprotlátok atď. Klinické zlepšenie sa pri podávaní IVIg-u dostavuje 4. – 5. deň liečby asi u 80 % pacientov (Špalek, 2008). Do popredia sa čoraz viac dostáva biologická liečba, ako napr. Eculizumab a Rituximab (Vohánka, 2021). Benefitom podávania biologickej liečby je jej účinnosť u pacientov, ktorým sa nezlepšil stav podaním plazmaferézy, ani kúry IVIg-om. Problémom biologickej liečby je finančná nákladnosť, spektrum rôznych nežiaducich účinkov a limitovaná funkčnosť (biologická liečba je neúčinná u pacientov s anti-MuSK protilátkami). Okrem biologickej liečby je v klinickej praxi trendom aj možnosť podávania imunoglobulínov subkutánne. Barnay et.al. (2022) zistili, že podávanie subkutánneho imunoglobulínu je rovnako účinné ako podávanie IVIg-u, ale s efektom zlepšenia kvality života pacientov.

Špalek (2008) zdôrazňuje, že liečba pacientov s MG musí byť individualizovaná. V súčasnosti nie je k dispozícii žiadny terapeutický postup, ktorý by bol rovnako účinný u všetkých pacientov. Sú však vytvorené klinické odporúčané postupy na liečbu pacientov s MG (Sussman et al., 2015), a štandard starostlivosti o pacientov s MG publikovaný organizáciou Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA, 2016). V roku 2020 bol guidelines aktualizovaný hlavne v oblasti tymektómie a využívání biologickej liečby (Narayanaswami, et al., 2021).

Ošetrovateľská starostlivosť sa odvíja od ordinovanej liečby. Pri akútnej exacerbácii MG a pri podozrení na MK sú pacienti spravidla prijímaní na neurologickú JIS. Sestra vykonáva intervencie na stabilizovanie vitálnych funkcií, zavádza 2 intravenózne kanyly, podáva intravenóznú liečbu, realizuje odbery biologického materiálu na CITO, monitoruje vitálne funkcie, najmä akciu srdca, saturáciu kyslíka a krvného tlaku v 5 – 10 minútových intervaloch, pripravuje pacienta na akútnu plazmaferézu, podávanie IVIg-u. Trendom v starostlivosti je včasná fyzioterapia z dôvodu nežiaducej atrofie svalov (Piťha, 2021, O'Connor et al., 2020). V tejto súvislosti sa aj ďalší manažment ošetrovateľskej starostlivosti zameriava na udržanie a zvýšenie čo

najväčšej miery sebestačnosti a svalovej kondície pacientov.

Koch (2013) poukazuje v rámci kvalitného manažmentu na nevyhnutnosť edukácie pacienta. Vzdelaní pacienti môžu mať aktívnu a rozhodujúcu účasť na liečbe ich ochorenia bez vzniku exacerbácií. Exacerbácie ochorenia často vznikajú v dôsledku svojvoľného prerušenia liečby pacientom alebo podaním liekov, ktoré sú kontraindikované, keďže množstvo bežne predpisovaných liekov môže spôsobovať zhoršenie svalovej slabosti. Medzi hlavné skupiny farmák, ktoré negatívne ovplyvňujú priebeh MG patria benzodiazepíny, myorelaxancia, inhalačné anestetiká, lokálne anestetiká, kortikosteroidy (pri vysadení a opätovnom nasadení), niektoré antibiotiká, blokátory kalciových kanálov, betablokátory, magnézium, anticholinergiká a antiepileptiká (Tomek, 2018). Okrem vyššie spomenutých, uvádza Piťha et al. (2021) aj antidepresíva antipsychotiká, neuroleptiká, antihypertenzíva, antiarytmiká, hypolipidemiká. Upozorňuje aj na zákaz využívania teplých procedúr počas rehabilitácie. Šírenie osvedčenia o farmakách, ktoré negatívne ovplyvňujú priebeh MG a môžu vyvolať MK, sa ukazuje ako veľmi dôležité v prevencii poškodenia pacienta.

CIEĽ

Hlavným cieľom výskumnej štúdie bolo zistiť, aké trendy starostlivosti sú využívané v liečbe a ošetrovateľskej starostlivosti o pacientov s MG v podmienkach klinickej praxe v spádovej nemocnici a identifikovať prekážky v implementácii odporúčaných postupov.

SÚBOR A METODIKA

V rámci riešenia výskumného problému predkladáme kazuistiky 4 pacientov s diagnózou MG hospitalizovaných v spádovej nemocnici na neurologickom oddelení a jednotke intenzívnej starostlivosti, ktorá patrí k neurologickému oddeleniu. Participanti súhlasili s účasťou na výskume podpísaním informovaného súhlasu. Zber dát bol podporený súhlasom nemocnice a pracoviska a realizovaný mix metódou: zberom anamnézy od pacientov, konzultáciami s ošetrojúcou lekárkou a ošetrovateľským tímom a obsahovou analýzou zdravotnej dokumentácie. Výsledky sú spracované so zameraním na deskripciu postupov v manažmente starostlivosti a identifikovanie bariér v ich aplikovaní v podmienkach spádovej nemocnice.

Kazuistika 1 – exacerbácia generalizovanej MG a suspektná MK

Pacient č. 1 bol 63-ročný muž, prijatý na neurologickú JIS pre exacerbáciu stavu a suspektnú MK. Pacient trpel generalizovanou, anti-MuSK, séropozitívnou formou MG od roku 2018. Aktuálne bol prijatý pre zhoršenie zdravotného stavu. Počas ostatných 2 dní pozoroval zhoršenú artikuláciu, horšie sa mu prehltalo, dlho prežúval potravu, zabiehalo mu pri jedle, rýchlejšie sa zadýchal pri chôdzi do schodov. Pacient bol pri prijatí pri vedomí, plne orientovaný, trpel dysartriou. Pri vyšetrení mozgových nervov nebola zistená ptóza, bulby boli v strednom postavení bez okohybnej poruchy, jazyk plazil stredom, elevácia podnebných oblúkov bola pri fonácii symetrická. Svalová sila končatín bola symetrická bez oslabenia, horné končatiny udržal bez poklesu, chôdza bola samostatná.

U pacienta sme v liečbe a ošetrovateľskej starostlivosti postupovali podľa aktuálnych guidelines a konzultácií s centrom pre NMO. Ošetrovateľská starostlivosť bola v akútnej fáze zameraná prioritne na meranie saturácie kyslíka, oxygenoterapiu, intenzívny monitoring vitálnych funkcií. Vzhľadom k bulbárnym poruchám bola potrebná pomoc pri stravovaní, najmä v súvislosti s prípravou a načasovaním stravy, pri ktorej bola nápomocná aj rodina pacienta. Pacientovi boli počas hospitalizácie aplikované 3 plazmaferézy a jednorazovo bol podanýIVIg. Individuálny prístup bol dodržaný zabezpečením včasnej fyzioterapie, logopedických sedení a psychologického konzília pre zlý psychický stav. Pacient bol po 10 dňoch prepustený do domáceho prostredia. Spoluprácu pri liečbe v domácom prostredí u pacienta podporilo používanie mobilnej aplikácie MyMG, ktorá umožňuje monitorovanie vitálnych funkcií, svalovej slabosti, vedenie denníka (MG symptom tracking) a rozpis správneho užívania ordinovaných liekov.

Kazuistika 2 – MG okulárna forma

Pacient č. 2 bol muž, 86-ročný, prijatý na neurologické oddelenie pre suspektnú MG – okulárnu formu. Pacient bol pri prijatí pri vedomí, orientovaný, bez fatickej poruchy a poruchy artikulácie. U pacienta bola pri vyšetrení mozgových nervov zistená ptóza vpravo, bulby mal v strednom postavení, doťahoval do strán, jazyk plazil stredom. Svalová sila horných i dolných končatín bola bez oslabenia, chôdza bola samostatná. Diferenciálna diagnostika bola zameraná na vylúčenie kmeňovej

CMP, parézy *n. facialis* a MG. Vzhľadom na diagnostický proces, v rámci ktorého išlo o potvrdenie resp. zamietnutie MG, bol potrebný monitoring symptómov MG, najmä vo večerných a nočných hodinách.

V ošetrovateľskej starostlivosti bol dôraz kladený na efektívny case manažment a time manažment, ktorý zahŕňal naplánovanie a absolvovanie všetkých potrebných vyšetrení v logickej nadväznosti: CT mozgu (vylúčenie CMP a nádoru), EMG (Syntostigmínový test), odber krvi na vyšetrenie protilátok proti AChR a MuSK, oftalmologické vyšetrenie, NMR mozgu, geriatrické vyšetrenie, EKG, RTG hrudníka. Podstatný bol zvýšený monitoring pacienta vo večerných a nočných hodinách v hodinových intervaloch so zameraním na riziko pádu, aspirácie a sťaženého dýchania. Vo večerných hodinách bol pacient dezorientovaný, vytrhával si zavedené venózne vstupy a odmietal spolupracovať. V súvislosti s podozrením na MG pacientovi neboli podávané sedatíva ani anxiolytiká a akútnu zmätenosť bolo potrebné zvládnuť nefarmakologicky. Hospitalizácia trvala 5 dní, diagnóza MG bola potvrdená, zdravotný stav pacienta bol stabilizovaný. Z dôvodu polymorbidity pacienta bolo nutnosťou edukovať rodinných príslušníkov o možných liekových interakciách a tiež liekoch, ktoré sú kontraindikované pre riziko vzniku MK. U rodiny sme paradoxne zaznamenali odmietavý postoj k edukácii, z čoho vyplýva riziko noncompliance a negatívnej adherencie k liečbe.

Kazuistika 3 – exacerbácia MG komplikovaná kardiálnou insuficienciou

Pacientka č. 3 bola 80-ročná žena, prijatá na neurologickú JIS pre exacerbáciu séropozitívnej generalizovanej formy MG, ktorú mala diagnostikovanú od roku 2012. Pacientka bola pri prijatí pri vedomí, plne orientovaná. U pacientky nebola zistená porucha artikulácie. Pri vyšetrení mozgových nervov nebola zistená ptóza, okohybná porucha ani poruchy prehltania. Horné a dolné končatiny boli oslabené v pletenoch. Pre svalovú slabosť nebola schopná chôdze a sebaobslužných činností.

Počas hospitalizácie na neurologickej JIS bola pacientke poskytovaná zdravotná starostlivosť formou case manažment. Stav pacientky bol konzultovaný s centrom pre NMO. U pacientky bola realizované 3 plazmaferézy a jednorazové podanie IVIg-u. Z dôvodu zlého žilového prístupu bolo potrebné zavedenie dialyzačného CVK. V rámci ošetrovateľ-

skej starostlivosti bol realizovaný intenzívny monitoring, oxygenoterapia, pomoc pri jedení, pití s dôrazom na prevenciu aspirácie, pomoc pri vyprázdňovaní, nácvik sebaopatery a komunikácie. Stav pacientky bol komplikovaný ochorením COVID 19, rozvojom kardiálneho zlyhávania a deň pred prepustením panickým atakom vyžadujúcim psychiatrické konzílium. Pred ukončením hospitalizácie bola pacientke ponúknutá mobilná aplikácia na selfmanažment MG. Napriek tomu, že pacientka prejavila o aplikáciu záujem, nedisponovala mobilom podporujúcim využívanie mobilných aplikácií. Po 20 dňoch u pacientky napriek liečbe pretrvávalo dyspnoe, ktoré už nebolo spôsobené MG, ale kardiálnym zlyhávaním, preto bola pacientka z dôvodu potreby doliečenia kardiálnej dekompenzácie preložená na interné oddelenie do nemocnice v mieste svojho bydliska.

Kazuistika 4 - novozistená MG v dif. dg. suspektnej cievej mozgovej príhody s prechodom do MK

Pacientka č. 4 bola 76-ročná žena, prijatá na neurologické oddelenie po vyšetrení na geriatrickej príjmovej ambulancii pre suspektnú CMP. Pri prijatí bola pri vedomí, orientovaná, spolupracovala. V neurologickom náleze bola prítomná ptóza ľavého viečka a obrna pohľadu doľava. Neboli zaznamenané poruchy reči ani prehltania. Svalová sila horných a dolných končatín bola symetrická, vľavo boli zaznamenané príznaky hemiparézy. Nakoľko nebola predpokladaná MG, ale cievná príčina ochorenia, bolo v úvode podávané magnesium i.v., čo vyústilo do rýchlej progresie myastenických príznakov a rozvoja myastenickej krízy s potrebou umelej pľúcnej ventilácie. Jej zdravotný stav vyžadoval hospitalizáciu na OAIM.

Po zvládnutí respiračného zlyhávania bola pacientka preložená na neurologickú JIS, kde sa pokračovalo v oxygenoterapii, podpornom dýchaní, nácviku samostatného dýchania, podávaní plazmaferéz a kúry IVIg-om. Stav pacientky bol počas hospitalizácie komplikovaný ochorením COVID 19.

V rámci case manažmentu a dlhodobej hospitalizácie sme pacientke po prekonaní COVID 19 umožnili časté návštevy rodinného príslušníka, a tým podporili zlepšenie jej psychického stavu a compliance. Ošetrovateľská starostlivosť taktiež zahŕňala nácvik opätovnej samostatnej ventilácie a nácvik samostatnej komunikácie. Ošetrojúca lekárka vzhľadom k nedostatočnému efektu plazmaferéz

Tabuľka 1 Trendy a bariéry v starostlivosti o pacientov s MG

Trendy	Bariéry
Podanie rýchlej a adekvátnej liečby na báze spolupráce s centrom NMO na diaľku.	Časová náročnosť a nutnosť osobnej angažovanosti lekárov z NMO pre vzdialené prípady pacientov.
Participácia a edukácia rodinných príslušníkov na starostlivosti o pacienta.	Nevhodné podmienky pre dlhodobý pobyt rodinného príslušníka v nemocnici. Neochota a neschopnosť rodinných príslušníkov participovať na starostlivosti o pacienta
Edukácia a využívanie podporných mobilných aplikácií (napr. MyMG) v podpore selfmanažmentu pacienta.	Neschopnosť a neochota využívať mobilné aplikácie v súvislosti s vyšším vekom pacienta, chýbajúcou technickou zručnosťou, chýbajúcim technickým vybavením, neochotou učiť sa nové veci a finančnou záťažou.
Adekvátne technické vybavenie ošetrovacích jednotiek, ktoré je potrebné pri liečbe IVI-gom, plazmaferéze, kvalitný monitorovací systém na jednotke intenzívnej starostlivosti.	Chýbanie kompletného technického vybavenia v podmienkach štandardnej, nie špecializovanej jednotky intenzívnej starostlivosti ...
Kontinuálny monitoring vitálnych funkcií, prejavov MG a psychického stavu najmä večer a v noci aj u pacientov, ktorí cez deň mali dobrú úroveň sebaopatery.	Horšia compliance pacientov v dôsledku kontraindikácie podávania sedatív, antidepresív, anxiolytík a pod.
Rozvoj kompetencií ošetrojúceho personálu súvisiacich s podávaním špecifickej liečby: plazmaferézy, IVIg-u a biologickej liečby.	Zaužívané stereotypy, neochota personálu prijímať a aplikovať zmeny.
Osveta o kontraindikovaných liekoch pri MG, ktoré môžu vyvolať MK.	Slabá informovanosť a nevedomosť o kontraindikovaných liekoch.
Flexibilita a včasnosť rozhodnutí o možnosti ordinovania nových typov liekov v indikovaných prípadoch v kontexte s ordinovaním biologickej liečby.	Dĺžka lehoty na schválenie podania liečby. Finančná náročnosť biologickej liečby, iba čiastočná úhrada zdravotnými poisťovňami.

a IVIG-u odporučila podanie biologickej liečby, čo bolo podmienené schválením zo strany zdravotnej poisťovne. Keďže zdravotný stav pacientky bol komplikovaný potrebou akútneho operačného výkonu, k podaniu biologickej liečby nedošlo. Po operačnom výkone nastal rozvrat vnútorného prostredia a exitus pacientky.

VÝSLEDKY

Trendy v manažmente starostlivosti o pacientov s MG hospitalizovaných v spádovej nemocnici poukázali na potrebu multidisciplinárneho prístupu, aktívnej spolupráce s centrom pre NMO na diaľku, plánovanie starostlivosti formou case manažment, ktorý zahŕňal implementáciu podporných intervencií, akými boli zapojenie a edukácia rodinných príslušníkov, včasná psychologická intervencia, fyzioterapia, logopédia, prípadne využívanie podpornej mobilnej aplikácie.

Liečba a ošetrovateľská starostlivosť si vyžadovala individuálny prístup, ktorý sa odvíjal od štádia a formy MG, veku pacientov, pridružených ochorení a sprievodných komplikácií. Nevyhnutnou súčasťou ošetrovateľskej starostlivosti bol kontinuálny monitoring vitálnych funkcií, najmä dýchania

a saturácie kyslíka, pozorovanie a záznam problémov s prehltním najmä v súvislosti s rizikom aspirácie a potrebou úpravy stravy, monitoring rizika pádu a úrovne sebaopatery. Okrem uspokojovania biologických potrieb bol veľký význam kladený na psychologickú podporu a včasnú identifikáciu prejavov depresie, strachu a úzkosti. Problémom bolo farmakologické riešenie psychologických problémov z dôvodu rizika zhoršenia symptomatológie MG, prípadne rizika rozvoja MK. Veľkú pozornosť bolo potrebné venovať monitorovaniu účinkov liekov a prevencii poškodenia pacientov. V priebehu hospitalizácie pacientov a manažovania starostlivosti sme identifikovali aj potenciálne bariéry pôsobiace negatívne na implementáciu odporúčaných trendov starostlivosti do klinickej praxe, ktoré sumarizujeme v tabuľke 1.

DISKUSIA

V guidelines starostlivosti o pacientov s MG autorov Wiendl et al. (2023) sa uvádza, že multimodálna liečba MG by mala byť riešená v špecializovaných centrách alebo v úzkej spolupráci s centrami zameranými na MG. Týmto vyjadrením dávajú autori priestor pre liečbu pacientov s MG aj

v spádových nemocniciach. Špalek (2008) uvádza, že v terapii sa používajú inhibítory cholinesterázy, imunosupresívne preparáty, tymektómia a procedúry na krátkodobú intervenciu (plazmaferéza, imunoabsorpcia, intravenózne imunoglobulín). Uvedené liečebné metódy, obvykle v kombinácii, docielia remisiu alebo zlepšenie asi u 90 % pacientov s MG. Najčastejším dôvodom hospitalizácie pacientov je myastenická kríza. Na efektívne zvládnutie myastenickej krízy sa odporúča podanie IVIg-u a následne plazmaferézy. Podávanie IVIg-u a plazmaferézy v spádovej nemocnici je podmienené technickým a materiálным zázemím, znalosťou špecifických zručností a vedomostí ošetrojúceho personálu ale aj možnosťou spolupráce na diaľku s centrom pre NMO.

Wiendl et al. (2023) odporúčajú, aby prvou voľbou v liečbe MG bola biologická liečba, druhou voľbou podanie IVIg-u a následne plazmaferéza. V rámci biologickej liečby boli pozitívne účinky zaznamenané pri podávaní lieku Rituximab (Dehart-McCoyle et al., 2023). Na Slovensku je biologická liečba stále považovaná za experimentálny druh liečby, ktorý nie je plne hrađený zdravotnými poisťovňami a vyžaduje schválenie zo strany zdravotnej poisťovne. V klinickej praxi to znamená zvýšenú administratívnu záťaž pre poskytovateľa starostlivosti a finančnú záťaž pre pacienta.

Dehart-McCoyle et al., (2023) uvádzajú, že pokyny zamerané na klinickú starostlivosť o pacientov s MG bude potrebné často aktualizovať. Spoločným prvkom starostlivosti o pacientov s MG bolo plánovanie starostlivosti formou case management. Case management je definovaný ako individualizovaný proces zdravotnej starostlivosti, ktorý koordinuje a integruje do starostlivosti aj podporné služby potrebné na optimalizáciu zdravotného stavu, ale aj uspokojovanie psychosociálnych potrieb pacienta (Giardino et al., 2023). Trendom minulých rokov bola na Slovensku stabilizácia zdravotného stavu pacienta počas MK a jeho prevoz do špecializovaného centra pre MNO. V súvislosti s možnosťami konzultácií na diaľku nie je nutné vždy prevážať pacienta do špecializovaného zariadenia. Efektívna môže byť aj starostlivosť v spádovej nemocnici. Predpokladom úspechu je multidisciplinárna spolupráca, na ktorej participujú lekári, sestry, fyzioterapeuti, psychológ, v prípade potreby aj logopéd. V súvislosti s podávaním nových druhov liekov aj v spádovej nemocnici je dôležité kontinuálne vzde-

lávanie sestier a lekárov a spolupráca na báze konzultácií so špecializovaným centrom MNO.

V rámci možností je žiaduce zapojenie príbuzných pacienta do starostlivosti a ich komplexná edukácia. Je vhodné upozorniť pacienta a príbuzných na možnosti využívania podporných mobilných aplikácií, akou je napr. MyMG, ktoré sú trendom v šírení správnych informácií a zároveň podkladom pre selfmonitoring a dobrú adhérenciu pacienta k liečbe. Pacienti získavajú efektívnejší spôsob na manažovanie svoje symptómov, čím môžu opätovne obnoviť svoj plnohodnotný život s pomocou vhodnej zdravotnej starostlivosti, emocionálnej podpory a zmeny životného štýlu (Mishra et al., 2023). Podporne pôsobí aj existencia a činnosť patientskych organizácií. Na Slovensku neexistuje občianske združenie pre pacientov s MG, sú zastrešovaní v občianskom združení zriedkavých ochorení (OZ ZCH). V zahraničí, napr. v USA je vytvorené samostatné združenie pacientov s MG pod záštitou MGFA, ktoré je celosvetovo uznávané. Pokrok v tejto oblasti vidieť aj v ČR, kde majú pacienti vytvorené samostatné občianske združenie pre pacientov s MG – MYGRA. Prínos patientskych organizácií spočíva v združovaní dobrovoľníkov, lekárov, pacientov a ich rodinných príslušníkov, štátnych inštitúcií, zástupcov zdravotných poisťovní aj spoločností vyvíjajúcich lieky, usilujúcich o zlepšenie životných podmienok pacientov.

Limitácie štúdie

Trendy v starostlivosti o pacientov s MG nie je možné úplne zovšeobecniť, pretože starostlivosť sa odvíja od formy MG, stupňa MG a iných pridružených ochorení u pacienta.

ZÁVER

Efektívne zavádzanie trendov starostlivosti do klinickej praxe vyžaduje najmä kvalitnú multidisciplinárnu spoluprácu, kontinuálne vzdelávanie lekárov a sestier prostredníctvom odborných seminárov a workshopov a zručnosť vo vyhľadávaní vedeckých dôkazov. Základom je ochota vzdelávať sa a otvorenosť k zmenám. Manažment zdravotníckeho zariadenia a atmosféra na pracovisku by mali napomáhať pružnému zavádzaniu zmien a prekonávaniu potenciálnych bariér. Napriek trendu smerujúceho k štandardizácii liečebných a ošetrovateľských postupov je dôležité aj zachovanie a rešpektovanie individuálneho prístupu a poskytovanie starostlivosti odvíjajúcej sa od konkrétnych potrieb

chorého. Trendom v starostlivosti je zapojenie príbuzných, čo vyžaduje potrebu ich edukácie. Podporou k posilneniu adhérencie a compliance pacientov je používanie mobilných aplikácií, čo si však vyžaduje ich dostupnosť v slovenskom jazyku a väčšiu osvetu. Veľkým problémom pri MG je kontraindikácia relatívne širokého spektra liekov. Z dôvodu nevedomosti alebo opomenutia môže nevhodná liečba iného zdravotného problému spôsobiť myastenickú krízu a ohrozenie života pacienta. Účinnou prevenciou je vzdelávanie širšej odbornej verejnosti a elektronizácia zdravotnej dokumentácie.

ZOZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH ODKAZOV

- BARNAY M., DUVAL F., SOLÉ G. et al. Usefulness of subcutaneous immunoglobulin therapy in the management of myasthenia gravis: a retrospective cohort study. *Journal of Neurology*. 2022; 269 (12): 6572-6581.
- DEHART-MCCOYLE M., PATEL S., DU X. New and emerging treatments for myasthenia gravis. *BMJ Medicine*. 2023; 2 (1): e000241.
- DRESSER L., WLODARSKI R., KOUROSH R., SOLIVEN B. Myasthenia Gravis: Epidemiology, Pathophysiology and Clinical Manifestations. *J. Clin. Med.* 2021; 10 (11): 2235.
- GIARDIANO P.A., DE JESUS O. Case Management. *StatPearls* [online]. 2023. [cit. 2025-03-11]. Dostupné na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562214/>
- GUIDON A.C., MUPPIDI S., NOWAK R.J. et al. Telemedicine visits in myasthenia gravis: Expert guidance and the myasthenia gravis core exam (MG-CE). *Muscle Nerve* 2021; 64 (3): 270-276.
- HEMERKOVÁ P., MATULOVÁ H., JANDURA J. Koincidence roztroušené sklerózy a myasthenie gravis. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2020; 83/116 (6): 649-651.
- IMAI T., SUZUKI S., NAGANE Y. et al. Reappraisal of Oral Steroid Therapy for Myasthenia Gravis. *Frontiers in Neurology*. 2020; 11 (1): 868.
- KORENKO V. *Myasthenie gravis a myasthenické syndrómy*, 1. vyd. Martin: Osveta, 2011, s. 234. ISBN: 978-80-8063-365-3.
- KOCH J.A., STEELE M.R., KOCH L.M. Myasthenia Gravis. *Journal of Gerontological Nursing*. 2013; 39 (12): 11-15.
- LAW CH., FLAHERTY C.V., BANDYOPADHYAY S. A Review of Psychiatric Comorbidity in Myasthenia Gravis. *Cureus*. 2020; 12 (7): e9184.
- MARTINKA I. Eculizumab- možnosti jeho využitia pri AChR pozitívnych refraktérnych generalizovaných masténiách. *Neurologia: recenzovaný postgraduálne zameraný odborný lekársky časopis*. 2022; 17 (1): 15-20.
- MIERTOVÁ M., KURČA E., TOMAGOVÁ M. et al. *Ošetrovatel'stvo v neurologii*. [online]. Univerzita Komenského Bratislava, Jesseniova lekárska fakulta v Martine, 2014, Dostupné na: <http://osevneu.jfmed.uniba.sk/>. ISBN 978-80-89544-71-4.
- MISHRA A., VARMA A. Myasthenia Gravis: A Systematic Review. *Cureus*. 2023; 15 (12).
- MYASTHENIA GRAVIS FOUNDATION OF AMERICA. *Myasthenia Gravis Foundation Of America, Inc.* [Online] 2023. Dostupné na: <https://myasthenia.org/>
- NARAYANASWAMI P., SANDERS D.B., WOLFE G. et al. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis: 2020 Update. *Neurology*. 2021; 96 (3): 114-122.
- O'CONNOR I., WESTERBERG E., PUNGA A.R. Myasthenia Gravis and Physical Exercise: A Novel Paradigm. *Front Neurol*. 2020; 11: 675.
- PIŤHA J., TÝBLOVÁ M. *Myastenie obávaná diagnóza?* 2.vyd. Praha: MAXDORF s. r. o., 2021, s. 90, ISBN 987-80-7345-689-4.
- SUSSMAN J., FARRUGIA E.M., MADDISON P. et al. Myasthenia gravis: Association of British Neurologists' management guidelines. *Practical Neurology*. 2015; 15 (3): 199-206.
- ŠPALEK P., MARTINKA I., KEČKÉŠ Š. MuSK pozitívna myasténia gravis v SR – imunopatogenéza, klinický obraz, diagnostika a výsledky liečby. *Neurologia pre prax*. 2021; 22 (3): 29-31.
- ŠPALEK P., BOBEK R., KEČKÉŠ Š. Dvojito séropozitívna myasténia gravis s autoprotilátkami proti AChR a proti MuSK – double trouble. *Via practica*. 2022; 19 (1): 17-19.
- ŠPALEK P. Myasthenia gravis. *Cesk Slov Neurol N*. 2008; 71/104 (1): 7-24.
- ŠPALEK P. Imunosupresívna liečba myasténie gravis – update 2022. *Neurologia*. 2023; 18 (1): 14-20.
- TARČÁK M. Myasténia gravis: ochorenie, ktoré vám jednoducho zoberie dych, a to doslova. *In Vitro*. 2020; 8 (1): 78-81.
- TOMEK, A. et al. *Neurointenzivní péče*. 3. vyd. Praha: Mladá Fronta a. s., 2018, s. 608. ISBN 987-80-204-5119-4.

VOHÁŇKA S. Nové cesty v léčbe refrakterní myastenie. *Neurológia pre prax*. 2021; 22 (3): 31-32.

WIENDL H., ABICHT A., CHAN A. et al. Guideline for the management of myasthenic syndromes. Therapeutic Advances. *Neurological Disorders*. 2023; 16: 31.

ZHU L., HOU H., WANG S. et al. FcRn inhibitors: a novel option for the treatment of myasthenia gravis. *Neural Regeneration Research*. 2023; 18 (8): 1637- 1644.