

ŠPECIFICKÉ OŠETROVATELSKÉ INTERVENČIE U KLIENTA S CREUTZFELDTOVOU - JAKOVOU CHOROBOU

¹Magurová D., ²Andraščíkova Š., ³Kuhlöfelová Z.

¹Katedra klinickej a komunitnej praxe v ošetrovatelstve,

²Katedra pôrodnej asistencie,

Fakulta zdravotníctva, Prešovská univerzita v Prešove

³Urologické oddelenie, FNsP A. Reimana v Prešove

Súhrn

Autorky poukazujú na špecifické ošetrovateľské intervencie a postupy u klienta s Creutzfeldtovou - Jakobovou chorobou pri diagnostikovaní, prijíme, ošetrovateľskej starostlivosti aj uplatňovaní preventívnych zásad pri bariérovej ošetrovateľskej starostlivosti vzhľadom k tomu, že spôsob prenosu tohto ochorenia nebol doteraz úplne objasnený. Vychádzame taktiež z prognózy ochorenia, ktorá je charakterizovaná nezadržateľne progresívnym priebehom so smrteľným zakončením.

Kľúčové slová: Creutzfeldtova - Jakobova choroba. Bovinná spongiformná encefalopatia. Ošetrovateľská starostlivosť.

Summary

Authors described the specific ways and methods of health care of patients/clients with Creutzfeldt-Jacobs disease and disease itself in this article. There are also defined interventions and ways while being diagnosed, acceptance to hospital and following nursing care of patient. They show necessary applications of preventive norms and standards during nursing care, because the way of transition of disease wasn't clarified by now. It is more important to know and apply mentioned procedures, because prognosis of disease is characterized unstopable progressive process with often deadly ending.

Key words: Creutzfeldt-Jacobs disease. Nursing care. Specific nursing intervention, prevention.

Úvod

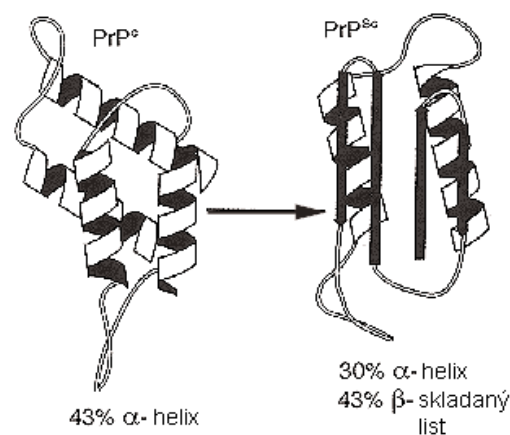
Creutzfeldtova - Jakobova choroba (CJch) patrí do skupiny smrteľných ochorení postihujúcich mozog nazvaných transmisívne spongiformné encefalopatie, alebo prionové ochorenia. Ochorenie vzniká akumuláciou zmenenej izoformy normálneho bunkového priónu PrPC. (6)

Creutzfeldtova - Jakobova choroba patrí k pomalým vírusovým infekciám centrálného nervového systému. Je to zriedkavé, smrteľné neurodegeneratívne ochorenie charakterizované mimoriadne dlhou inkubačnou dobou, progresívnym priebehom a špecifickými nálezmi pri pomocných vyšetreniach. Podľa súčasných poznatkov rozlišujeme klasický variant CJch: sporadickú, genetickú a iatrogénnu formu a nový variant CJch. (1)

Choroba sa vyskytuje takmer vo všetkých krajinách Európy, vrátane Slovenska. Môže sa prejavovať vo viacerých variantoch. Medzi jej hlavné príznaky zaraďujeme rozvoj demencie, poruchy udržiavania rovnováhy, epileptický záchvat a myoklónie. V etiopatogenéze ochore-

nia CJch zohrávajú podstatnú úlohu prióny. Prióny sú konformačne zmenené membránové glykoproteíny.

Dva rozličné konfigurácie priónu. (Obr. 1) Konfigurácia PrP^{Sc} je infekčná a patogénna, druhá konfigurácia PrP^C nie. Faktor, ktorý vyvolá túto zmenu v architektúre priónu nie je známy. (3)



Obr. 1 Dva rozličné konfigurácie priónu (prevzaté a upravené podľa Canna, 1997)

Sporadické formy prionových ochorení, ktoré zahrňujú väčšinu výskytu CJch, nevykazujú zjavnú infekčnú ale-bo genetickú etiológiu. Môžu sa prisúdiť spontánnej konverzii divokého typu molekuly membránového glykoproteínu PrPC do stavu PrP^{Sc} (ak sa PrPC stretne s mäsom nakazeným BSE). (Obr. 1) Táto izoforma glykoproteínu je veľmi stabilná a odolná voči organickým rozpúšťadlám, napríklad enzýmom v tráviacej sústave a je odolná pri teplote až 100° C. (7)

V období rokov 1994 až do roku 2004 bolo na Slovensku hospitalizovaných 70 klientov s diagnózou A81, z toho 33 mužov a 37 žien (2).

Spôsob prenosu ochorenia

Spôsob prenosu ochorenia nebol doteraz úplne objasnený. Určenie cesty prenosu BSE je hlavným článkom, ktorý treba objasniť, aby sa prispelo k eradikácii tohto ochorenia.

Experimentálne bola BSE prenesená asi na 70 druhov zvierat, vrátane ošípaných. Dnes sa už s veľmi vysokou pravdepodobnosťou predpokladá, že človek sa môže nakaziť požívaním kontaminovanej potravy. (5)

Druhá cesta prenosu je dedičná. Ide o takzvanú familiárnu formu. V tomto prípade zmutuje gén kódujúci normálny PrPC proteín. Iatrogénna forma prenosu je pomerne zriedkavá. Boli dokázané prenosy prostredníctvom štepov dura mater, transplantáciou rohovky a neskôr tiež terapeutickou aplikáciou rastových hormónov a gonadotropínov z ľudských hypofýz. Experimentálny prenos CJch krvou z človeka na myš sa podaril ojedinele. Údaje z rôznych štúdií ukazujú, že je možný prenos z človeka na zviera slezinou, lymfatickými uzlinami, sérom a pupočníkovou krvou. Periférna inokulácia mozgového materiálu viedla k prenosu CJch na zvieratá len nepravidelne. Pri prenose ochorenia hrajú dôležitú úlohu medzidruhová, hematoencefalická a imunologická barié-

ra. (7)

Symptomatológia Creutzfeldtovej - Jakobovej choroby

Klinický obraz sa začína v 5. alebo 6. decéniu, vekové rozpätie výskytu CJCh je od 20 do 70 rokov. Ochorenie sa začína neurčitými príznakmi ako sú: únava, pocity pracovnej insuficiencie, psychické zmeny s poruchami emotivity a poruchami pamäti. Ojedinele sa môže vyskytnúť astenizácia, depresivita a poruchy spánku. Typický je postupný rozvoj demencie s poruchami udržiavania rovnováhy v stojí i pri chôdzi. Postupne sa pripája spasticita alebo rigidita spolu s inými pyramídovými a extrapyramídovými príznakmi, neskôr sa pridružujú epileptické záchvaty (primárne generalizované) a myoklónie. (8)

Somatická a psychická astenizácia spolu s depresivitou a poruchami spánku sa vyskytujú ako prvé príznaky u 30 % pacientov, v 12 % vzniká ochorenie náhle. V ostatných prípadoch (58 %) sa rozvíja klinický obraz organického psychosyndrómu s demenciou, zmätenosťou, poruchami nálady a symbolických funkcií. Zriedkavejšie sú prítomné poruchy myslenia najčastejšie vo forme bludov. Po nenápadnom začiatku sa zvyčajne vyvinie komplexný klinický obraz neuropsychických zmien často so smrteľným zakončením. (8)

Diagnostika Creutzfeldtovej - Jakobovej choroby

Diagnóza CJCh sa určuje zväčša podľa klinického obrazu, jeho vývoja a za pomoci pomocných vyšetrení ako sú: EEG, CT vyšetrenie, vyšetrenie likvoru, vyšetrenie bioptického alebo autoptického materiálu mikroskopicky. Experimentálny prenos ochorenia na opice poskytne jednoznačné potvrdenie diagnózy, ale dlhý inkubačný čas a vysoká cena týchto experimentálnych zvierat limitujú možnosti použitia dôkazu prenosnosti CJCh. Podľa Malrugiena sa stupeň diagnostickej istoty ochorenia vyjadruje nasledovne:

- diagnóza CJCh je istá, ak sa typicky klinicky prejavuje, má charakteristický mikroskopický nález, ochorenie sa podarilo preniesť na laboratórne zviera a pri progresívnom rozvoji demencie je aspoň jeden zo základných príznakov: myoklonus, pyramídová obrna, cerebrálne príznaky, extrapyramídové príznaky, typické zmeny EEG, epileptické záchvaty.

- klinická diagnóza CJCh je pravdepodobná, ak ide súčasne o charakteristický klinický obraz a priebeh s charakteristickým EEG a letálnym koncom. Pri diagnóze chýba jej mikroskopické potvrdenie a dôkaz prenosnosti.

- klinická diagnóza CJCh je možná, ak progresívny vývoj demencie trvá menej ako 3 roky, ak jeden člen rodiny mal klinicky istú alebo pravdepodobnú CJCh, ak má chorý dva zo šiestich základných klinických príznakov, ktoré sú prítomné pri klinicky istej diagnóze CJCh. Chýba však mikroskopické potvrdenie diagnózy. (1)

Špecifické postupy pri diagnostike Creutzfeldtovej - Jakobovej choroby

V kontexte prevencie, zamedzeníu prenosu a šíreniu infekcií je nevyhnutné zabezpečiť a realizovať včasnú diagnostiku, hlásenie ochorenia a dodržiavanie bezpečnostných opatrení pri vyšetrowaní a ošetrovaní klientov so suspektnou Creutzfeldtovou - Jakobovou chorobou. V prípade výskytu suspektného prípadu CJCh je potrebné informovať Národné referenčné centrum pomalých vírusových neuroinfekcií (NRC PVN).

Postupnosť krokov pri diagnostike ochorenia by mala byť nasledovná:

- odobrať od klienta krv na analýzu DNA - 10 ml krvi sa odoberie do graduovanej skúmavky, v ktorej je 0,5 ml roztoku EDTA. Krv a roztok EDTA sa dôkladne, ale jemne premieša prevracaním zazátkovanej skúmavky a táto sa uloží až do transportu do mrazničky alebo mraziacej časti chladničky. Krv sa preváža chladená v ľade.

- odobrať sérum na testovanie antineurofilamentóznych protilátok, do dvoch sterilných skúmaviek sa dáva 1 ml séra.

- odobrať mozgovomiechový mok na dôkaz prítomnosti proteínu 14-3-3 - odoberá sa do dvoch suchých a sterilných skúmaviek približne 1 ml likvoru. Krv, sérum aj likvor treba po odobratí zamraziť, ak je to možné pri - 20° C (ak nie je iná možnosť, uložiť do mraziacej časti chladničky), tam ponechať až do transportu do Národného referenčného centra pomalých vírusových neuroinfekcií (NRC PVN) v Bratislave. Všetky skúmavky treba označiť tak, aby aj po navlhnutí skúmavky text ostal čitateľný. K zaslanému materiálu je nutné priložiť krátku správu o klinickom priebehu ochorenia s rodným číslom klienta a číslom zdravotnej poisťovne.

- od príbuzných zistiť rodinnú anamnézu so zameraním na choroby nervové a duševné, zistenie príbuzenského manželstva; profesionálnu anamnézu týkajúcu sa živočíšnej výroby, spracovania mäsa a produktov živočíšneho pôvodu; osobnú anamnézu, vrátane detstva.

- vyšetriť: EEG - dynamika vývoja zmien, MRI, CT. Do NRC PVN odoslať biologický materiál spolu s anamnestickými, klinickými a laboratórnymi údajmi.

- po potvrdení diagnózy CJCh je potrebné doplniť údaje klienta.

- odobrať krv od pokrvných príbuzných klienta s CJCh - špecifickou mutáciou, ak po príslušnej informácii prejavia záujem o vyšetrenie DNA. V rámci prevencie urobiť u pokrvných príbuzných genetické vyšetrenie. (4)

Preventívne bezpečnostné opatrenia na zabránenie prenosu CJCh

Pôvodom ochorenia sú proteíny, tuk a takzvané mäkké časti z hovädzieho dobytká. Preto sa v členských krajinách Európskej únie začalo vykonávať preventívne testovanie všetkého mäsa z hovädzieho dobytká staršieho ako 30 mesiacov. U domácich zvierat sa testy vykonávajú iba náhodne. Aj preto bolo Slovensko a ďalšie krajiny východného bloku zaradené do 3 rizikovej skupiny s možnosťou výskytu BSE. (5)

Prevencia a profylaxia CJCh sa musí sústrediť predo-

všetkým na iatrogénny prenos transplantáciami, neurochirurgickými výkonmi a inými invazívnymi zásahmi. Dodržiavanie preventívnych bezpečnostných opatrení zo strany zdravotníckeho personálu, ktorí sú v kontakte s klientom, u ktorého je potvrdená CJch je opodstatnená, pretože transmisibilný agens je veľmi rezistentný na vonkajšie vplyvy a sú nevyhnutné špeciálne inaktivačné procedúry. (8)

Stupeň istoty diagnostického záveru má význam pre prognózu, ale aj pre preventívno - profylaktické opatrenia v okolí chorého. V rámci preventívnych opatrení je nutné dodržiavať následný pracovný postup:

Kontaminovaná koža sa dezinfikuje 5 - 10 minút dezinfekčným roztokom s následným dôkladným opláchnutím vodou. Pri použití nástrojov pri invazívnych výkonoch je nutné vykonať nielen mechanickú očistu a dezinfekciu, ale aj následnú sterilizáciu. Chirurgické nástroje, použité pri výkone u pacienta s CJch, sa odporúča vyradiť z ďalšieho používania. Ak sa majú používať znovu, mali by sa ponoriť na 1 hodinu do 1% roztoku NaOH, očistiť a potom hodinu sterilizovať pri 134° C. Pri darcovstve krvi a darcovstve rohovky je zakázané používať akékoľvek tkaniva od chorých na transplantáciu; darcov dura mater vyšetrovať na prítomnosť príónov; starostlivo vyberať darcov rohovky a všetky nástroje použité k odňatiu rohovky účinne mechanicky očistiť a sterilizovať; darcov krvi vyšetrovať, či neboli príjemcami extraktov z hypofýzy. Z darcovstva krvi vylúčiť jedincov kde je rodinná anamnéza pozitívna na CJch ako aj darcov, ktorí dostali štep dura mate. (7)

Príjem klienta s Creutzfeldtovou - Jakobovou chorobou

Pri prijatí klienta s Creutzfeldtovou - Jakobovou chorobou je nevyhnutné dodržiavať špecifické postupy vychádzajúce zo zákona č. 109/1995, lebo spôsob prenosu tohto ochorenia nebol doteraz úplne objasnený a riziko prenosu infekcie je vysoké. Stupeň istoty diagnostického záveru má význam nielen pre prognózu, ale aj pre preventívno - profylaktické opatrenia v okolí chorého. Príjem klientov do ústavnej zdravotnej starostlivosti, vrátane lekárskeho vyšetrenia a odberu biologického materiálu, možno vykonávať len v priestoroch na to určených. Prijímajúci lekár lôžkového zdravotníckeho zariadenia zistí a do zdravotnej dokumentácie klienta zaznačí informácie dôležité pre možný vznik nemocničnej nákazy a vykoná alebo zabezpečí potrebné diagnostické vyšetrenia. Pri podozrení z prenosného ochorenia používa pri vyšetrovaní a ošetrovaní klienta bariérovú ošetrovateľskú techniku, alebo zabezpečí jeho umiestnenie na oddelení prenosných ochorení.

Do zdravotnej dokumentácie klienta zaznačíme informácie dôležité pre možný vznik nemocničnej nákazy a vykonáme alebo zabezpečíme potrebné diagnostické vyšetrenia. Pri podozrení z prenosného ochorenia pri vyšetrovaní a ošetrovaní klienta postupujeme metódou bariérovej ošetrovateľskej starostlivosti, alebo zabezpečíme jeho umiestnenie na oddelení prenosných ochorení. Pri rozhodovaní o umiestnení klienta na oddelení zdravotníckeho zariadenia vychádzame aj z epidemiologických hľadísk. Po prijatí do ústavnej zdravotnej starost-

livosti umiestnime klienta na dekontaminované lôžko. Pracovníci zdravotníckych zariadení môžu vstupovať do priestorov lôžkových zdravotníckych zariadení určených na vyšetrovacie a liečebné výkony len v ochranných pracovných prostriedkoch s výnimkou prípadov, v ktorých zdravotný stav klienta vyžaduje poskytnutie zdravotnej starostlivosti bez meškania. (10)

Bariérová ošetrovateľská starostlivosť

Vzhľadom na zvýšené riziko prenosu infekcie v súvislosti s neúplným objasnením prenosu Creutzfeldtovej - Jakobovej choroby je nevyhnutné pri ošetrovaní klienta zabezpečiť bariérovú ošetrovateľskú starostlivosť už od okamihu prijatia.

Klienta je nevyhnutné izolovať.

Pri ošetrovaní klienta používať ochranné pracovné prostriedky a ochranný odev.

Všetky pomôcky, ktoré klient používa, je potrebné prísne individualizovať.

Zvýšenú pozornosť venovať pri manipulácii s biologickým materiálom. Biologický odpad je nevyhnutné ihneď likvidovať.

Pomôcky, nástroje a plochy ihneď po ich kontaminácii s biologickým materiálom dôkladne, účinne dezinfikovať.

Individualizované vrecia na bielizeň ihneď zabezpečiť a zreteľne označiť.

Klientovi umožniť kontakt s príbuznými v ochrannom odevu, vo vyhradených hodinách a so súhlasom ošetrojúceho lekára, pričom návštevne hodiny upraviť podľa charakteru prevádzky oddelenia, epidemiologickej situácie a zdravotného stavu klienta.

Realizovať prísny bariérový ošetrovateľský prístup aj pri prekladaní a prevoze klientov, ako aj pri výkonoch spoločných vyšetrovacích a liečebných zložiek.

Intervencie sestry pri ošetrovaní klienta s CJch

Pri ošetrovaní klientov využívame, ako sme už uviedli, bariérovú ošetrovateľskú starostlivosť za účelom minimalizovať možné riziká, ktorým je vystavený tak samotný klient, ako aj tí, ktorí ho ošetrojú. Berúc do úvahy aj fakt, že sestry nemajú dostatočné skúsenosti pri ošetrovaní takýchto klientov, poukážeme na špecifiká pri ošetrovateľských postupoch u klienta s CJch. Už pri prijatí musíme uložiť klienta na dekontaminované lôžko, používať ochranné pracovné prostriedky a chrániť sa pred kontamináciou biologickým materiálom. Ošetrovacie a liečebné výkony vykonávame až po dôkladnom umytí rúk s využitím jednorazových ochranných rukavíc. Dezinfekcia rúk je nevyhnutná vždy po kontakte s klientom, po manipulácii s použitou bielizňou a biologickým materiálom. Individualizujú a označujú sa všetky prostriedky na osobnú hygienu, stravovanie, meranie fyziologických funkcií ako aj na polohovanie. V prípade potreby používame individuálne antidekubitové pomôcky. Materiál sa ukladá do štandardizovaných nádob a prepravuje sa v ľahko dezinfikovatelných prepravkách, pričom je nevyhnutné vylúčiť riziko kontaminácie sprievodiek. Jednorazové pomôcky sa musia zneškodňo-

vať bezpečne. Dezinfekciu nástrojov, pomôcok, podláh a iných plôch vykonávame ihneď po ich kontaminácii biologickým materiálom. Pri zavádzaní močového katétra a pri výmene zberných vakov na moč používame sterilné pomôcky, uprednostňujeme uzavretý systém odvodu a zberu tekutín. Kontaminovanú bielizeň a jednorazové pomôcky vkladáme do označených vriec. Klientovi umožníme kontakt s príbuznými v ochrannom odevu, vo vyhradených hodinách s povolením ošetrojúceho lekára. Osobitné sterilné ochranné masky a rukavice sa používajú pri všetkých výkonoch, pri ktorých sa porušuje, alebo už je porušená celistvosť kože, pri ktorých je vykonaný nefyziologický vstup do organizmu, alebo pri ktorých dochádza k styku s telesnými dutinami klienta. Na parenterálne výkony používame len sterilné nástroje a pomôcky. Zabezpečujeme minimálne vyšší stupeň dezinfekcie endoskopov a iných prístrojov s optikou zavádzaných do nesterilných telesných dutín. Pri podávaní injekčných a infúzných prípravkov minimalizujeme na nevyhnutný čas interval medzi vybratím sterilných častí z ochranného obalu, aplikáciou liečiva do infúzneho roztoku, kompletizáciou jednotlivých častí injekčných a infúzných súprav a podaním prípravku klientovi. (10)

Špecifické postupy v prípade exitu v súvislosti s Creutzfeldtovou - Jakobovou chorobou

V prípade exitu klienta s CJCh alebo s podozrením na túto diagnózu je potrebné zabezpečiť bezpodmienečne patologickú pitvu. Pre diagnostiku CJCh je potrebné odobrať vzorky mozgového tkaniva. Tkanivo mozgu musí byť fixované vo formalíne (4%) na histopatologické a imunohistochemické vyšetrenie: excízie (2,5 x 1cm) z frontálneho, parietálneho, temporálneho a occipitálneho laloka, z kôry mozočka, bazálnych ganglií, thalamu a predĺženej miechy. Zmrazené tkanivo na experimentálny prenos a izoláciu DNA: excízie (2 x 2cm) z troch oblastí CNS- kôra, bazálne gangliá, mozoček sa vloží do čistej plastovej nádoby. Nádoba sa do odvozu uchováva v mrazničke, počas prepravy do Národného referenčného centra pomalých vírusových neuroinfekcií v suchom ľade. Pri preprave treba dbať na to, aby vzorky fixované vo formalíne boli oddelené od zmrazených vzoriek. (4)

Záver

Pri ošetrovateľskej starostlivosti poskytovanej ošetrovateľským procesom u klientov s Creutzfeldtovou - Jako-

bovou chorobou je dôležité dodržiavanie zásad bariérovej ošetrovateľskej starostlivosti, empatický prístup ku klientom, asertívne správanie a zabezpečenie primeraného možného komfortu ich prežívania. Pozornosť je nevyhnutné venovať aj špecifikám ošetrovateľskej starostlivosti v terminálnom štádiu ochorenia ako aj špecifickým postupom v prípade exitu v súvislosti s Creutzfeldtovou - Jakobovou chorobou.

Literatúra

1. BARTKO, D., DROBNÝ, M. *Neurológia*. 1. vyd. Martin: Vydavateľstvo Osveta, 1991. 410 s. ISBN 80-217 0570-1.
2. BAŠEŇOVÁ, D. Ústav zdravotníckych informácií a štatistiky, Odbor informačnej a publikačnej služby. Drieňová 34, Bratislava 820 09. *Štatistika Creutzfeldtovej Jakobovej choroby*. [E - mail miklusova@uzis.sk. Vec: IC 465-2005, 2005-07-25 adresátovi Katarína Stebelová <stebelova@fns.uniba.sk>.
3. CANN, A J. Principles of Molecular Virology. In *Academia Press*, San Diego [online]. 1997 [citované 2006-02-04]. Dostupné na internete: <<http://www.triroc.com/sunnen/topics/>>.
4. Interné predpisy Národného referenčného centra pomalých vírusových neuroinfekcií v Bratislave
5. KERNÝ, D. Slováci prvými pacientmi aj výskumníkmi. In : *Nový deň* [online]. 2001 [citované 2005 - 08 -02]. Dostupné na internete: < <http://www.google.com/search?q=cache:JV3Sgkr->>.
6. MALLUCCI, G., COLLINGE, J. Update on Creutzfeld - Jakob disease. In : *Curr opin neurol*. 2004, vol. 17, no. 6, p. 641-647
7. PRÍKAZSKÝ, V. Creutzfeld - Jakobova nemoc a ďalšie prionové nemoci. In : *Zprávy CEM* [online]. 1999, vol. 9, č.8, s. 344 - 346 [cit. 2005 - 09 - 29]. Dostupné na internete<<http://www.szu.cz/cem/zpravy/zpr0999/creu.htm>>.
8. ŠANTA, M., KLÍMOVÁ, E. a kol.: *Neurológia a neurologické ošetrovateľstvo*. 1. vyd. Prešov : Prešovská univerzita v Prešove, Fakulta zdravotníctva, 2007. 216 s.
9. VARSÍK, P. a kolektív. *Neurológia II*. Patogenéza a klinika nervových chorôb. 1. vyd. Bratislava: Lufema, 1999. 197 - 197 s.
10. Zákon č. 272/ 1994 o ochrane zdravia ľudí
11. Zákon č. 109/ 1995 o požiadavkách na prevádzku zdravotníckych zariadení z hľadiska ochrany zdravia