



MODUL 2

Klinický Obraz

Česká verze



Název modulu CME Klinický obraz

Cíle výuky

Po dokončení tohoto kurzu by účastník měl být schopen lépe:

- Vysvětlit, co se myslí termínem „klinicky izolovaný syndrom“.
- Identifikovat různé typy RS a jejich přirozený předchozí průběh a progresi.
- Popsat rozličné typy klinického průběhu RS a výsledné postižení.
- Určit, jaká je povaha a dopad některých z běžnějších příznaků, pozorovaných u osob s RS.
- Rámcově nastínit, jaké přístupy se používají pro identifikaci některých z těchto příznaků.
- Popsat projevy relapsu RS.
- Určit, jaké klíčové otázky je nutno položit osobě s RS, u níž existuje podezření na relaps.
- Pomoci osobě s RS rozpoznat rozdíl mezi fluktuací příznaků, relapsem a možnou infekcí, a chápat faktory, které je vyvolávají.
- Rámcově nastínit rozdíly mezi začátkem RS v dospělosti a časným začátkem RS.
- Definovat pozdní začátek RS.
- Popsat méně obvyklé variace RS.
- Specifikovat faktory progresu nemoci a příznaky, ze kterých lze předvídat její dlouhodobé důsledky.

Posluchači, jimž je kurz určen

Tento kurz byl vypracován pro potřeby vzdělávání zdravotních sester, které mají zájem optimalizovat řízení péče (management) u osob s onemocněním RS.

Akreditace

Tento studijní e-learning program získal akreditaci od České asociace sester a je zařazen do kreditního systému celoživotního vzdělávání dle platných zákonů.

Tento odborný kurz kontinuálního vzdělávání byl schválen Mezinárodní radou sester (International Council of Nurses, ICN) pro udělování mezinárodních kreditů v kontinuálním vzdělávání sester (ICNEC) do 31. ledna 2016.

Stanovení počtu kreditů

České asociace sester stanovila pro tento studijní e-learning program maximální počet 3 kreditů. Mezinárodní rada sester stanovily pro tento výukový materiál maximální počet 30 kreditů. Po absolvování kurzu (tj. všech 5 modulů) si budete moci stáhnout osvědčení (certifikát).

Přibližný čas potřebný na absolvování tohoto modulu: 5 hodin

Prohlášení k uvádění údajů o použití látek mimo jejich schválenou indikaci

Tento vzdělávací kurz může obsahovat diskusi o publikovaném a/nebo výzkumném použití látek, které evropská léková agentura EMEA nebo místní regulační orgány (SÚKL) neschválily pro dané použití. Organizace CAS, ICN, EANN, EMSP, RIMS, IOMSN, SCI a Novartis nedoporučují použití jakýchkoli látek mimo jejich schválené indikace.

Názory vyjádřené v tomto vzdělávacím kurzu jsou názory lektorů a nevyjadřují nezbytně názory organizací CAS, ICN, EANN, EMSP, RIMS, IOMSN, SCI a Novartis. V diskusi o schválených indikacích, kontraindikacích a výstrahách pro každý přípravek se prosím řiďte oficiálními informacemi o předepisování léků ve Vaší vlastní zemi.

Způsob účasti

Za účast v tomto kurzu a získání kreditu CME (kontinuálního lékařského vzdělávání) se neplatí žádné poplatky. Během období červen 2013 až ledna 2016 jsou účastníci povinni: (1) pročíst si cíle výuky a prohlášení lektorů, (2) zúčastnit se celého vzdělávacího kurzu, sestávajícího z 5 základních modulů, (3) absolvovat následný test pro každý modul s tím, že označí pouze jednu (tu nejlepší) odpověď na každou otázku, a (4) vyplní formulář pro hodnocení každého modulu. Po úspěšném absolvování všech 5 testů (na 75 % nebo lépe) a vyplnění webových formulářů hodnocení modulů obdržíte potvrzení o kreditu/tech, které si můžete stáhnout, uložit a vytisknout.

Prohlášení o odmítnutí odpovědnosti

Má se za to, že účastníci nesou odpovědnost za používání nově získaných informací pro zlepšení výsledků péče o pacienty a pro svůj vlastní profesní rozvoj. Informace předkládané v tomto kurzu nemají za účel sloužit jako směrnice či instrukce pro řízení péče o pacienta. Sestry by neměly používat žádné procedury, léky nebo jiné postupy pro stanovení diagnózy a pro léčbu, popsané nebo doporučované v tomto kurzu, aniž posoudí stav svého pacienta a případné kontraindikace ohledně nebezpečí při jejich použití, aniž si přečtou veškeré příslušné informace výrobce o daném přípravku a aniž je porovnají s doporučeními jiných odborných orgánů.

Prohlášení o grantu

Tento kurz je vypracován s podporou vzdělávacího grantu od společnosti Novartis Pharma AG.

Obsah: Modul 2: Klinický obraz

Table of content - Module 2

Please use your initiative to divide the sections, sub-sections, and sub-sub sections for good page lengths.

Clinical Presentation

1.0 Introduction

2.0 Types and Clinical Features

2.1 Learning Objectives

2.2 Introduction

2.3 Early Stages

2.4 Radiology Isolated Syndrome

2.5 Types of MS

2.5.1 Relapsing-remitting

2.5.2 Secondary-progressive

2.5.3 Primary-progressive

2.5.4 Progressive-relapsing

2.6 Summary

3.0 Typical Signs and Symptoms

3.1 Learning Objectives

3.2 Introduction

3.3 Common Symptoms

3.3.1 Fatigue

3.3.2 Sleep Disorder

3.3.3 Vision Impairment

3.3.4 Tremor

3.3.5 Bladder Dysfunction

3.3.5.1 Failure to Store

3.3.5.2 Failure to Empty

3.3.5.3 Combination

3.3.6 Bowel Dysfunction

3.3.6.1 Constipation

3.3.6.2 Faecal Incontinence

3.3.7 Sexual Problems

3.3.7.1 Primary

3.3.7.2 Secondary

3.3.7.3 Tertiary

3.3.8 Speech

3.3.9 Swallowing

3.3.10 Cognition

3.3.11 Spasticity

3.3.11.1 Consequences

3.3.12 Pain

3.3.12.1 Neuropathic

Obsah: Modul 2

Klinický obraz

- 3.3.12.2 Nociceptive
 - 3.3.13 Mobility and Balance
 - 3.3.14 Depression
 - 3.4 Summary
- 4.0 Differentiating Between Initial Clinical Presentation and a Relapse
 - 4.1 Learning Objectives
 - 4.2 What is a Relapse?
 - 4.3 Role of Nurse
 - 4.3.1 Questions for Suspected Relapse
 - 4.4 Summary
- 5.0 Atypical Presentation
 - 5.1 Learning Objectives
 - 5.2 Introduction
 - 5.3 Paediatric
 - 5.4 Late onset
 - 5.5 Other Forms
 - 5.5.1 Benign
 - 5.5.2 Malignant
 - 5.5.3 Neuromyelitis Optica
 - 5.6 Summary
- 6.0 Prognosis

- 6.1 Learning Objectives
- 6.2 Introduction
- 6.3 Prognostic Factors
- 6.4 Summary

Summary of Module

Accreditation Test

Take Test

Evaluate Module

Recommended Reading

Full References

Clinical Cases

Case 1

Case 2



MODUL 2: Klinický obraz



1 Úvod k modulu

Intro

Klinický obraz RS představuje z hlediska diagnózy řadu obtíží. Neexistuje žádný konkrétní projev nebo příznak, který by byl typický pouze pro RS. Situace je dále komplikována tím, že toto onemocnění se může projevovat velmi rozmanitými příznaky. V raných stádiích onemocnění jsou projevy a příznaky RS často jen krátkodobé, a proto nemusí být snadno zjistitelné. V tomto modulu se podíváme na různé typy RS a jejich klinické vlastnosti, včetně atypických projevů tohoto onemocnění. Probereme a definujeme běžné příznaky, a rovněž prognózu pro osoby s RS.

2 Typy RS a jejich klinické vlastnosti

2.1 Cíle výuky

Tato část popisuje různé typy RS a jejich typické klinické vlastnosti. Po zopakování této části byste měli být schopni:



- Vysvětlit, co se myslí termínem „klinicky izolovaný syndrom“.
- Identifikovat různé typy RS a jejich přirozený předchozí průběh a progresi.
- Popsat rozličné typy klinického průběhu RS a výsledné postižení.

2.2 Úvod

Intro

Klinický průběh RS je u různých osob podstatně odlišný. To může představovat problémy při stanovení konkrétního typu RS, protože lidé se většinou nedají jednoznačně zařazovat do jednotlivých kategorií; tato skutečnost má také přímý dopad na pacienty s RS. Například i když je u pacienta diagnostikována RS určitého typu, nelze zaručit, že toto onemocnění bude mít u konkrétní osoby stejný průběh, jako u někoho jiného se stejným typem RS. U různých osob mohou existovat velké rozdíly v míře postižení a funkčních potížích¹.

2.3 Rané projevy RS / klinicky izolovaný syndrom

Většina osob (85 %), u kterých se později vyvine RS, mají na počátku epizodu neurologické poruchy, která se většinou vyvíjí po několik dní nebo týdnů². Tomu se říká „klinicky izolovaný syndrom“ (CIS) nebo „první demyelinizační příhoda“. Jedná se o akutní nebo subakutní neurologickou epizodu trvající nejméně 24 hodin, vyvolanou zánětem nebo demyelinizací v jedné nebo více částech CNS. U osoby s CIS se může vyskytovat jeden neurologický projev nebo příznak - například ataka optické neuritidy - způsobený jednou lézí (monofokální), nebo více různých projevů či příznaků - jako ataka optické neuritidy provázená slabostí na jedné straně, v důsledku lézí na více místech (multifokální)³.



Většina osob (85 %), u kterých se později vyvine RS, mají na počátku „klinicky izolovaný syndrom“ (CIS), neboli „první demyelinizační příhodu“.

Při vyhodnocení osob s RS bylo zjištěno, že u 21 % z nich se na počátku vyskytl CIS v podobě optické neuritidy, u 46 % se vyskytly dlouhodobé příznaky a projevy (motorické nebo senzorické deficity), u 10 % se vyskytl syndrom mozkového kmene a 23 % bylo postiženo multifokálními anomáliemi⁴⁻⁶.

U osob, u kterých se vyskytl klinicky izolovaný syndrom, se *může, ale nemusí* vyvinout klinicky diagnostikovaná RS. Musíme zde zdůraznit, že osoba s CIS nesplňuje diagnostická kritéria pro RS. Studie však prokázaly, že když je CIS provázen lézemi na mozku zjištěnými při vyšetření MR, které jsou obdobné jako léze pozorované při RS, je zde vyšší riziko druhé neurologické příhody. Osoby, u nichž vyšetření MR nezjistilo žádné léze, mají relativně nízké riziko vzniku RS v daném časovém období³.



U osob, u kterých se vyskytl klinicky izolovaný syndrom, se *může, ale nemusí* vyvinout klinicky diagnostikovaná RS. Studie prokázaly, že když je CIS provázen lézemi na mozku, zjištěnými při vyšetření MR, je zde vyšší riziko druhé příhody.

2.4 Radiologicky izolovaný syndrom (RIS)

Během uplynulého desetiletí přispělo k odhalování asymptomatických patologií mozku při diagnostikování patologických poruch zvýšené používání magnetické rezonance (MR)^{7,8}. Termín „radiologicky izolovaný syndrom“ (RIS) byl nedávno navržen pro používání při popisu asymptomatických pacientů, u nichž se vyskytují radiologické anomálie, poukazující na vysokou pravděpodobnost RS⁹. To znamená, že syndrom RIS je zjištěn při vyšetření mozku magnetickou rezonancí, při níž jsou pozorovány léze, které vypadají jako léze při RS, ale pacient zároveň nemá žádné symptomy, příznaky nebo relapsy, které by indikovaly CIS.

Bylo zkoumáno několik kohort pacientů s radiologicky izolovaným syndromem, většinou retrospektivně, a u části těchto pacientů se později vyvinuly projevy klinických příznaků RS. V klinické praxi tak vyvstala otázka, zda se mají léčit pacienti s lézemi podobnými RS změnám zjištěnými vyšetřením MR, když víme, že chorobu modifikující léčba RS působí nejlépe právě v rané fázi vývoje onemocnění¹⁰.

2.5 Typy RS

Intro

Podle mezinárodně uznávané terminologie se typy klinického průběhu RS dělí na: relaps-remitující RS (RRRS), sekundárně progresivní RS (SPRS), primárně progresivní RS (PPRS) a relabující progredující RS (RPRS)¹¹. Relaps je definován jako akutní epizoda neurologických příznaků, které se po několik dní zhoršují, a poté se postupně zlepší nebo zcela ustoupí. Aby byly tyto příhody pokládány za samostatné ataky, musí mezi nástupem dvou příhod uplynout 30 dní¹².



Typy klinického průběhu RS dělí na: relaps-remitující RS (RRRS), sekundárně progresivní RS (SPRS), primárně progresivní RS (PPRS) a relabující progredující RS (RPRS).

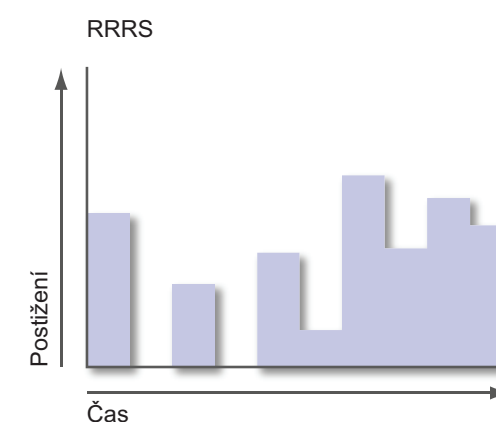
2.5.1 Relaps-remitující RS (RRRS)

Nejobvykleji prezentovaný typ průběhu RS je relaps-remitující RS (RRRS). U přibližně 85 % všech osob s RS se v počáteční fázi toto onemocnění vyvíjí jako relaps-remitující, s relapsy objevujícími se náhodně v průběhu mnoha let a s minimální akumulací postižení nebo změnami v progresi onemocnění¹³.



U přibližně 85 % všech osob s RS se v počáteční fázi toto onemocnění vyvíjí jako relaps-remitující.

Pro RRRS jsou typické akutní ataky neurologické dysfunkce, které se zpravidla vyvíjejí po několik dní až týdnů, a po kterých nastává úplné nebo částečné zotavení¹¹ (viz obr. 1). U osob s částečným zotavením nastává to, co označujeme pojmem „stupňovité zhoršování“. Co se týče RRRS, je důležité mít na paměti, že mezi relapsy nedochází k žádným evidentním změnám ve vývoji onemocnění. To znamená, že úroveň fungování na konci relapsu zůstává stejná až do příští ataky¹⁴.



Obr. 1. Grafické znázornění RRRS

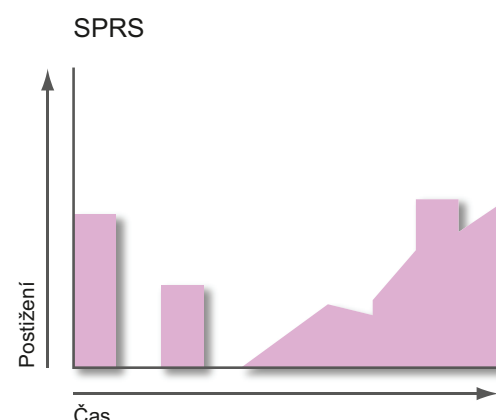
Závažnost RRRS je u různých osob velmi rozdílná. Roční míra výskytu relapsů u neléčených pacientů je zpočátku v průměru 2-2,5¹⁵, a v průběhu let se relapsy vyskytují stále méně. Četné relapsy, zejména v počáteční fázi onemocnění, se pokládají za faktor nepříznivé prognózy¹⁶.



Roční míra výskytu relapsů u neléčených pacientů je zpočátku v průměru 2-2,5.

2.5.2 Sekundárně progresivní RS (SPRS)

Sekundárně progresivní RS (SPRS) je definována jako progrese klinického postižení (s relapsy nebo bez nich a s nevelkými výkyvy) nastávající po počáteční fázi relaps-remitující RS¹⁷. Osoby s RS se mezi relapsy/atakami plně nezotavují a jejich postižení se mezi relapsy zhoršuje¹⁸ (viz obr. 2). Pacient může mít navíc dodatečné relapsy, ale hlavní rozdíl je postupné zhoršování funkčních schopností mezi atakami.



Obr. 2. Grafické znázornění SPRS

U značného procenta osob dojde k vývoji od RRRS k SPRS. U osoby s RRRS existuje každý rok přibližně 2,5% riziko vzniku SPRS, což znamená, že u většiny pacientů s RRRS se vyvine SPRS s mediánem (střední časový interval) 19 let¹⁹. U 50-70 % osob diagnostikovaných s RRRS začne být časem průběh jejich onemocnění progresivnější. Tento model může, ale nemusí zahrnovat příležitostné relapsy, stavy plató a remise.



U většiny pacientů s RRRS se vyvine SPRS s mediánem (střední časový interval) 19 let.

Při vyhodnocování stavu pacientů s RS může být těžké určit, kdy se jejich RRRS začíná měnit na SPRS. Neurolog může zjistit, zda se pacient dostává do sekundárně progresivní fáze onemocnění, pomocí Kurtzkeho rozšířené škály invalidity (EDSS). Pacienti s hodnotou 4,0-5,5 na EDSS mají největší riziko, že se u nich vyvine SPRS²⁰.

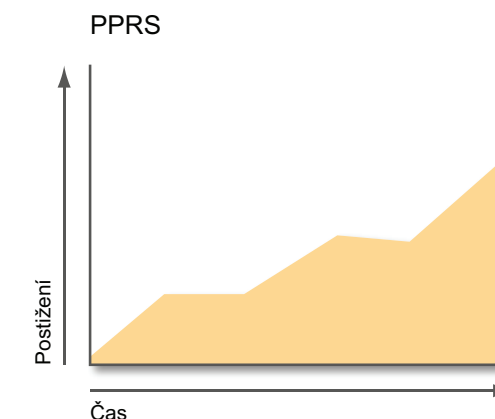
2.5.3 Primárně progresivní RS (PPRS)

Pro primárně progresivní RS (PPRS) je charakteristický průběh onemocnění, které se od samého začátku stále zhoršuje, jen s občasnými fázemi plató nebo dočasným zlepšením (viz obr. 3). Při této formě RS se příznaky vyvíjejí rychleji a onemocnění je progresivní od samého začátku, bez jakýchkoli rozpoznatelných relapsů nebo remisí^{13,21}.

PPRS se vyskytuje přibližně u 10-15 % populace s RS a na rozdíl od jiných forem RS neexistuje u žen větší pravděpodobnost, že se u nich vyvine tato forma onemocnění²². V důsledku unikátních klinických charakteristik této formy RS je její diagnostikování obtížné a trvá delší dobu²³.



PPRS se vyskytuje přibližně u 10-15 % populace s RS a na rozdíl od jiných forem RS neexistuje u žen větší pravděpodobnost, že se u nich vyvine tato forma onemocnění.

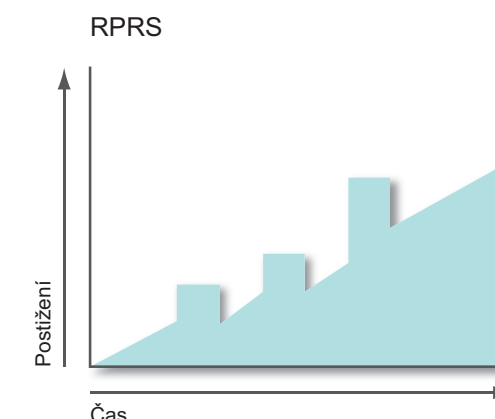


Obr. 3. Grafické znázornění PPRS

PPRS začíná zpravidla ve starším věku (než RRRS) (střední věk přibližně 40 let), ale ve vzácných případech se může vyvinout i v mladším věku. Typicky se projevuje stále výrazněji spastickou chůzí, ovlivňující schopnost chůze jako takové. Prognóza je nepříznivější než u jiných forem RS; hodnoty 6,0 se na stupnici EDSS dosahuje přibližně během šesti let²⁴. Mezi definitivní diagnostická kritéria pro PPRS patří klinická progrese po nejméně jeden rok²⁴. Při PPRS mohou snímky mozku z vyšetření MR vypadat normálně, protože plakety se zpravidla vytvářejí v míše. Pro diagnostikování PPRS je proto velmi důležité, aby pacient podstoupil také vyšetření míchy s použitím MR.

2.5.4 Relabující progredující RS (RPRS)

RPRS je nejvzácnější forma RS, postihující pouze asi 5 % osob, a zahrnuje stálou progresi onemocnění od samého začátku, navíc s dodatečnými relapsy²⁵ (obr. 4). Bezprostředně po relapsu nastává podstatné zotavení, ale zároveň se mezi jednotlivými relapsy postupně zhoršují příznaky¹. Rozpoznání tohoto typu RS má velký význam z hlediska léčby.



Obr. 4. Grafické znázornění RPRS



RPRS je nejvzácnější forma RS, postihující pouze asi 5 % osob.

2.6 Shrnutí



- Roztroušená skleróza (RS) většinou začíná akutní epizodou neurologické poruchy.
- Existují čtyři typy průběhu onemocnění, definované jako relaps-remitující RS, sekundárně progresivní RS, primárně progresivní RS a relabující progredující RS.
- Čtvrtina všech osob s RS může žít samostatně a bez jakékoli pomoci.



Bod reflektivního učení:

Když se zamyslíte nad radiologicky izolovaným syndromem (RIS), klinicky izolovaným syndromem (CIS) a roztroušenou sklerózou, co to podle Vašeho názoru může znamenat pro pacienta, u kterého byla stanovena jedna z těchto různých diagnóz? Jaké jsou nejdůležitější informace, které musíte pacientovi sdělit v každém z těchto případů?

Zamyslete se nad hlavními typy RS a uveďte rámcově klíčové rozdíly mezi těmito různými typy. Uveďte také, jakým způsobem byste identifikovali tyto rozdílné typy onemocnění ve své každodenní praxi.

3 Typické projevy a příznaky

3.1 Cíle výuky

Roztroušená skleróza je složité onemocnění, které může vyvolat mnoho rozmanitých příznaků. V této části popíšeme některé nejběžnější příznaky spolu s některými jejich společnými vlastnostmi a odlišujícími faktory.

Po zopakování této části byste měli být schopni:



- Určit, jaká je povaha a dopad některých z běžnějších příznaků, pozorovaných u osob s RS
- Rámcově nastínit, jaké přístupy se používají pro identifikaci některých z těchto příznaků.

3.2 Úvod

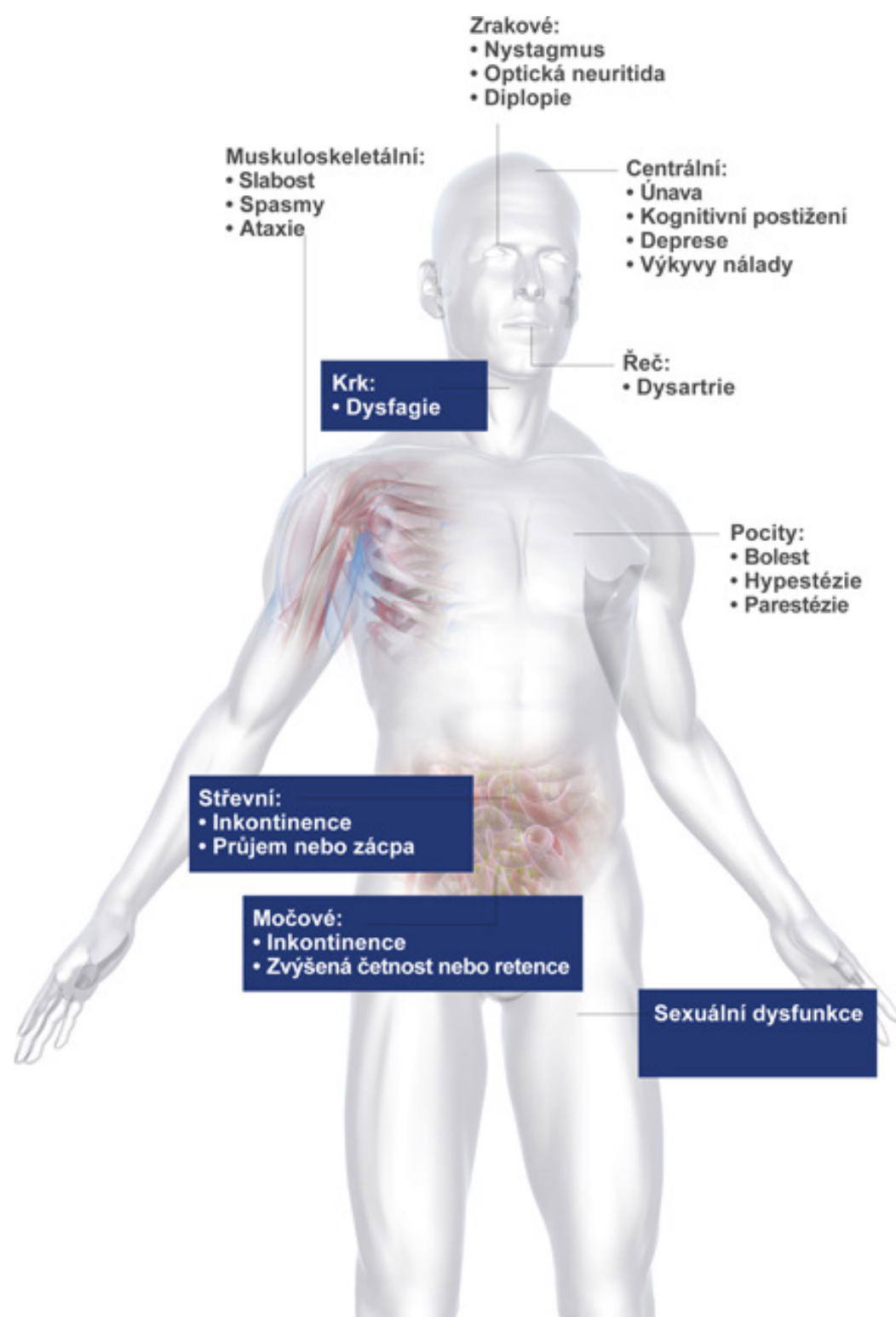


RS může vyvolat mnoho rozmanitých příznaků (jak je souhrnně znázorněno na obr. 5). V počáteční fázi RS může mezi tyto příznaky často patřit porucha vidění. Později, s progresí onemocnění, se může objevit slabost, částečná ztráta hybnosti a spasticita (kromě jiných příznaků).



V počáteční fázi RS může mezi tyto příznaky často patřit porucha vidění. Později, s progresí onemocnění, se může objevit slabost, částečná ztráta hybnosti a spasticita (kromě jiných příznaků).

Tyto příznaky mohou podstatně zhoršit stupeň postižení a kvalitu života u pacientů s RS.



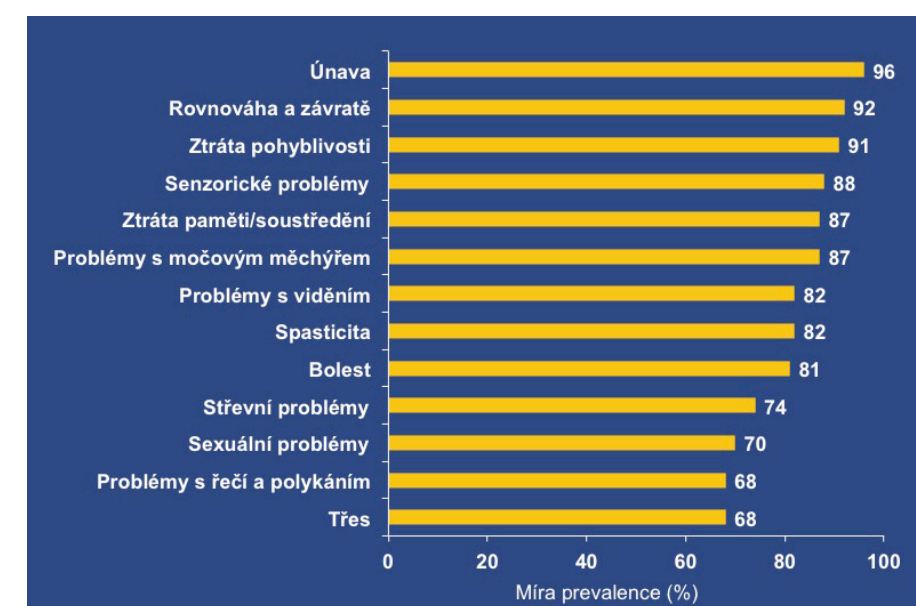
Obr. 5. Souhrnný přehled příznaků RS

Příznaky RS jsou nepředvídatelné a mohou být mírné, střední nebo závažné. U každé osoby s RS se vyskytují jiné typy a intenzita příznaků, což závisí na tom, jaké části CNS jsou postiženy (viz tabulka 1). Příznaky se mohou vyskytovat v různých kombinacích a s různou závažností. U osob s RS se příznaky nevyvíjejí lineárně, a žádné dvě osoby s RS nemají naprosto stejné příznaky. Na základě post-mortem studií bylo zjištěno, že někteří lidé měli RS celý život, ale příznaky byly tak mírné, že nebyly rozpoznány, zatímco u jiných lidí nastává velmi rychle po nástupu onemocnění závažný stupeň postižení. U většiny osob s RS je však stupeň postižení někde mezi těmito dvěma extrémy²⁶.

Počáteční projevy a příznaky	Manifestace
Slabost končetin	Ztráta síly
Spasticita	Bolestné svalové křeče vyvolané pohybem
Sexuální dysfunkce	Snížení libida, impotence u mužů, snížení vaginální lubrikace
Senzorické příznaky	Parestézie (pocit mravenčení a brnění), hypestézie (snížení citlivosti, znecitlivění), bolest (kdekoliv v těle a místa bolesti se mohou měnit)
Kognitivní postižení	Ztráta paměti, snížení pozornosti, obtíže s přijímáním informací a řešením problémů
Poruchy nálady	Deprese, citová nevyvornanost, vzácněji euforie
Vizuální deficit	Snížení zrakové ostrosti, dvojité vidění, zhoršená schopnost vnímat barvy, může se vyvíjet až k podstatné ztrátě zraku
Dysfunkce močového měchýře	Zvýšená frekvence a urgentnost močení, nykturie, neovladatelné vyprazdňování močového měchýře, retence moči, retardace startu močení
Střevní dysfunkce	Zácpa, inkontinence stolice

Tabulka 1. Indikátory běžných příznaků RS

Při průzkumu 2 265 osob s RS byla stanovena míra prevalence běžných příznaků RS²⁷. Výsledky jsou uvedeny na obr. 6.



Obr. 6. Prevalence běžných příznaků RS²⁷

Pro RS sestru může být identifikace příznaků a jejich projednání s pacientem někdy poněkud nelehký úkol, a to z několika podstatných důvodů:

- Zatímco některé změny jsou velmi zřejmé - jako problémy s chůzí, problémy s řečí nebo třes - jiné, jako je únava, změny ve fungování močového měchýře a střev, stejně jako kognitivní a emoční změny, jsou pro pozorovatele méně patrné.
- O některých příznacích se lidem mluví poměrně snadno - například o únavě, dvojitém vidění, ztuhlosti nebo bolesti - ale jiné příznaky je mohou více uvádět do rozpaků. Sem patří například kognitivní příznaky, dysfunkce močového měchýře, střevní dysfunkce, sexuální dysfunkce a dokonce i deprese.
- Některé příznaky si lidé snadno spojují s onemocněním postihujícím nervový systém - včetně senzorických problémů, slabosti, ztráty rovnováhy nebo příznaků poruchy vidění. Může se však stát, že se nezmíní o jiných potížích, o nichž předpokládají, že s RS nesouvisí (např. únava, změny ve fungování močového měchýře nebo střev, sexuální dysfunkce, kognitivní změny nebo bolest).

Ze všech těchto důvodů je důležité, aby RS sestra provedla kompletní vyhodnocení pacienta při každé návštěvě a zeptala se jej na příznaky a změny i v případě, že se pacient o žádných potížích sám nezmínil. Stejně důležité je zajistit, aby lidé žijící s RS měli vždy možnost získat přesné a obsáhlé informace a stát se tak „odborníky“ schopnými řídit svou vlastní léčbu.



Rady pro sestry

S čím byste začali při posuzování jakýchkoli problémů nebo příznaků u osoby s RS - jaký přístup byste použili, jaké byste kladli otázky atd.?

U lidí s RS se nemoc může projevovat různými způsoby. Na počátku jejich onemocnění není příliš užitečné se ptát: „Máte nějaké příznaky RS?“, protože v této fázi nemusí pacient ani nerozpoznat, co je příznakem RS. Sestra by měla začít posouzením jednotlivých systémů pomocí konkrétních otázek o takových věcech, jako je myšlení, paměť, zrak, síla, chůze a fungování střev a močového měchýře. Konkrétně zaměřená otázka je například: „Máte problémy s močovým měchýřem, jako příliš časté močení, naléhavé nutkání k močení, nebo pocit, že se váš měchýř úplně nevyprázdnil?“ Takové otázky jsou nejužitečnější.



Je důležité, aby RS sestra provedla kompletní vyhodnocení pacienta při každé návštěvě a zeptala se jej na příznaky a změny i v případě, že se pacient o žádných potížích sám nezmínil.

3.3 Běžné příznaky

Nyní definujeme a podrobněji popíšeme některé z běžnějších příznaků RS. Různé strategie, které RS sestra může použít pro zvládnutí těchto příznaků, budou probírány v Modulu 4 a Modulu 5.

3.3.1 Únava

Únava je v tomto případě více než jen přechodný pocit unavenosti a používá se pro ni také pojem „patologická vyčerpanost“²⁸. Americká organizace „Střediska pro prevenci a kontrolu nemocí“ (CDC) definuje „patologickou únavu“ jako únavu, která se „nelepší klidem na lůžku a která se může zhoršovat v důsledku fyzické nebo mentální aktivity“.

Únava patří mezi nejběžnější příznaky RS, postihující přibližně 75-95 % pacientů ve všech věkových skupinách a se všemi typy RS²⁹⁻³¹. 50 % až 60 % pacientů s RS uvádí únavu jako svůj nejhorší problém, bez ohledu na závažnost onemocnění nebo postižení, a až 69 % pacientů ji pokládá za jeden z **nejtíživějších projevů** RS z hlediska celkového postižení^{32,33}. Únava se uvádí jako jeden ze dvou hlavních důvodů, proč osoby s RS nepracují³⁴.



Únava patří mezi nejběžnější příznaky RS, postihující přibližně 75-95 % pacientů ve všech věkových skupinách a se všemi typy RS.

Únava je hlavní rozhodující faktor zhoršené kvality života při RS³⁵, a má jak fyzický, tak mentální dopad bez ohledu na stupeň postižení³². Únava má také negativní dopad na kognitivní funkci³⁶. Často se popisuje jako neviditelný příznak, tedy příznak bez jakýchkoli vnějších známek nebo vnitřního poškození. To může vést k nepochopení a frustraci ze strany jiných osob, protože mnozí se mohou domnívat, že postižený je pouze líný, což často vede ke společenské izolaci³¹ a přerušení osobních vztahů. Tento názor mohou zastávat dokonce i samotné osoby s RS a snažit se ani si nepřipustit, nakolik je únava ovlivňuje. Může to tedy mít značný dopad na psychologický stav člověka postiženého RS.

Nejtíživějších projevů

Při průzkumu 2 265 osob s RS bylo zjištěno, že 94 % trpí únavou, a 87 % uvedlo, že únava má střední nebo velký dopad na jejich běžné každodenní činnosti.

Únava je důsledkem kombinace různých faktorů, způsobených částečně přímo RS (tomu se říká primární únava) a částečně jinými faktory (tzv. sekundární únava), které ovlivňují osobu s RS v podstatně větší míře než osoby nepostížené touto nemocí. Únava spojená s RS se může objevit náhle, dokonce i ráno po dostatečném nočním spánku. Únava spojená s RS je zpravidla závažnější než normální únava, a častěji ovlivňuje schopnost vykonávat každodenní povinnosti. Pacient si může stěžovat na pocit unavenosti, nedostatečnou výdrž, slabost, problémy se soustředěním nebo mentální otupělost³⁷.

K únavě při RS mohou přispívat také různé jiné faktory, jako je narušený nebo kratší spánek, účinky léků, nutnost vynakládat zvýšené svalové úsilí při vykonávání běžných úkonů, deprese, komorbidní poruchy, infekce a relapsy³⁶.

Únavu je nutno odlišit od slabosti končetin a od deprese, přestože mezi depresí a únavou může existovat vnitřní vzájemná souvislost. Únava může v pacientech vyvolávat strach, zejména v souvislosti s kognitivními potížemi, které mohou být ve stavu únavy zřetelnější. Může to být také znepokojivý problém pro pečovatele, kteří se mohou obávat, že se u pacienta vyvíjejí psychologické problémy nebo že nečinnost je projevem lenosti^{38,39}.

Únava z přecitlivělosti na teplo je dobře dokumentovaný projev RS a dlouho se pokládala za unikátní rys únavy při RS, odlišující ji od únavy při jiných onemocněních. Změny v teplotě mohou u některých pacientů s RS vyvolávat únavu. To může být způsobeno počasím, horkou koupelí nebo sprchou, horkými nápoji nebo potravinami, nebo pocitem horečky při infekci. Účinky většinou rychle pominou, když se tělo ochladí nebo když okolní teplota poklesne⁴⁰.

3.3.2 Poruchy spánku

Poruchy spánku jsou u osob s RS obvyklé a problémy se spánkem hlásí přibližně 50 % pacientů⁴². Je důležité tyto poruchy spánku u osob s RS léčit, protože špatná kvalita spánku a jeho nedostatek může zasahovat do každodenního života, způsobovat ospalost během dne, zhoršení soustředění a paměti, zhoršení deprese a neschopnost efektivně pracovat⁴³. Porucha funkce spánku může potenciálně zhoršit jiné příznaky RS (např. problémy s mentálním zdravím, únavu)⁴⁴, a jak bylo nedávno prokázáno, je to také nezávislý ukazatel kvality života pro osoby s RS^{45,46}.

Únava z přecitlivělosti na teplo

U mnoha osob s RS se jejich příznaky dočasně zhoršují ve velmi horkém nebo vlhkém počasí, když mají horečku, při opalování, když se jejich tělesná teplota příliš zvýší v důsledku tělesné aktivity nebo po horké sprše nebo koupeli. Definitivním příznakem „únavy z horka“ při RS je zamlžené vidění poté, co se tělesná teplota osoby s RS příliš zvýší; tomuto příznaku se říká Uhthoffův fenomén. Tyto dočasné změny mohou nastat i při velmi malém zvýšení základní tělesné teploty, jako je pouhých 0,5 °C. Zvýšená teplota ještě více snižuje schopnost demyelinizovaného nervu přenášet elektrické vzruchy. Po mnoho let se pro diagnostikování RS používal test „horké koupele“. Při podezření na RS byl pacient ponořen do vany s horkou vodou, a projev nebo zhoršení neurologických příznaků se pokládalo za důkaz, že má RS.

Je důležité mít na paměti, že i přesto, že horko obecně vede jen k dočasnému zhoršení příznaků a nezpůsobuje skutečné poškození tkáně (demyelinizaci nebo poškození vlastních axonů), používání testu „horké koupele“ bylo mylně spojováno s trvalým poškozením tkáně. Příznaky spojené s horkem většinou rychle pominou, když se odstraní zdroj zvýšené teploty⁴¹. Stejně jako u mnoha jiných příznaků RS platí, že únava se může zhoršovat v důsledku kognitivních/emočních příznaků, spasticity, netolerance vůči cvičení a slabosti, špatné výživy a problémů s řečí a polykáním, nebo naopak, že únava může zhoršit tyto příznaky.



Poruchy spánku jsou u osob s RS obvyklé, a problémy se spánkem hlásí přibližně 50 % pacientů.

K nejčastějším poruchám spánku u pacientů s RS patří nespavost, poruchy provázené nočními pohyby, poruchy dýchání ve spánku, narkolepsie, syndrom neklidných nohou a behaviorální problémy spojené s fází spánku s rychlými pohyby očí (tzv. fáze REM)⁴⁷. Skupina 473 osob s RS obdržela k vyplnění dotazníky o spánku⁴⁸. Více než 46 % osob mělo střední až závažné problémy se spánkem, ale většina z nich neužívala léky na spaní ve volném prodeji ani na lékařský předpis. Bylo zjištěno, že k problémům se spánkem přispívají faktory, jako je úzkost, noční křeče v nohou, únava a nykturie.

Kvalitní noční spánek pomáhá zmírňovat mnoho běžných příznaků RS, včetně chronické únavy, problémů s náladou a problémů s pamětí. Kvalitu spánku lze zlepšit vytvořením pravidelných návyků nebo dobrou „spánkovou hygienou“. Pro zlepšení spánkové hygieny můžete osobám s RS doporučit například:

- Být během dne co možná fyzicky neaktivnější, ale dopřát si před spaním dostatečně dlouhou dobu na uklidnění a odpočinek.
- Vyhnout se přílišné únavě v důsledku nadměrné zátěže, protože únava může ztížit usínání.
- Snažit se být každý den nějaký čas na slunci, ale večer se vyhnout jasnému světlu.
- Vyhnout se zbytečnému stresu nebo stimulantům (např. kofeinu, čokoládě, alkoholu) pozdě odpoledne nebo večer.
- Vytvořit si pravidelné návyky před spaním, jako například relaxaci, teplý „mléčný“ nápoj, teplou koupel.
- Dodržovat stejný „rituál“ před spaním každý večer a celý týden.
- Používat postel pouze pro spaní, nikoli pro jiné činnosti, jako dívání se na televizi.
- Místo ležení v posteli bez spánku vstát po 15 minutách, dělat chvíli něco uklidňujícího nebo nudného, a po krátké době si jít znovu lehnout do postele.
- Vyhnout se přílišnému zvýšení teploty; udržovat v ložnici příjemnou teplotu.

Sestra RS se musí pacienta zeptat na kvalitu jeho spánku, a podle potřeby mu doporučit dodatečnou léčbu pro spánkové poruchy. Odstranění příčin špatné kvality spánku a zavedení dobrých každodenních spánkových návyků a spánkové hygieny pomůže pacientům s RS podstatně zvýšit celkovou úroveň energie a kvality života.

3.3.3 Zrakové postižení

Poruchy vidění patří mezi nejčastěji hlášené příznaky RS. Vyskytují se až u 80 % pacientů⁴⁹, a u 25-50 % případů je to první projevující se příznak RS⁵⁰. Anomálie zraku jsou většinou způsobeny tvorbou plaky na očním nervu. Může nastat ztráta zrakové ostrosti, dvojité vidění nebo tunelové vidění (monokulární nebo binokulární, podle toho, jaké nervy byly postiženy) a fotofobie⁵¹.



Poruchy vidění patří mezi nejčastěji hlášené příznaky RS a u 25-50 % případů je to první projevující se příznak RS.

Optická neuritida je nejběžnější zraková porucha při RS. Projevuje se poruchami vidění a bolestí očí. U 70 % osob s RS se v průběhu jejich onemocnění vyskytuje optická neuritida. Stejně jako RS, také optická neuritida postihuje lidi ve věku 20 až 40 let, častěji ženy než muže, a vyskytuje se častěji v jednom oku než bilaterálně⁵². Ne u každého, kdo trpí optickou neuritidou, se později vyvinou i další příznaky RS, ale dochází k tomu u podstatné části pacientů⁵³.

Pro optickou neuritidu je příznačné snížení vidění spojené s akutní bolestí při pohybu oka, a v důsledku toho je vidění zamlžené, nekompletní nebo trhavé. Zároveň se může vyskytovat nystagmus (mimovolné kmitavé pohyby očí). Oko se většinou pohybuje horizontálně z jedné strany na druhou, ale může se také pohybovat otáčivě nebo směrem nahoru a dolů.

Optická neuritida je zpravidla přechodná a následuje po ní úspěšné zotavení. Dochází k ní náhle, je progresivní a zpravidla dosahuje vrcholu po zhruba dvou týdnech. Trvá 4 až 6 týdnů, než se zrak zotaví, ale barevné vidění může být silně zhoršené a mohou přetrvávat i jiné drobné defekty. Ztráta barevného vidění je zvláště typická indikace RS. Dochází k ní v důsledku zánětu očního nervu v oblasti kolem střední části sítnice, což je oblast umožňující barevné vidění¹.

3.3.4 Třes

Třes postihuje přibližně třetinu osob s RS. Je to jeden z nejtěživějších příznaků RS, který vede ke ztrátě nezávislosti, protože pro postiženého je těžké vykonávat mnoho každodenních běžných činností, jako například psát, jíst, oblékat se a pečovat o osobní hygienu. Lidé se silným třesem mají vysoký stupeň invalidity a ztrácejí schopnost nezávisle vykonávat každodenní běžné činnosti. Průzkumem v rámci evropské studie TREMOR bylo zjištěno, že lidé s RS, postižení středním až závažným třesem, nebyli schopni zůstat ve svém zaměstnání a museli se také buď zcela vzdát svých rekreačních aktivit, nebo je ve velké míře změnit. Je běžné, že se lidé pokoušejí vyrovnat se s třesem buďto tak, že se **vyhýbají pohybu**, používají **kompensační strategie** nebo provádějí různé změny ve svém okolním prostředí.

Vyhýbání se pohybu: Třes může vést ke společenské izolaci. Osoba s třesem se často vyhýbá pohybům, které zřetelněji ukazují její potíže. Mnozí lidé například přestanou jíst nebo pít na veřejnosti.

Kompensační strategie: Postižený může zjistit, že určité strategie, jako například přitisknutí lokte pevně k straně těla, mohou zmírnit jeho distální třes a že může lépe pohybovat rukou, přestože v takovém případě bude mít jeho paže kratší dosah. Osoby trpící třesem hlavy (titubací) se mohou snažit zmírnit třes tak, že si opírají hlavu o rameno. Zatažení ramenního pletence a jeho přitisknutí k opěradlu židle, nebo stabilizace lokte v nehybné rovné poloze může zlepšit distální ovládání.



Třes postihuje přibližně třetinu osob s RS. Lidé se silným třesem mají vysoký stupeň invalidity a ztrácejí schopnost nezávisle vykonávat každodenní běžné činnosti.

Třes při RS může ovlivňovat končetiny, trup, zrak a řeč. Byl popsán jako příznak RS, který vyvolává nejhorší pocity frustrace při léčbě⁵⁴. Stres a úzkost mohou třes zhoršovat.

Nejčastější formy třesu při RS jsou posturální tremor a intenční třes.

- *Posturální tremor* se projevuje při vědomém udržování polohy těla proti směru působení gravitace. Tento druh třesu je u osob s RS běžný a může zahrnovat titubaci hlavy a krku.
- *Intenční třes* je zjevný při cíleném pohybu a zesiluje zároveň s přibližováním se k cíli, když je tento pohyb vizuálně řízen. To lze pozorovat při testech, kdy je pacient požádán, aby se prstem dotkl nosu, a to tak, že zdvihne připáženou paži, poté ohne loket a dotkne se nosu ukazovákem⁵⁵: S tím, jak se prst přibližuje k nosu, se třes zesiluje. Intenční třes souvisí s lézemi na mozečku a/nebo s ním spojených drahách v mozkovém kmeni, a někdy se pro něj jako synonymum používá výraz „cerebelární tremor“⁵⁶.

Klidový třes, pozorovaný v případech, kdy část těla není vědomě aktivována a udržována v poloze proti směru působení gravitace, je při RS neobvyklý⁵⁷.

3.3.5 Dysfunkce močového měchýře

Přibližně u 75 % osob s RS se v průběhu jejich onemocnění projeví některý typ dysfunkce močového měchýře. Důsledky této poruchy mohou být pro postiženého tíživé, protože ovládání močového měchýře se může zhoršovat ve stejné době, kdy se zhoršuje jeho hybnost, a je tedy obtížnější rychle se dostat na toaletu při naléhavém nutkání k močení.



Přibližně u 75 % osob s RS se v průběhu jejich onemocnění projeví některý typ dysfunkce močového měchýře.

S RS jsou nejčastěji spojovány tři typy dysfunkce močového měchýře⁵⁸. Jejich přehled uvádí tabulka 2.

Povaha dysfunkce	Příčina	Běžné příznaky
Dysfunkce uchovávání moči	Hyperreflexie detrusoru	Zvýšené nutkání k močení, zvýšená četnost močení, nykturie, inkontinence
Dysfunkce vyprazdňování moči	Snížená kontraktilita detrusoru Hypertonie sfinkteru	Zvýšené nutkání k močení, odkapávání moči, zvýšená četnost močení, retardace startu močení, inkontinence, infekce
Kombinovaná dysfunkce uchovávání moči a vyprazdňování moči	Detrusoro-sfinkterická dyssynergie	Zvýšené nutkání k močení, retardace startu močení, zvýšená četnost močení, odkapávání moči, inkontinence, infekce

Tabulka 2. Typy dysfunkce močového měchýře

3.3.5.1 Neschopnost uchovávat moč v močovém měchýři (nadměrná aktivita močového měchýře)

Nadměrná aktivita močového měchýře je problém, kterého si je člověk s RS zpravidla nejvíce vědom. Je to nejobvyklejší typ dysfunkce močového měchýře při RS s incidencí udávanou v rozmezí 26-50 %. Mezi příznaky této dysfunkce patří zvýšené nutkání k močení, zvýšená četnost močení, inkontinence při nutkání k močení a nykturie⁵⁹.

To vede k tendenci močového měchýře k nepředvídatelnému a někdy neovladatelnému stahování. V nejhorších případech se může močový měchýř chovat tak, jako by byl nadán „vlastním životem“.

Osoba cítí nutkání k močení i při částečném naplnění močového měchýře. K inkontinenci může dojít, když jsou tlaky při stahování měchýře příliš silné, a tento problém je horší v případě postižení pohyblivosti pacienta, kdy je pro něj těžké dostat se včas na toaletu.

Dalším projevem zhoršeného vedení nervových vzruchů do svalů močového měchýře je omezení normální kapacity, což vyvolává nutnost častějšího močení. Frekvence močení se tak zvyšuje z každých 3-5 hodin (v závislosti na množství vypité tekutiny) na jednu za hodinu nebo i častěji.

3.3.5.2 Neschopnost vyprázdnit močový měchýř

Tento typ dysfunkce močového měchýře je méně obvyklý (incidence je 19-40 %), ale může vést k závažnějším komplikacím, než neschopnost uchovávat moč v měchýři. Mezi příznaky neschopnosti vyprázdnit močový měchýř patří zvýšená četnost močení, nykturie, retence moči, inkontinence způsobená přeplněným měchýřem a infekce močových cest.

Někteří lidé s RS si uvědomují, když jejich močový měchýř není zcela vyprázdněn, ale jiní se stejným problémem si to uvědomovat nemusí. Pro mnohé je nutnost dalšího močení krátce po vyprázdnění měchýře známkou toho, že se močový měchýř vyprazdňuje nedostatečně. Výzkum ukázal, že když si lidé s RS mysleli, že se jejich močový měchýř řádně vyprazdňuje, zpravidla měli pravdu. Avšak z těch, kdo se domnívali, že se jejich močový měchýř **zcela vyprazdňuje**, se asi polovina osob mýlila, a tito pacienti byli překvapeni, když zjistili, kolik moči v měchýři zůstává⁶⁰.

3.3.5.3 Kombinace neschopnosti uchovávat moč v močovém měchýři a neschopnosti vyprázdnit močový měchýř

K tomuto jevu dochází u 24-46 % osob s RS, postižených dysfunkcí močového měchýře. Je to často spojeno s detrusoro-sfinkterickou dyssynergií. Mezi příznaky tohoto typu dysfunkce močového měchýře patří příznaky spojené jak s neschopností uchovávat moč v močovém měchýři, tak s neschopností zcela vyprázdnit močový měchýř⁶². Bez vhodné léčby může tato porucha vést k opakujícím se infekcím močových cest, refluxu moči, hydronefróze a v extrémních případech i k selhání ledvin.

3.3.6 Střevní dysfunkce

Problémy s funkcí střev jsou u osob s RS běžné, přestože jsou často nedostatečně hlášeny a zanedbávány⁵⁹. Wiesel a kolegové⁶³ oznámili, že prevalence střevní dysfunkce u pacientů s RS je vyšší než u běžné populace (až o 70 %) ⁶³.

Nezdá se, že by střevní dysfunkce byla spojena se stupněm postižení, ale souvisí s délkou trvání RS⁶⁴. Mnoha osobám s RS to způsobuje velké a neustálé potíže⁶³.

Pro ovládání činnosti střev je nezbytné uvědomovat si potřebu vyprázdnění, neboli „**nucení na stolicí**“.

Při RS je však tento přenos vzruchů přerušen nebo je neúplný, a v takové situaci může být obtížné rozpoznat druhy „nucení“.

Dva hlavní typy střevní dysfunkce při RS jsou zácpa a inkontinence stolice, které se mohou vyskytovat společně:

Zcela vyprazdňuje

Neúplné vyprazdňování močového měchýře je důsledkem dvou problémů, a oba tyto problémy jsou způsobeny narušeným fungováním míchy⁶¹:

- **detrusoro-sfinkterická dyssynergie**: sval obklopující vývod močové trubice (sfinkter močové trubice) se neuvolňuje při stažení svalů močového měchýře, ale namísto toho se stahuje, což působí přerušení proudu moči;
- **hyperreflexie detrusoru** s nedostatečným stahováním: nervové vzruchy, které ve zdravém stavu udržují stahování svalů močového měchýře, dokud se měchýř kompletně nevyprázdní, se nedostávají do míchy. Když se měchýř stahuje, jsou tyto stahy sice četné, ale nedostatečné.

„Nucení na stolicí“

K pocitu „nucení na stolicí“ dochází, když se stolice přesune do rekta, které expanduje a vysílá po senzorických drahách signály o nutnosti vyprázdnění střev. V té době citlivá nervová zakončení v rektu dokáží rozpoznat, zda je stolice pevná, tekutá nebo zda se jedná o „větry“.

3.3.6.1 Zácpa

Zácpa je definována jako dvě vyměšování stolice týdně nebo méně, a/nebo nutnost používat čípky, laxativa nebo klystýry častěji než jednou týdně pro vyvolání vyměšování. Podle odhadu je u běžné populace v Evropě střední hodnota výskytu zácpy přibližně 17,1 %⁶⁵. Zácpa se vyskytuje u zhruba 36-53 % osob s RS.

3.3.6.2 Inkontinence stolice

Inkontinence stolice je definována jako mimovolní (nechtěné) vyměšování stolice. U 25 % osob s RS k tomu dochází jednou týdně, a u 51 % osob méně než jednou měsíčně. Mezi faktory přispívající ke vzniku inkontinence stolice patří zácpa, způsobující distenzi rekta a jeho přeplnění, snížená citlivost rekta, dysfunkce sfinkteru, určité léky a potrava⁶⁴.

3.3.7 Sexuální problémy

Soukromá a intimní povaha potíží spojených se sexualitou představuje problém jak pro osoby s RS, tak pro zdravotníky zajišťující péči o tyto pacienty. Při výskytu sexuálních problémů si pacienti nemusí být nutně vědomi, do jaké míry je lze přičítat RS, a jiným pacientům může dělat starost otázka, jaký potenciální dopad může mít RS na jejich sexuální život. Je proto důležité, aby si zdravotní sestry pracující s osobami diagnostikovanými s RS byly vědomy rozdílnosti potřeb pacientů z hlediska hodnocení, informací a povzbuzení ohledně sexuálního života a sexuálních otázek.

Údaje o výskytu sexuálních dysfunkcí u lidí s RS se v jednotlivých zprávách podstatně liší. Přehled z roku 2009 uváděl, že je jimi postiženo 50 % až 90 % mužů a 40 % až 80 % žen⁶⁶. Nejčastěji uváděné příznaky u žen jsou anorgasmie nebo hypoorgasmie, snížená vaginální lubrikace a snížené libido. U mužů se nejčastěji vyskytuje impotence nebo erektilní dysfunkce (ED), ejakulatoční a/nebo orgasmická dysfunkce a snížené libido^{67,68}.

Prevalence sexuální dysfunkce je vyšší při RS než u jiných chronických nemocí, a téměř pětkrát vyšší než u běžné populace^{69,70}. Tyto studie se většinou zaměřují na fyzické problémy, zatímco celkový dopad změny v sexualitě jedince se často přehlíží.

Zácpa

Mezi faktory přispívající k výskytu zácpy patří⁶⁴:

- neurologické změny;
- nedostatek citlivosti v rektální oblasti;
- oslabené břišní svaly;
- nedostatek pohybu a cvičení;
- nedostatečný příjem tekutin;
- léky, zejména ty, které se používají na léčbu příznaků poruch močových cest;
- neadekvátní návyky při vyměšování, zejména nedostatek pravidelně vyhrazeného a klidného času na vyprázdnění střev.



Studie prevalence ukazují, že změny v sexuálních funkcích se vyskytují u přibližně 70 % osob s RS.

Sexuální dysfunkce má často souvislost s jinými druhy postižení, zvláště pak s příznaky poruch močového měchýře a střev, senzorickými poruchami genitálií, oslabením pánevního dna a spasticitou⁶⁷. Tyto související faktory lze pokládat za „rizikové faktory“ a jsou pro zdravotní sestru známkou možné sexuální dysfunkce. Stejně jako u jiných příznaků RS mohou i v sexuální dysfunkci nastávat relapsy a remise.

Sexuální problémy lze popsat jako primární, sekundární a terciární⁷¹. U osob s RS se mohou vyskytovat dysfunkce ve kterékoli z těchto fází.

3.3.7.1 Primární sexuální dysfunkce

K primární sexuální dysfunkci dochází v důsledku demyelinizačních lézí v míše a mozku, které přímo negativně ovlivňují sexuální pocity a/nebo reakce. Mezi příklady patří:

- snížení nebo absence libida;
- změna pocitů nebo parestézie v genitální oblasti;
- zeslabení nebo absence pocitů v genitální oblasti;
- snížená frekvence nebo intenzita orgasmů;
- erektilní dysfunkce;
- snížení vaginální lubrikace nebo zvýšení žilní náplně kolem klitoris;
- oslabení svalového tonu vaginy.

3.3.7.2 Sekundární sexuální dysfunkce

Sekundární sexuální dysfunkce je pojem označující změny v sexuálních funkcích, které jsou nepřímým důsledkem jiných příznaků RS nebo lékařských/farmakologických intervencí.

Následující příznaky RS mohou ovlivňovat sexuální projevy:

- únava - má dopad na zájem, úroveň aktivity a spontaneitu;
- spasticita - ovlivňuje pocit pohodlí a schopnost zaujímání různých poloh;
- parestézie ovlivňující senzorické funkce mimo genitální oblast - snižuje pocit pohodlí a prožitku;
- slabost - má nepříznivý dopad na sexuální aktivitu;
- bolest - omezuje sexuální aktivity a prožitky;
- dysfunkce močového měchýře/střevní dysfunkce - vyvolává pocit úzkosti a nepohodlí;
- třes - má nepříznivý dopad na sexuální aktivitu;
- kognitivní porucha - ovlivňuje pozornost a psychogenní stimulaci.

Následující léky mohou nepříznivě ovlivňovat sexuální reakce:

- tricyklická antidepresiva a selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu (SSRI) - mohou oslabovat libido a orgasmus;
- anticholinergika a antimuskarinika - snižují vaginální lubrikaci;
- antispastika - vyvolávají značnou únavu;
- léky proti záchvatům používané pro snížení bolesti nebo třesu - vyvolávají značnou únavu.

3.3.7.3 Terciární sexuální dysfunkce

Terciární sexuální dysfunkce je pojem označující psychologické, společenské a kulturní problémy, nepříznivě ovlivňující sexuální pocity a/nebo reakce. Mezi příklady patří:

- „Zdravotně postižení lidé nejsou sexuálně přitažliví.“
- „Nemůžu být zároveň pečovatel a milenec.“
- „Když už se nelíbím sama sobě, jak mohu očekávat, že mne někdo jiný bude pokládat za atraktivní?“
- „To není tatáž osoba, kterou jsem si vzal.“
- „Už mě nepokládá za přitažlivou, protože teď jsem mu jenom na obtíž.“
- „Vzhledem ke všem ostatním problémům je sex to poslední, na čem mi teď záleží.“

Je důležité zjistit, ve které z těchto oblastí se projevuje sexuální problém. Mezi potenciální intervence patří (mimo jiné) ty, které přímo zvyšují sexuální aktivitu, farmakologické zvládání příznaků RS a poradenství zaměřené na zvýšení sebevědomí nebo zlepšení komunikačních schopností.

Je také důležité mít na paměti, že RS postihuje mladé lidi, kteří si mohou přát začít nebo si zachovat velmi aktivní sexuální život. Důležité je také vzít v úvahu skutečnost, že úroveň fyzického fungování nebo vztahu není relevantní pro touhu po sexuálním uspokojení.



Rady pro sestry

Jaký může být správný způsob pro zahájení hovoru s osobou trpící RS o obtížných/osobních problémech, jako jsou například problémy s močovým měchýřem nebo sexuální problémy?

Povzbudivým způsobem pro zahájení konverzace s člověkem postiženým RS je často konstatování, že problémy s funkcemi střev, močového měchýře a sexuálními funkcemi mohou být součástí příznaků onemocnění RS. Je užitečné hovořit o roli, kterou hraje nervový systém pro každou z těchto funkcí, a pokud možno přitom pro ilustraci použít nákresy. Když pacienta ujistíte, že se svými problémy není sám a že ve většině případů existuje mnoho způsobů, jak se s nimi vyrovnávat, často to pomůže odstranit pocit úzkosti hned při zahájení rozhovoru. Sestra může ve spolupráci s pacientem a jeho rodinou vyzkoušet řadu možností pro zvládání příznaků RS. Sestra by se měla také zaměřit i na další problémy související s příznaky. Pacientka se sexuální dysfunkcí si může myslet, že to nestojí za zmínku, ale přesto často pomáhají i tak jednoduché změny, jako je vyprázdnění močového měchýře před stykem nebo jiná poloha. Pacient, který má dobrý vztah s RS sestrou, je v nejlepším postavení pro účinnou spolupráci se sestrou při řešení někdy složitých problémů léčby příznaků.

3.3.8 Problémy s řečí

RS může na fyzické úrovni postihovat schopnost řeči, zpravidla tak, že zpožďuje vzruchy přenášené po postižených nervových drahách do svalů potřebných pro tvorbu řeči. **Příznaky** jsou rozmanité a často souvisejí s úrovní únavy a stresu. U některých lidí s RS se hlasitost řeči poněkud snižuje, když jsou unavení, nebo jejich řeč začíná být nezřetelná na konci dne. Jiní zjišťují, že jejich myšlenky předstihují jejich schopnost slovního vyjádření⁴³.

Bylo zjištěno, že poruchy řeči souvisí se závažností demyelinizace a progresu onemocnění, ale nikoli s délkou trvání onemocnění, věkem nebo nástupem RS⁷². Porucha řeči se obvykle nevyskytuje v raném stádiu RS a je spíše její pozdější manifestací. Zpočátku je porucha řeči jen mírná, ale závažnost se progresivně zhoršuje při větším stupni neurologického postižení; to je výraznější u osob, u nichž je při vývoji onemocnění zasažen větší počet neurologických systémů.

Je těžké stanovit, kolik osob bude při RS postiženo potížemi s řečí a komunikací. Podle různých studií se incidence pohybuje mezi 44 % až 77 %⁷³. Ve studii s velkou skupinou pacientů s RS zjistili Hartelius a kolegové⁷⁴, že 62 % členů této skupiny hlásilo poruchy řeči a hlasu. Odchylky v incidenci závisí na závažnosti, trvání a stádiu progresu onemocnění.

Příznaky

Hlavní příznaky poruchy řeči při RS jsou:

Nepřesná artikulace (dysartrie)

Řeč může být pomalá a nezřetelná, s nepřesnou výslovností samohlásek a souhlásek, náhlými přerušeními nebo přílišnou délkou zvuků. Tyto potíže jsou způsobeny pomalostí a slabostí pohybů jazyka, a v menší míře také obtížemi souvisejícími s pohybem rtů a čelisti.

Hlasové anomálie (dysfonie)

Existují různé typy hlasových poruch: zdrsňení, dýchavičnost, chraptavost a nucený - přiskrcený hlas. Intenzita hlasu může být slabá a při únavě se může dále snižovat. V některých případech dokáže osoba pronášet jen krátké fráze. Tyto poruchy jsou způsobeny anomáliemi dýchání a systému hrtanu. Deficity při dýchání mohou sestávat z nedostatečné dechové podpory a nedostatečného ovládnutí dechu při řeči. Deficity systému hrtanu mohou být způsobeny hyperfunkcí nebo hypofunkcí. Někdy má hlas nadměrnou nasální rezonanci.

Abnormální melodika řeči (dysprosodie)

U osoby s RS se mohou projevat poruchy prosodických faktorů, například pomalost nebo přehnaná rychlost řeči, nedostatečné nebo nadměrné kolísání výšky hlasu a přílišné rozdíly v hlasitosti. Tyto poruchy jsou způsobeny horším ovládnutím dýchání, dysfunkcemi hrtanu a artikulace, nebo špatnou koordinací mezi těmito komponenty.

Dysartrie se často pojí s jinými symptomy způsobenými lézemi na mozgovém kmeni, jako je třes hlavy a nedostatek koordinace jemné motoriky. Byly hlášeny tyto poruchy řeči, v pořadí podle četnosti výskytu:

- zhoršené ovládnutí hlasitosti;
- zdrsňení hlasu;
- defektní artikulace;
- zhoršená schopnost důrazu;
- zhoršená kontrola výšky hlasu.

Průzkum výsledků logopedické léčby u osob s RS ukazuje, že tento druh léčby může být přínosný. Obecně lze pacientům poradit, aby se snažili ztlumit hluk v pozadí předtím, než začnou mluvit, aby s každým dechem pronesli jen polovinu slova, aby mluvili pomalu a aby mluvili s tváří obrácenou k posluchačům. Pokud se jedná jen o velmi mírný problém, mohou být užitečná tradiční cvičení pro zlepšení řeči (např. cvičení pomáhající řídit dech pro ovládnutí hlasitosti).

3.3.9 Problémy s polykáním

Protože řeč a **polykání** závisí na stejných anatomických strukturách a sdílí některé fyziologické mechanismy, mohou být poruchy řeči spojeny s poruchami polykání.

Poruchy polykání (dysfagie) byly hlášeny u 34 % pacientů s RS, ve značné souvislosti s vyšší **závažností onemocnění**^{75,76}. Tyto poruchy obvykle postihují orální a faryngeální fáze polykání, přestože byla zjištěna také dysfunkce horního ezofageálního sfinkteru⁷⁵. To zahrnuje obtíže při polykání, městnání potravy v ústech, odkapávání tekutin z úst při pití a záchvaty kašle nebo dávení se při jídle nebo pití. Není neobvyklé, že lidé s RS popírají své potíže s polykáním i v případech, kdy členové rodiny projevují v tomto směru obavy.

Polykání

Polykání je pokládáno za jednu z nezákladnějších biologických funkcí, ale ve skutečnosti to rozhodně není jednoduchý proces. Akce polknutí sestává ze 3 fází:

- orální;
- faryngeální;
- ezofageální.

Oro-faryngeální fáze netrvají déle než 1,5 sekundy, ale vyžadují koordinaci 31 párových svalových skupin⁷³. Porucha neurologického ovládnutí polykání vede k dysfagii, a může mít potenciálně závažný dopad na funkce dýchání, na výživu a kvalitu života.

Závažnost onemocnění

V nedávné studii⁷⁷ bylo zjištěno, že u lidí s RS postižených dysfagií trvalo onemocnění podstatně déle ($p = 0,031$) a měli větší stupeň neurologického poškození v systému fungování mozečku ($p = 0,04$) ve srovnání s pacienty bez dysfagie. Dysfagie měla značně vyšší prevalenci u osob s větší mírou neurologického postižení podle měření na stupnici EDSS ($p = 0,04$). Tyto výsledky potvrzují, jak velký význam má vyhodnocení a zvládnutí poruch funkce polykání u osob RS, zejména pak u těch s vysokým skóre na stupnici EDSS, závažnější dysfunkcí mozečku a delším trváním onemocnění.

Problémy se žvýkáním a polykáním, hlášené samotnými pacienty, se zvyšují s progresí RS; u nejzávažněji postižených pacientů je incidence těchto problémů 65 %⁷⁸. Spolu s exacerbacemi RS může docházet k relapsům a remisím poruch polykání v závislosti na místě a rozsahu demyelinizace.

Logoped bude schopen posoudit adekvátnost polykání manuálním vyšetřením a videofluoroskopií. Po tomto vyšetření může logoped pacientovi poradit ohledně držení těla, množství a hustoty potravy, stejně jako prostředí, kde pacient jí. Pokud se polykání nepokládá za bezpečné a pokud dochází k opakovaným infekcím v hrudníku nebo podstatnému úbytku tělesné hmotnosti, budou doporučeny alternativní metody výživy pacienta, např. výživa přes nasogastrickou sondu nebo metodou perkutánní (punkční) endoskopické gastrostomie (PEG).

3.3.10 Myšlení

Kognitivní problémy mohou vznikat v raných fázích RS, ačkoli čím déle nemoc trvá a čím je závažnější, tím vyšší je pravděpodobnost vzniku kognitivních problémů. Stejně jako pro fyzické příznaky i zde platí, že RS může ovlivnit některé kognitivní funkce a ponechat jiné nenarušené. Kognitivní příznaky se mohou zhoršit během relapsu a zlepšit během remise, ale běžněji se stává, že se kognitivní příznaky vyvíjejí pomalu a postupně.

Přibližně u 50 % osob s RS se vyvinou měřitelné kognitivní deficity⁷⁹⁻⁸¹. V 5-10 % případů mají kognitivní poruchy podstatný negativní dopad na každodenní běžné činnosti, ale jen vzácně jsou tyto poruchy natolik závažné, aby byla nutná ústavní péče. Kognitivní poruchy mohou vznikat i u pacientů s nízkým stupněm fyzického postižení a představují nezávislý ukazatel následného zhoršení fungování v pracovním a společenském prostředí⁸². V důsledku těchto poruch může být těžší udržet si zaměstnání, vykonávat každodenní běžné činnosti a užívat léky podle doporučení lékaře. Kognitivní poruchy nepříznivě ovlivňují společenskou interakci, vyvolávají napětí v rodinných vztazích a způsobují značnou emoční zátěž⁸³.



Přibližně u 50 % osob s RS se vyvinou měřitelné kognitivní deficity.

U většiny osob s RS zůstávají kognitivní poruchy relativně mírné⁸⁴, ale u malé části pacientů (kolem 10 %) dochází k jejich progresi až po stádium, kdy připomínají některou formu subkortikální demence⁸⁵. Kognitivní poruchy mají tendenci k velmi pozvolnému mírnému zhoršování, a to nepředvídatelným tempem po dobu mnoha let. Rychlost změn závisí převážně na stupni aktivity onemocnění v mozku.

U osob s RS mohou být některé kognitivní funkce postiženy s větší pravděpodobností než jiné. Mezi ty patří **krátkodobá paměť**, **pozornost a soustředění**, **zpracování informací**, **exekutivní funkce** (jako je plánování a řešení problémů), **funkce vizuální percepce prostoru** a verbální fluence^{86,87}. Celkový intelekt, dlouhodobá paměť, konverzační schopnosti a porozumění čtenému textu zůstávají zpravidla nepostiženy. Obecné jazykové funkce, běžné společenské dovednosti a schopnost orientace, týkající se osob, místa a času, jsou při RS podstatně poškozeny jen vzácně (a to i v případě, že kognitivní poruchy nabudou celkově závažného rázu), přestože se běžně vyskytují mírné potíže při hledání správných slov⁸².

Kognitivní poruchy jsou velmi rozdílné u různých pacientů. U mnoha lidí s RS se vůbec nevyskytují. U jiných se vyskytuje porucha jen v jedné oblasti; zatímco u dalších to může být kombinace několika běžnějších oblastí postižení. Dokonce i mírná kognitivní porucha může mít značný dopad na pacientovu schopnost **vykonávat běžné činnosti v každodenním životě**.

Vyhodnocení kognitivních funkcí proto musí být součástí průběžných vyšetření osob s RS neurologem a zdravotní sestrou⁸⁸.

Motorické a senzorické příznaky, stejně jako příznaky únavy mohou rovněž ovlivňovat kognitivní funkce pacienta. Při vyhodnocování kognitivních poruch je proto nutno brát tyto příznaky v úvahu. Kognitivní funkce člověka mohou být často ovlivněny i jeho citovým stavem⁸⁹.

Ztráta paměti je pravděpodobně nejobvyklejší problém u pacientů s RS. Kromě zjevných potíží způsobených zapomnětlivostí má ztráta paměti také důsledky z hlediska získávání nových znalostí a dovedností.

Selhání pozornosti a soustředění může také vést k problémům, zejména když pacient musí věnovat pozornost několika úkolům současně.

Příčinné uvažování a úsudek, včetně učení se novým věcem, řešení problémů a regulace chování, mohou být také postiženy, ale vzhledem k subtilnímu charakteru příčinného uvažování je tento problém často mnohem méně zřetelný.

Může být postižena také **rychlost zpracování informací**. To je zvláště zřejmé, když lidé musí zpracovávat informace, které k nim přicházejí z různých směrů.

Vizuální percepce prostoru je někdy také zhoršena. Mezi kognitivní funkce, které jsou *méně často* postiženy RS, patří znalost jazyka, obecné znalosti, „staré“ znalosti, dříve získané motorické dovednosti (např. jízda na kole) a dlouhodobé automatické společenské dovednosti.

Vykonávat běžné činnosti v každodenním životě

Podstatně pomalejší rychlost zpracování informací se pojí se zvýšeným rizikem automobilových nehod, a také s větším rizikem, že pacient nesprávně pochopí, co je mu řečeno, což pak může vést k častějším osobním konfliktům.

Dokonce i mírné snížení schopnosti řešit problémy a organizačních schopností může ve velké míře ovlivnit pacientovu schopnost úspěšně se vyrovnávat s více navzájem si konkurujícími nároky na jeho čas a pozornost v každodenním životě, jako např. zvládat nároky zaměstnání, mít neustálý přehled o mimoškolních aktivitách svých dětí a dodržovat plán své vlastní léčby příznaků RS, což může vyžadovat předem plánované přestávky pro zabránění únavě nebo pro návštěvy toalety.

3.3.11 Spasticita

Spasticita postihuje přibližně tři čtvrtiny osob s RS⁹⁰. Třetina osob s RS při průzkumu hlásila spasticitu jako buďto střední nebo nejhorší příznak RS, který se u nich každodenně projevuje⁹¹. Závažnost spasticity byla spojena s délkou trvání RS, závažností postižení, počtem relapsů a zhoršením příznaků během několika posledních měsíců⁹¹. Spasticita má nepříznivý dopad na běžné každodenní činnosti až u 44 % osob, které postihuje³². Může zhoršit problémy s chůzí, fyzické složky celkové kvality života, střevní dysfunkci a dysfunkci močového měchýře^{32,92}.



Spasticita postihuje přibližně tři čtvrtiny osob s RS.

Spasticita je jednou ze součástí syndromu horního motorického neuronu, ke kterému dochází v důsledku získaného poškození kterékoli součásti CNS, včetně míchy. Má široký rozsah projevů, které lze rozdělit na pozitivní a negativní jevy; u většiny lidí se bude projevovat kombinace obou dvou⁹³.

Spasticita zahrnuje aktivní svalové spasmy, svalové napětí, strnulost, nepružnost a slabost. Svalová slabost je často prvním projevujícím se příznakem RS, a spasticita se často pojí se slabostí. Při RS rovněž dochází ke ztrátě rovnováhy, závratím a znecitlivění, které mají nepříznivý dopad na mobilitu³². Mohou snižovat rozsah pohybů, bránit při zahájení nebo ukončení pohybu, vyvolávat bolest, zvyšovat únavu a způsobovat pády. Jsou nejčastější příčinou neschopnosti používat dolní končetiny⁹⁰. Lidé s RS mohou pozorovat, že určité pohyby jsou doprovázeny zvyšující se ztuhlostí. K tomu často dochází ráno nebo po delším sezení; pocit křečovitě ztuhlosti po několika minutách mizí. Navíc může docházet ke spontánnímu škubání nebo stahům v končetinách¹.

Proč dochází ke spasticitě?

Řízení a regulace normální aktivity kosterního svalstva zahrnuje složitou kombinaci sestupných motorických příkazů, reflexů a senzorické zpětné vazby, a to jak z mozku a z míchy, tak z periferních nervových větví. Při normálním pohybu putují vzruchy z mozkové kůry, bazálních ganglií, thalamu a mozečku skrze horní motorické neurony a upravují, zesilují a regulují činnost dolního motorického neuronu, který je přímo spojen přes periferní nervy se svaly pro vytváření plynulé, koordinované svalové aktivity a udržování polohy těla.

Zjednodušeně řečeno, ke spasticitě dochází tehdy, jsou-li poškozeny oblasti sestupné dráhy horních motorických neuronů (např. plakou při RS). Dochází tak k přerušování regulace činnosti míchy a dolního motorického neuronu. To může vyvolat zvýšenou aktivitu dolního motorického neuronu a následně pak zvýšení svalové aktivity jako reakci na periferní stimuly (např. na natažení svalu, infekci močových cest nebo proleženinu)⁹⁴.

3.3.11.1 Následky spasticity

Spasticita nemusí způsobovat lidem s RS vždy pouze nepříjemnosti a nepohodlí. Svalová ztuhlost může v některých případech kompenzovat svalovou slabost, a může tak podporovat aktivitu, která by jinak byla nemožná, stejně jako přispívat některým složkám fyzioterapie⁹⁵. Ve většině případů však spasticita přece jen vyvolává problémy. Zvýšená ztuhlost svalů spotřebovává značnou část energie, může snižovat koordinaci a vyvolávat jiné příznaky RS, například únavu.

Spasticita může ovlivňovat takové fyzické aktivity, jako je např. chůze, přenášení a uchopování předmětů, umývání se, oblékání a sexuální aktivita. Může mít také citový dopad, například na náladu, sebehodnocení a motivaci⁹⁶⁻⁹⁸. Bezpečnost polohy vsedě nebo vleže může být také snížena v důsledku spasmů nebo trvalé nevhodné polohy těla, což může způsobit kontrakce. To může potenciálně vést k omezení mobility v rámci komunity a k sociální izolaci. Léčbu spasticity musíme tedy volit pečlivě a v průběhu času ji kontrolovat, aby stále vyhovovala pacientovým záměrům a potřebám, a také posilovala a udržovala jeho funkce.

3.3.12 Bolest

Bolest je běžný příznak u osob s RS. Podle studií je prevalence bolesti 30 % až 90 %⁹⁹⁻¹⁰¹, a je často jedním z prvních projevujících se příznaků RS². Bolest má při RS spojitost s úzkostí i s depresí a může ovlivňovat všechny aspekty fungování pacienta a fyzické i duševní složky jeho kvality života³². Téměř polovina pacientů s RS trpících bolestmi hlásí, že jim bolest překáží při společenských aktivitách, práci nebo spánku.



Bolest je běžný příznak u osob s RS. Podle studií je prevalence bolesti 30 % až 90 %.

Může být velmi těžké se s bolestí vyrovnávat a ti, kteří jí trpí, mohou mít také větší sklon k problémům s duševním zdravím. Bolest může vést k depresi, a deprese pak naopak může zhoršovat pocity bolesti. Bolest, kterou cítí lidé s RS, může být buďto primární, jako přímý následek poškození nervů, nebo sekundární, jako důsledek postižení, například bolest v dolní části zad způsobená dlouhým používáním invalidního vozíku nebo špatným držetím těla⁴³.

Systematické studium bolesti při RS¹⁰⁰ vede k vymezení čtyř výrazně odlišných kategorií bolesti:

- kontinuální centrální neuropatická bolest (např. bolestivé dysestázie končetin);
- přechodná centrální neuropatická bolest (např. neuralgie trojklaného nervu, Lhermitteův příznak);
- muskuloskeletální bolest (např. bolest v dolní části zad, svalové křeče nebo bolest, svalové křeče nebo bolest související s tonickými spasmy);
- smíšená neuropatická a non-neuropatická bolest (např. bolest hlavy).

Dalším zdrojem bolesti jsou léky používané pro specifické způsoby léčby RS, a přestože se nejedná o závažné bolesti, mohou snížit pacientovu ochotu dodržovat plán léčby¹⁰².

3.3.12.1 Neuropatická bolest

Neuropatická bolest, nebo také „nervová bolest“, se většinou popisuje jako pálení, vystřelující bolesti, brnění, píchání a/nebo nadměrná citlivost. U lidí s RS se často projevuje neuropatická bolest v důsledku demyelinizace nervů a plak v mozku a míše. Příkladem je *neuralgie trojklaného nervu*, silná bolest v obličeji, která se vyskytuje 300krát častěji u osob s RS než mezi běžnou populací. V extrémních případech lze bolest v důsledku neuralgie trojklaného nervu odstranit operací, ale to může vést ke znecitlivění obličeje¹⁰³. Dalším příkladem neuropatické bolesti je Lhermitteův příznak, často vyvolaný pohybem hlavy a přičítaný demyelinizaci v oblasti krční páteře.

3.3.12.2 Nociceptivní bolest

Muskuloskeletální neboli nociceptivní bolest je druh bolesti, který se vyskytuje v důsledku poškození svalů, šlach, vazů a měkké tkáně. Svalové křeče a spasticita, což jsou běžné příznaky RS, mohou být také příčinou nociceptivní bolesti. Mnoho lidí s RS je postiženo bolestí v dolní části zad, zejména když je snižená schopnost pohybu nebo únava nutí trávit většinu času vsedě. Sezení klade na dolní část zad větší zátěž než stání, a snadno může dojít ke kompresi nebo uskřípnutí nervů. Také změna způsobu chůze může vyvolat nezvyklé zátěže na meziobratlové ploténky. Taková zátěž může poškodit ploténky a způsobit stlačení nervů, což vede k bolesti v té části těla, odkud tyto nervy vedou signály. Při RS může dojít k poškození vazů v důsledku nadměrného natahování kolena při chůzi; následný otok kolena pak vyvolává značnou bolest¹⁰¹.

3.3.13 Změněná mobilita a rovnováha

Mobilitu lze definovat jako schopnost volného pohybu. To zahrnuje pohyb v posteli, vstávání z postele, schopnost usednout na židli a vstát ze židle, chození nahoru a dolů po schodech a svazích, schopnost dostat se do obchodu a z obchodu a používání veřejné dopravy. Tento pojem může také zahrnovat výdrž - někteří lidé s RS si mohou zachovat schopnost chůze, ale pouze na krátkou vzdálenost.

Až 90 % osob s RS má sníženou mobilitu³². Snižená mobilita má negativní dopad na schopnost aktivně vykonávat běžné činnosti, na zaměstnání, nezávislost a tělesné i duševní aspekty kvality života³². Výsledky několika studií ukazují, jak důležitá je mobilita pro produktivitu a schopnost vykonávat zaměstnání. Mobilita a fungování rukou jsou dva hlavní ukazatele toho, zda pacient přestane pracovat. Při průzkumu ve skupině pacientů s RS uvádělo 65 % pacientů mobilitu jako nejvyšší prioritu mezi všemi faktory ovlivňujícími kvalitu života³². V jiném průzkumu 70 % osob s RS se sníženou schopností chůze uvádělo, že právě to je největší problém spojený s RS¹⁰⁴. Když se pacient obává **pádu**, zvyšuje to jeho společenskou izolovanost.

Pádu

Lidé s RS, kteří se obávají pádu, mohou omezit svou fyzickou aktivitu, což zmenší jejich sílu, výdrž a rozsah pohybu¹⁰⁵. To pak může naopak zvýšit nebezpečí pádu a vést k dalšímu zvýšení nákladů na zdravotní péči.



Až 90 % osob s RS má sníženou mobilitu.

Problémy s chůzí se mohou vyskytnout kdykoli v průběhu onemocnění. Patnáct let po stanovení diagnózy se pravděpodobnost nezbytné pomoci s chůzí odhaduje na 40 %, a pravděpodobnost nutnosti používat invalidní vozík na 25 %³².

3.3.14 Deprese

Těžká neboli klinická deprese je závažná psychiatrická porucha, která se od mírné deprese, pocitu beznaděje a zármutku liší trváním, silou a počtem příznaků¹⁰⁶.

Pro diagnózu těžké deprese je nutné, aby měl pacient smutnou nebo podrážděnou náladu po většinu dne a téměř každý den po nejméně dva týdny. Kromě toho musí mít během této doby čtyři další **příznaky**, jako je:

- ztráta zájmu o věci, které jej zpravidla těšily a které může dělat;
- pocit vlastní bezcennosti nebo přehnaný/neoprávněný pocit viny;
- podstatné zvýšení nebo snížení chuti k jídlu, provázené přírůstkem nebo úbytkem tělesné hmotnosti;
- změna v charakteru spánku (probouzení se o 2-3 hodiny dříve než obvykle, nebo zvýšení počtu hodin každodenního spánku, a to nejméně o několik hodin);
- opakující se myšlenky na smrt, nebo sebevražedné pocity a myšlenky, únava;
- poruchy pozornosti;
- sexuální dysfunkce.

Těžká deprese je obvyklejší u pacientů s RS než u běžné populace, nebo dokonce než u osob s jinými chronickými omezujícími nemocemi¹⁰⁷. Polovina všech pacientů s RS je v některém stádiu vývoje onemocnění postížena depresí¹⁰⁸. Odhadovaná prevalence těžké deprese je 26 % u osob ve věkové skupině 18-45 let¹⁰⁷. Deprese může být vyvolána působením RS, může být důsledkem lézí v částech mozku řídících emoce, důsledkem imunologických procesů při RS, vedlejším účinkem léků na RS (např. kortikosteroidů, možná i interferonu), nebo může být samostatnou komorbiditou.

Příznaky

Některé příznaky spojené s těžkou depresí se také pojí s RS. Je proto důležité rozlišovat mezi neochotou ke společenským kontaktům spojenou s depresí (jako následek ztráty zájmu o obvyklé společenské aktivity) a neschopností účastnit se obvyklých společenských aktivit v důsledku příznaků nebo postižení způsobeného RS. Když pacient nemá neustálé a závažné změny nálady, typické pro těžkou depresi, jsou takové příznaky pravděpodobně vyvolány RS.



Polovina všech pacientů s RS je v některém stádiu vývoje onemocnění postižena depresí.

Deprese, která často není rozpoznána a léčena, nesouvisí se stupněm celkového postižení při RS^{109,110}. Bylo však zjištěno, že deprese souvisí se stupněm neurologického postižení. Osoby, které mají RS a depresi, mají většinou více lézí v mediální části orbitální frontální kůry než lidé s RS, kteří netrpí depresí¹¹¹. Podle zjištění je deprese nejdůležitějším prediktorem snížení kvality života u pacientů s RS¹¹².

Pocit nejistoty ohledně budoucnosti ve spojení s pociťovanou ztrátou schopnosti vést „normální“ život vyvolává u většiny osob s RS přinejmenším občasnou depresi. Odborníci jsou přesvědčeni, že deprese spojená s RS může být kombinací následujících faktorů:

- psychologické reakce na diagnózu chronického onemocnění;
- neuropatologie procesu onemocnění;
- úzkosti spojené s nejistotou ohledně budoucnosti;
- zármutku v důsledku pociťované ztráty bývalého „já“.

Jen málo nemocí je natolik ovlivňováno citovým stavem pacienta, jako RS. Výzkum například ukázal, že fungování a výkonnost jsou mnohem vyšší, když se lidé těší dobrému citovému zdraví, než když trpí depresí nebo úzkostí¹¹³.

Projevy deprese u osob s RS jsou často jiné než u běžné populace. Při RS mohou být prvními známkami existující deprese příznaky jako smutek, podrážděnost a úzkost. U každého pacienta s RS trpícího depresí je nutno sestavit seznam faktorů, které možná k depresi přispívají (jako je chronická bolest a společenská izolovanost). Kdekoli je to možné, musí se podniknout kroky pro řešení těchto přispívajících faktorů. Lze zvážit možnosti podávání určitých antidepresiv nebo psychologické léčby, jako je kognitivní behaviorální terapie, ale pouze jako součást celkového programu léčby deprese.

3.4 Shrnutí



- RS je spojena s řadou příznaků, včetně problémů s viděním, problémů s řečí a polykáním, slabosti, bolesti, třesů, dysfunkce močového měchýře a střev, sexuální dysfunkce, problémů s myšlením a pamětí, deprese, únavy a epizodických příznaků.
- Tyto příznaky mohou mít negativní dopad na funkční schopnosti a celkový stav pacienta.
- Léčba příznaků může zlepšit kvalitu života a schopnost vykonávat běžné denní činnosti.
- Symptomatická léčba však nezpomalí progresi onemocnění.



Bod reflektivního učení:

Proč je pro Vás jako RS sestru tak důležité správně chápat různé příznaky, které se mohou vyskytnout u pacienta s RS?

Když zvážíte všechny popsané příznaky, na jaké nejdůležitější známky je podle Vás nutno se zaměřit při prvním setkání s pacientem?

Jakým způsobem zjistíte, zda u Vašich pacientů došlo k jakýmkoli změnám v jejich příznacích?

4 Rozlišování mezi počátečním klinickým obrazem a relapsem

4.1 Cíle výuky

Je důležité, aby RS sestra dokázala rozpoznat projevy relapsu. V této části rámcově popíšeme projevy relapsu, a jakým způsobem může RS sestra rozpoznat rozdíl mezi relapsem a počátečním klinickým obrazem.

Po zopakování této části byste měli být schopni:



- Popsat projevy relapsu RS.
- Určit, jaké klíčové otázky je nutno položit osobě s RS, u níž existuje podezření na relaps.
- Pomoci osobě s RS rozpoznat rozdíl mezi fluktuací příznaků, relapsem a možnou infekcí, a chápat faktory, které je vyvolávají.

4.2 Co je relaps?

Relaps je epizoda neurologických příznaků (vyvolaných zánětem nebo demyelinizací), k níž dochází nejméně 30 dní po začátku jakékoli předchozí epizody, která trvá nejméně 24 hodin a která není způsobena infekcí nebo jinou příčinou. Pro relaps se často používají i jiná označení, jako je ataka, exacerbace, vzplanutí, akutní epizoda nebo klinická příhoda¹⁴.



Relaps je epizoda neurologických příznaků (vyvolaných zánětem nebo demyelinizací), k níž dochází nejméně 30 dní po začátku jakékoli předchozí epizody, která trvá nejméně 24 hodin a která není způsobena infekcí nebo jinou příčinou.

Během relapsu se objevují nové příznaky nebo se znovu objevují předchozí příznaky, a to buďto pozvolna nebo náhle. Příznaky se obvykle objevují během krátké doby - během hodin nebo dní. Většinou trvají po několik týdnů, zpravidla čtyři až šest týdnů, ale jejich trvání může být různé, od několika dní po mnoho měsíců. Mezi typické příznaky RS při relapsu patří slabost, poruchy rovnováhy, poruchy močového měchýře nebo dvojité vidění. Jiné příznaky RS, jako je únava nebo bolest, může být obtížnější rozpoznat jako známky relapsu, protože nemusí mít přesně určený začátek nebo konec.

Frekvence relapsů je zpravidla vyšší v počáteční fázi onemocnění, ale může se u různých osob s RS značně lišit. U některých lidí dochází k několika relapsům ročně, zatímco jiní mohou žít bez relapsu po mnoho let. V jedné retrospektivní studii s populací 2 477 pacientů s relaps-remitující RS se u více než tří čtvrtin těchto pacientů vyskytlo období pěti let bez jakýchkoli relapsů¹⁵. V průměru dochází u osob s RS k přibližně 0,6 relapsu ročně, a relapsy se v průběhu onemocnění postupně začínají vyskytovat častěji¹⁶.

Zlepšení příznaků a úroveň zotavení po každém relapsu se u jednotlivců nedá předvídat. V různých studiích bylo zjištěno, že u 20 % až 60 % případů bylo zotavení neúplné¹⁷. Relapsy jsou způsobeny zánětem v některé části CNS a jsou viditelné na snímcích z vyšetření MR jako léze s aktivním zánětem. Úplné zotavení po relapsu je typičtější v počátečním stádiu onemocnění; v pozdějším stádiu lze dosáhnout jen částečného zlepšení, což vede ke stále většímu množství faktorů působících poruchy.

4.3 Úloha sestry

Je důležité, aby RS sestra hned na počátku zjistila, které příznaky se změnila a za jaké časové období došlo ke zhoršení příznaků - relaps se typicky projevuje v průběhu několika dní nebo několika týdnů. Příznaky, které se zhoršovaly po dobu několika měsíců nebo déle, zpravidla nejsou známkou relapsu, a je pravděpodobnější, že jsou spíše spojeny s projevy progresivního onemocnění, než s relapsem²⁶.



Je důležité, aby RS sestra hned na počátku zjistila, které příznaky se změnila a za jaké časové období došlo ke zhoršení příznaků. Příznaky, které se zhoršovaly po dobu několika měsíců nebo déle, jsou pravděpodobně spíše spojeny s projevy progresivního onemocnění, než s relapsem.

Je důležité mít na paměti, že zhoršení příznaků a změny ve funkcích nemusí nezbytně znamenat relaps. Tyto změny mohou být důsledkem působení jiných faktorů (např. vlhkosti, zvýšené tělesné teploty, **infekce**, akutního nebo chronického stresu nebo zátěže).

Zhoršení příznaků může „vypadat“ jako relaps, i když tak tomu ve skutečnosti není. Těmto epizodám se říká pseudoexacerbace nebo pseudorelapsy. Po odstranění základní příčiny pseudorelapsy zpravidla ustoupí.

Infekce

Není neobvyklé, že lidé informují RS sestru o příznacích v domněnku, že u nich dochází k relapsu, ale po podrobnějším dotazování se zjistí, že se jedná o infekci. Jakákoli infekce může vyvolat zhoršení příznaků RS, a často jsou příčinou infekce močových cest. Infekce mohou být z velké části bez příznaků, a přesto vyvolat nové vzplanutí příznaků RS. Může se také stát, že se příznaky vyvolané infekcí pokládají za příznaky relapsu RS.

4.3.1 Otázky, které má RS sestra položit osobě s RS při podezření, že došlo k relapsu

- **Historie výskytu příznaků**
 - Zeptejte se pacienta, zda se příznaky začaly projevovat subakutně nebo akutně.
 - Kdy začaly?
 - Projevují se již nejméně 24 hodin?
 - Zeptejte se, zda se pacient celkově cítí jinak než v předchozích 30 dnech.
 - Jaké příznaky se u pacienta projevují?
 - Jsou tyto příznaky nové nebo se vyskytovaly již předtím?
 - Existuje něco, co je zhoršuje?
- **Nakolik obtížné jsou tyto příznaky?**
 - Je důležité zjistit, jak tyto „nové“ příznaky ovlivňují pacienta z jednoho dne na druhý; co pacient mohl dělat ještě před několika dny, ale nyní to již dělat nemůže.
 - Nakolik jej tyto příznaky omezují doma nebo v práci?
- **Snažte se vyloučit pseudorelaps**
 - Než potvrdíte, že se jedná o relaps, je důležité vyloučit případný pseudorelaps, přestože to není vždy jednoznačné.
 - Před podáváním steroidů je důležité se ujistit, že pacient nemá infekci.
 - V některých zdravotnických zařízeních bude proveden rutinní rozbor vzorku moči ze středního proudu i v případě, že je pacient bez příznaků.
 - V případě nedávné infekce počkejte, až odezní, než začnete podávat steroidy.
- **Souvisejí silnější příznaky u ženy s jejím menstruačním cyklem?**
 - Je známo, že menstruační cyklus může ovlivňovat RS.
 - Některé ženy s RS hlásí, že přibližně 7 dní před menstruací a po 3 dny během menstruace trpí zvýšenou únavou a jinými příznaky.
 - U některých žen s RS dochází ke zhoršení příznaků ve spojení s menopauzou.
- **Začal pacient užívat nějaké nové léky?**
 - Některé léky předepisované pacientům s RS mají vedlejší účinky podobné relapsu.
 - Zeptejte se pacienta, zda začal nedávno užívat jakékoli nové léky.

Životní styl může hrát významnou roli při snížení rizika relapsů. Vyvážená strava a pravidelné cvičení napomáhají dobrému zdraví a mohou snížit riziko faktorů vyvolávajících relapsy.

Existují důkazy, že relapsy mohou být vyvolány infekcemi během tříměsíčního období po porodu a také životními událostmi způsobujícími stres¹¹⁸. Operace, celková a epidurální anestézie ani fyzické trauma nejsou spojeny s vyšším rizikem relapsů.

Relaps je pro pacienty s RS a jejich rodiny vždy období plné stresu, a může vyvolat další cyklus zármutku a pocitů ztráty^{88,119}. Pro mnoho osob s relapsem to znamená, že nemohou nějaký čas pracovat, nebo že je pro ně těžké pečovat o své děti. Může se stát, že se nemohou stýkat s lidmi nebo se zúčastnit plánované společenské akce.

Pacienti s RS mají často mnoho otázek, na které není odpověď - kdy jejich příznaky pominou, zda se plně zotaví, nebo zda je relaps začátkem progresivnější fáze jejich onemocnění. Dopad relapsu na společenský život pacienta nelze ignorovat, a RS sestry hrají v tomto období při podpoře pacientů zvláště cennou roli²⁶.



Dopad relapsu na společenský život pacienta nelze ignorovat, a RS hrají v tomto období při podpoře pacientů zvláště cennou roli.

4.4 Shrnutí



- RS je spojena s řadou příznaků, včetně problémů s viděním, problémů s řečí a polykáním, slabosti, bolesti, třesů, dysfunkce močového měchýře a střev, sexuální dysfunkce, problémů s myšlením a pamětí, deprese, únavy a epizodických příznaků.
- Relapsy jsou běžné a jsou způsobeny zánětlivou aktivitou v centrálním nervovém systému.
- Považují se za poměrně akutní epizody, definované zhoršením příznaků trvajícím nejméně 24-48 hodin, k němuž dochází po období stability v délce nejméně 30 dní.
- Rozsah zotavení po relapsu a trvání kteréhokoli relapsu se dá těžko předvídat, což u pacienta pochopitelně vyvolává značnou úzkost.
- RS sestra má zásadní roli při posouzení podstaty problému a poskytování informací a podpory pacientům a jejich rodinám.
- Důležitá je také úloha RS sestry při vyloučení jakýchkoli jiných možných příčin relapsu příznaků, jak je infekce, která se případně musí léčit jako samostatný problém.



Bod reflektivního učení:

Jaké jsou hlavní věci, které je nutno zvážit při posuzování otázky, zda se u pacienta jedná o relaps?

Jak byste nejlépe vysvětlili pacientovi, co se s ním děje při relapsu?

5 Atypický obraz

5.1 Cíle výuky

Kromě běžnějších typů projevů RS se toto onemocnění může také projevovat méně obvyklými způsoby, což je něco, co musí mít RS sestra na paměti. V této části budeme hovořit o spíše atypických klinických obrazech RS a jejich hlavních odlišných rysech. Po zopakování této části byste měli být schopni:



- Rámcově nastínit rozdíly mezi začátkem RS v dospělosti a časným začátkem RS.
- Definovat pozdní začátek RS.
- Popsat méně obvyklé variace RS.

5.2 Úvod

Intro

RS může být klasifikována podle stádia vývoje onemocnění (např. počáteční fáze RS) a podle věku pacienta v době začátku onemocnění (viz Tabulka 3). RS se jen vzácně vyskytuje u dětí a dospívajících, a u postižených těchto věkových skupin se nemoc vyvíjí pomaleji než u dospělých.

Počáteční fáze RS

Počáteční fáze RS je charakterizována vzplanutím jednoho z klinických příznaků, které společně s kritérii z výsledků neklinických vyšetření umožní stanovit diagnózu RS. Je důležité pamatovat na to, že v tomto stádiu onemocnění ještě nedošlo k jeho druhému vzplanutí.

Pozdní začátek RS (LOMS)

Pozdní začátek RS je definován jako první přítomnost klinických příznaků u pacientů ve věku nad 50 let, a jeho prevalence je mezi 4 % a 9,6 %. Průběh onemocnění je často primárně progresivní a LOMS je spojen s vyšší a rychlejší mírou progresu k nenapravitelnému poškození, než jak je tomu při začátku RS u mladších dospělých osob.

RS u dětí

RS se jen vzácně vyskytuje u dětí a dospívajících - jen u přibližně 2-5 % osob s RS se objevily první příznaky před dosažením věku 16 let. Více než 90 % dětské RS populace trpí RRRS. Progrese onemocnění je zpravidla pomalejší než u dospělých, ale již v rané dospělosti může dojít k podstatnému poškození.

Tabulka 3. RS klasifikovaná podle věku v době začátku nemoci

5.3 Pediatrické příznaky / časný začátek RS

Pediatrická RS byla po dlouhou dobu nedostatečně rozpoznávána a nedostatečně léčená podskupina RS. V průběhu posledních deseti let se však věnuje stále větší pozornost problémům speciální diagnostiky, klinickému průběhu onemocnění a speciálním potřebám těchto pacientů. Přestože některé aspekty klinického průběhu onemocnění u dětí připomínají tyto aspekty u dospělých, může se RS u dětí také dramaticky lišit od RS u dospělých z hlediska jejich klinických, radiologických a laboratorních charakteristik¹²⁰.

Podíl pacientů s RS ve věku pod 16 let se odhaduje na 2,7-5 %¹²¹. Frekvence onemocnění je mnohem nižší (0,2-0,7 %) mezi dětmi v nízkém věku (ve věku 10 let a mladším)^{122,123}. Stejně jako u dospělých s RS se u **pediatrické RS** projevuje celková vyšší predispozice u dětí ženského pohlaví. Poměr pohlaví se však mění s věkem v době začátku onemocnění: u dětí se začátkem RS před dosažením 6 let je poměr ženského vůči mužskému pohlaví téměř stejný, 0,8:1. Poměr ženského vůči mužskému pohlaví se však zvyšuje na 1,6:1 pro začátek onemocnění ve věku mezi 6 a 10 lety, a pak dokonce na 2:1 pro začátek onemocnění ve věku nad deset let¹²⁴.

Ve srovnání s dospělými s RS se u dětí s RS vyskytuje více relapsů během prvních dvou let onemocnění, avšak nemoc postupuje pomaleji¹²⁷. Přestože se klinický průběh onemocnění může na počátku jevit jako příznivější, mohou být pacienti s časným začátkem RS hůře postiženi v mladším věku¹²⁸. Riziko sekundárně progresivní RS u dětí (stejně jako u dospělých) je spojeno s vyšší frekvencí relapsů a kratšími intervaly mezi atakami v průběhu prvních několika let onemocnění.

U dětí se často projevují systémové příznaky, například malátnost, podrážděnost a/nebo nepříliš vysoké horečky, které jsou podobné příznakům encefalomyelitidy nebo metabolické encefalopatie. U dětí nemusí být RS rozpoznána z následujících důvodů:

- Akutní diseminovaná encefalomyelitida je běžnější než časný začátek RS.
- Příznaky RS se podobají příznakům mnohých jiných nemocí CNS.
- Diagnóza se často odkládá až do dospělého věku.

Sdělení diagnózy RS je pro dítě/mladého člověka a jeho rodinu traumatické. Skutečnost, že je prognóza nemoci nejistá a že se jedná o vzácné onemocnění, přispívá k obtížím, kterým musí rodina čelit v této situaci. Při oznámení diagnózy musíme mít na paměti na řadu důležitých skutečností. Je důležité rodině zdůraznit, že nejsou sami a že existují skupiny v sociálních médiích na Internetu, skupiny pro vzájemnou podporu a literatura zaměřená na problematiku pediatrické RS.

Pediatrické RS

Existují některé další aspekty demografického profilu RS u dětí, které se liší od aspektů RS u dospělých. V centru pro ambulantní péči o pacienty v Bostonu (USA) byl zjištěn vyšší poměr Afroameričanů v kategorii začátku RS u dětí ve srovnání se skupinou začátku RS v dospělosti (7,4 *oproti* 4,3 %)¹²³. V jiných průzkumech byla pro pediatrickou RS ve srovnání s RS u dospělých zjištěna vyšší etnická různorodost a vyšší podíl dědičných faktorů¹²⁵. Pozitivní rodinnou anamnézu RS má 6-20 % dětí s tímto onemocněním¹²⁶.

Před dětmi i rodiči vyvstávají problémy související s nutností vyrovnat se s nepředvídatelností onemocnění RS, se změnami ve způsobu života a s možností závažného zdravotního postižení či invalidity¹²⁹. Šok a zděšení jsou obvyklé pocity, které rodiče a opatrovníci prožívají, když je jim sdělena diagnóza RS u dítěte nebo dospívajícího¹³⁰. Nejobvyklejší věkovou skupinu, u níž se vyskytuje pediatrická RS, představují dospívající. Při jednání s adolescenty je základním požadavkem citlivý přístup, protože tito mladí lidé mohou být psychologicky zvláště zranitelní. Nedostatečné množství výzkumných zdrojů k této problematice a jejímu zvládnutí ztěžuje poskytování pomoci při těchto psychosociálních komplikacích¹²⁹. Stejně jako v případě jiných chronických onemocnění mohou pocity izolace, závislost na dlouhodobé léčbě a nutnost sebeřízení léčby způsobit zvýšené riziko problémů s chováním u této skupiny.



Rady pro sestry

Myslíte si, že existují rozdílné potřeby při podpoře dospívajícího, u kterého byla právě diagnostikována RS, a jeho rodiny?

Dospívající, u kterého byla právě diagnostikována RS, může představovat zvláště obtížný problém. Nejdůležitější je vyhodnotit typické potřeby jeho růstu a vývoje. Dospívající často cítí potřebu být velmi nezávislý a nemusí dobře reagovat na omezení vyvolaná RS v důsledku relapsů. Sdělení diagnózy RS je pro mladého člověka a jeho rodinu traumatické. Skutečnost, že je prognóza nemoci nejistá a že se jedná o vzácné onemocnění, přispívá k obtížím, kterým musí rodina čelit v této situaci. Stejně jako v případě jiných chronických onemocnění mohou pocity izolace, závislost na dlouhodobé léčbě a nutnost sebeřízení léčby způsobit zvýšené riziko problémů s chováním u této skupiny. Při jednání s adolescenty je základním požadavkem citlivý přístup, protože tito mladí lidé mohou být psychologicky zvláště zranitelní.



Nejobvyklejší věkovou skupinu, u níž se vyskytuje pediatrická RS, představují dospívající. Při jednání s adolescenty je základním požadavkem citlivý přístup, protože tito mladí lidé mohou být psychologicky zvláště zranitelní.

5.4 Pozdní začátek

Přestože v této otázce neexistuje všeobecná shoda, pokládá se nyní RS za nemoc s „pozdním začátkem“ (LOMS), jestliže se její příznaky poprvé objeví u osoby ve věku nad 50 let¹³¹. Diagnóza a klinické zvládání LOMS je obtížné vzhledem k tomu, že existuje několik jiných nemocí, které se projevují podobnými příznaky, včetně ischemického cerebrovaskulárního onemocnění, jehož frekvence výskytu se zvyšuje s věkem, a spondylogenní cervikální myelopatie, která je pokládána za nejčastější příčinu parestézie u osob starších 50 let¹³².



Přestože v této otázce neexistuje všeobecná shoda, pokládá se nyní RS za nemoc s „pozdním začátkem“, jestliže se její příznaky poprvé objeví u osoby starší 50 let.

Vysoký věk už není pokládán za diagnostické vylučovací kritérium pro RS. Byl publikován případ pacientky, u které se první příznak RS projevil ve věku 82 let¹³³. V některých publikacích se používá termín „velmi pozdní začátek“ pro případy, kdy se příznaky onemocnění projevují v sedmé dekádě života.

U LOMS převládá primárně progresivní RS (PPRS), vyskytující se u 55-80 % postižených osob^{131,134}, přestože je progres onemocnění podobná, jako u osob se začátkem RS v dospělosti¹³⁴. Nedávno však bylo oznámeno, že u žen s LOMS existuje jiná trajektorie z hlediska progres onemocnění, než u žen se začátkem RS v dospělosti¹³⁵. Pro rozpoznávání RS u této populace musíme být zvláště ostražití vzhledem k nezvyklým projevům tohoto onemocnění¹³¹.

5.5 Variace RS: „jiné“ formy RS

5.5.1 Benigní RS

Otázka, zda tato konkrétní kategorie RS vůbec existuje, je stále spornější. Podle předpokladu se vyskytuje v 5-10 % případů RS, a je charakteristická kompletním zotavením z izolovaných atak, s malou či žádnou akumulací postižení. Mezi atakami může uplynout 10 nebo více let. Typicky mají lidé s benigní RS na Kurtzkeho rozšířené škále invalidity (EDSS) skóre nižší než 3,0. Skóre 3,0 indikuje střední postižení jednoho funkčního systému nebo mírné postižení jednoho až tří funkčních systémů, třebaže se jedná o zcela mobilního (chodícího) pacienta¹. Tento typ RS zůstává často nediagnostikován po dobu několika let, a v mnoha případech je benigní RS diagnostikována až po smrti.

5.5.2 Maligní RS (Marburgská varianta)

Kromě typů RS, o kterých jsme se již zmínili, také existuje varianta zvaná maligní RS. Jedná se o vzácnou a závažnou formu RS, pro kterou jsou typické četné velké léze rozptýlené v celém CNS. Demyelinizace a ztráta axonů je daleko rozsáhlejší než u jiných forem RS a vede k rychlé kumulaci závažného postižení. Je to natolik atypická forma onemocnění, že je často velmi těžké stanovit diagnózu¹³⁶. Tato forma RS se však většinou vyvíjí velmi rychle bez jakýchkoli delších remisí a může často znamenat smrt pacienta během několika měsíců od začátku onemocnění.

5.5.3 Optická neuromyelitida (NMO / Devicova nemoc)

Optická neuromyelitida (NMO; říká se jí také Devicův syndrom nebo Devicova nemoc) je zánětlivé onemocnění napadající především oční nervy a míchu. Prvním projevem je často akutní transversální myelitida. Hlavní charakteristiky jsou optická neuritida a myelitida, a rovněž tendence k opakovanému výskytu, což vedlo ke klasifikaci této poruchy jako podtypu RS. Má však několik unikátních charakteristik. K těmto klinickým příhodám také běžně dochází při typické RS, ale při NMO jsou zpravidla akutnější a závažnější; na základě těchto charakteristik se může již při počáteční diagnóze objevit podezření na NMO¹³⁷.

Vývoj optické neuromyelitidy může být buďto monofázický nebo relabující. Při monofázické NMO jsou pacienti postiženi jednostrannou nebo oboustrannou optickou neuritidou (ON) a pouze jednou epizodou myelitidy, typicky (ale ne vždy) krátce po sobě, ale poté nemají žádné další ataky. Oproti tomu pacienti s relabujícím průběhem onemocnění mají po splnění diagnostických kritérií pro NMO pokračující přerušované relapsy ON a/nebo myelitidy¹³⁷.

5.6 Shrnutí



- RS se může projevovat v řadě různých forem, a je důležité znát i ty, které jsou méně obvyklé.
- RS se může projevit u malých dětí i u starších dospělých, a musíme ji proto brát v úvahu jako možnou diagnózu také u těchto skupin pacientů.

6. Prognóza (průběh onemocnění)

6.1 Cíle výuky

Celkový průběh RS, typ a závažnost příznaků u každého pacienta a dlouhodobé důsledky RS se nedají předvídat. V této části budeme hovořit o faktorech, které mohou ovlivnit předpokládaný průběh onemocnění.

Po zopakování této části byste měli být schopni:



- Specifikovat faktory progresu nemoci a příznaky, ze kterých lze předvídat její dlouhodobé důsledky.

6.2 Úvod

Pro RS je charakteristická značná různorodost prognózy pro jednotlivé osoby s diagnózou tohoto onemocnění. U méně než 5 % lidí s RS se vyvíjí velmi závažné postižení během 5 let od začátku onemocnění, ale 10-20 % lidí tato nemoc vůbec neovlivňuje a žijí bez jakékoli léčby po více než 20 let¹⁷. Předtím, než se podařilo vyvinout chorobu modifikující léčbu, byl medián (střední délka) období od začátku nemoci do doby, kdy pacient musel používat hůl, byl upoután na lůžko nebo zemřel, přibližně (v tomto pořadí) 15, 26 a respektive 41 let¹⁷.

Medián (střední doba) přežití je pro pacienty s RS přibližně o 5-10 let kratší než pro běžnou populaci jejich věku¹³⁸⁻¹⁴⁰.



Pro RS je charakteristická značná různorodost prognózy u jednotlivých osob s diagnózou tohoto onemocnění. U méně než 5 % lidí s RS se vyvíjí velmi závažné postižení během 5 let od začátku onemocnění, ale 10-20 % lidí tato nemoc vůbec neovlivňuje a žijí bez jakékoli léčby po více než 20 let.

Přestože je RS jen vzácně smrtelná, pacient může zemřít v důsledku druhotných komplikací způsobených nepohyblivostí, chronickými infekcemi močových cest a ztíženým polykáním a dýcháním.

Medián (střední doba) přežití

V dánské studii vyhodnocující pacienty, u nichž RS začala v letech 1949 až 1996, bylo zjištěno, že Dánové s RS mohou očekávat o přibližně 10 let kratší život než běžná dánská populace stejného věku¹³⁸. Ve srovnání s běžnou dánskou populací bylo pro osoby s RS stanoveno vyšší riziko úmrtí ze všech příčin kromě rakoviny. Na celkově vyšší míře přežití sledované v nedávných desetiletích se podílela vyšší míra přežití ve všech diagnostických skupinách se všemi onemocněními kromě rakoviny a kardiovaskulárních nemocí u žen, a kromě míry přežití při nehodách a pokusech o sebevraždu u mužů i u žen (pro které se úmrtnost téměř nezměnila).

6.3 Prognostické faktory

Lidé s novými příznaky na začátku demyelinizačního onemocnění zpravidla chtějí vědět, zda mají nebo nemají RS¹⁴¹, a pacienti, u nichž již RS byla diagnostikována, chtějí vědět, co mohou očekávat z hlediska progresu onemocnění a budoucího postižení vedoucího k invaliditě¹⁴². První otázka, kterou pacienti často kladou svému lékaři nebo sestře, je: „Budu za několik let na invalidním vozíku?“ Pro zdravotníky je to většinou obtížná otázka. Ještě v prvních několika letech po roce 2000 se RS většinou pokládala za nemoc s poměrně rychlou progresí, kdy 50 % pacientů v období 15-20 let po začátku onemocnění hlásilo, že potřebují hůl, berle nebo ortézu pro chůzi na vzdálenost 100 m. Novější histopatologické studie s použitím srovnatelných analýz přežití uvádějí delší dobu pro dosažení hlavních mezníků postižení¹⁴³.



Rady pro sestry

Jakou odpověď můžete dát někomu, kdo cítí obavy a úzkost z progresu onemocnění a klade otázky ohledně případné invalidity, jako například: „Skončím na invalidním vozíku?“; „Zkrátí mi to život?“

Většina pacientů cítí zpočátku po stanovení diagnózy značné obavy. Bojí se možné invalidity a smrti. Většinou říkají: „Nechci být své rodině na obtíž.“ Celkový průběh RS, typ a závažnost příznaků u každého jednotlivce a dlouhodobé důsledky RS se nedají předvídat. Nejistá prognóza je něco, s čím se pacient těžko vyrovnává. Mnoho lidí se ptá, zda lze nějak zjistit, jaké faktory „spouštějí“ zhoršení tohoto onemocnění, ale existuje jen málo důkazů, na základě kterých by se tak dala označit některá konkrétní událost nebo okolnost. Určité důkazy nasvědčují tomu, že životní situace způsobující stres, jako například těžký citový stres, mohou s větší pravděpodobností vyvolávat zhoršení onemocnění, ale toto tvrzení je sporné.

Sestra může pacientovi nejlépe pomoci pozitivními návrhy, jako je udržování zdravého životního stylu, správná výživa, cvičení a nekouření, protože to patří k věcem, které prokazatelně ovlivňují důsledky postižení. Zahájení choroby modifikující léčby v raném stádiu onemocnění a dodržování pokynů pro léčbu je také velmi důležité, protože studie ukazují zpomalení progresu postižení u těch osob, které dodržovaly svůj plán léčby. Dnes také máme mnoho způsobů, jak příznaky RS zmírnit, a proaktivní přístup může pozdržet důsledky postižení mnohem déle než kdykoli v minulosti.



Lidé, u nichž byla diagnostikována RS, často chtějí vědět, co mohou očekávat z hlediska progresu onemocnění a budoucího postižení vedoucího k invaliditě.

Nemáme sice žádnou „křišťálovou kouli“, ze které bychom mohli „věštit“ budoucnost pacienta, ale prognostické faktory zjištěné ve studiích s velkými skupinami pacientů pomáhají klinickým pracovníkům stanovit pravděpodobnost nepříznivé prognózy nebo mírnějšího průběhu onemocnění (viz Tabulka 4).

Prognostické faktory	Příznivé	Nepříznivé
Klinické	Málo relapsů během prvních 5 let	Velký počet relapsů během prvních 5 let
	Úspěšné zotavení po relapsech	Nedostatečné zotavení po relapsech
	Počáteční klinický obraz zahrnuje optickou neuritidu nebo relaps senzorické poruchy	Počáteční klinický obraz zahrnuje poruchu v mozkovém kmeni nebo motorické deficity
	Mírné relapsy neovlivňující funkce	Těžké relapsy ovlivňující funkce a vyžadující léčbu steroidy
	Žádná změna na stupnici EDSS	Pozitivní změna na stupnici EDSS
	Žádná změna v testu MSFC	Pozitivní změna v testu MSFC
Demografické	Žena	Muž
	Mladší věk	Starší věk
MR	Mírné postižení mozku a krční míchy	Těžké postižení mozku a krční míchy
	Jen málo T2 lézí představujících celkové zasažení chorobou	Více T2 lézí
	Jen málo nebo žádné gadolinem zvýrazněné léze (aktivní léze)	Více gadolinem zvýrazněných lézí (aktivních lézí)
	Jen málo nebo žádné T1-hypointenzivní léze představující axonální ztrátu	Více T1-hypointenzivních lézí (tzv. „černé díry“)
	Minimální poškození bílé a šedé hmoty (kortikální poškození)	Těžké poškození bílé a šedé hmoty
	Minimální atrofie	Těžká atrofie
Míšň tekutina (mok)	Žádné oligoklonální pásy (svazky) nebo normální index a míra syntézy IgG	Oligoklonální pásy, zvýšený index IgG a vyšší míra syntézy IgG
Optická koherentní tomografie	Normální tloušťka vrstvy sítnice v obou očích	Ztenčení vrstvy sítnice
	Žádná axonální ztráta v očním nervu	Axonální ztráta v očním nervu

Tabulka 4. Prognostické faktory při RS¹⁴

Celkově vzato se nezdá, že by pohlaví pacienta bylo rizikovým faktorem z hlediska dlouhodobé invalidity při RS ve srovnání s jinými důležitými proměnnými faktory, přestože některé histopatologické studie napovídají, že mužské pohlaví může být negativním faktorem při RRRS a SPRS¹⁴⁴. U mužů dochází k rychlé progresi častěji než u žen, ale ženy mají vyšší míru relapsů; míra kumulace postižení se zdá být u mužů i u žen srovnatelná¹⁴².

Věk v době začátku nemoci má určitý význam z hlediska vývoje postižení při RS. Pozdní začátek RS se podle některých - ale nikoli všech - studií pojí s rychlejší progresí¹³⁴. Střední doba k dosažení skóre 6 na stupnici EDSS se v jedné zkoumané skupině pacientů zkracovala zároveň s vyšším věkem při začátku nemoci¹⁴⁵. Přestože je u mladších pacientů progresse pomalejší, dochází u nich k invaliditě v mladším věku, a proto tráví delší část svého života ve stavu invalidity¹⁴¹.

Bylo zjištěno, že charakteristiky počáteční ataky a počáteční fáze vývoje onemocnění souvisí s dlouhodobými důsledky RS. U všech podtypů RS je horší prognóza pravděpodobnější u pacientů, jejichž počáteční příznaky zahrnují motorické poruchy, poruchy mozečku, poruchy mozkového kmene, sfinkterické nebo kognitivní poruchy, zatímco u pacientů se senzorickými nebo zrakovými příznaky (optická neuritida) je pravděpodobnější mírnější průběh onemocnění¹³⁴.

Pravděpodobnost invalidity při RRRS/SPRS a PPRS souvisí s tím, kolik neurologických systémů je zasaženo:

- Úplné nebo téměř úplné zotavení z počáteční ataky je příznivý prognostický indikátor; neúplné zotavení se pojí s nepříznivou prognózou^{145,146}.
- Delší interval mezi první a druhou atakou se také pojí s příznivějším vývojem onemocnění než kratší interval mezi atakami^{145,146}.
- Kumulace postižení v raném stádiu, podle měření na stupnici EDSS během prvních 5 let onemocnění, je silným prediktorem horší prognózy.
- Střední postižení (4,0 na stupnici EDSS, mimo období relapsu) během prvního roku RRRS také indikuje vyšší míru postižení v dlouhodobém měřítku.

Nejistá prognóza je něco, s čím se pacient těžko vyrovnává. Mnoho lidí se ptá, zda lze nějak zjistit, jaké faktory „spouštějí“ zhoršení tohoto onemocnění, ale existuje jen málo důkazů, na základě kterých by se tak dala označit některá konkrétní událost nebo okolnost. Určité důkazy nasvědčují tomu, že životní situace způsobující stres, jako například automobilová nehoda nebo těžký citový stres, mohou s větší pravděpodobností vyvolávat zhoršení onemocnění^{118,147,148}. I toto tvrzení je však sporné a většinou lze takovému stresu jen těžko zabránit.



Rady pro sestry

Jakou pomoc můžete poskytnout někomu, u koho dochází k přechodu na progresivnější formu RS?

Lidé, u kterých dochází k přechodu na progresivnější formu RS, často ztrácejí naději a říkají: „Na můj typ RS není žádný lék.“ V současnosti sice nemáme žádnou chorobu modifikující léčbu, která by měla skutečný vliv na progresivní formy RS, ale existuje mnoho druhů symptomatické léčby, které lze vyzkoušet a které mohou pomoci osobě s progresivní RS žít co nejkvalitněji. V takových případech má komplexní přístup k RS zásadní důležitost. Fyzická a pracovní terapie, práce s logopedem a odborníkem na problémy s polykáním, neurokognitivní rehabilitace a různé pomocné prostředky představují jen několik z řady možností, které mohou podstatně přispět ke zlepšení života lidí postižených progresivní RS.

6.4 Shrnutí



- Existuje řada prognostických faktorů, které pomáhají předvídat pravděpodobnost dlouhodobého postižení.
- Žádný z popsaných faktorů však nebyl potvrzen jako spolehlivý faktor pro předvídání vývoje onemocnění u jednotlivých pacientů.
- V rozumné míře lze předpokládat, že čím více negativních prognostických faktorů se u daného pacienta vyskytuje, tím vyšší je riziko horších dlouhodobých důsledků.
- Tyto informace pomáhají klinickým pracovníkům zjistit, u kterých pacientů je vyšší pravděpodobnost vývoje RS s větší mírou postižení.



Bod reflektivního učení:

Jak mi při mé každodenní práci RS sestry pomůže pochopení problematiky
progrese RS?

[illegible]

Shrnutí modulu



- Roztroušená skleróza (RS) většinou začíná akutní epizodou neurologické poruchy.
- Existují čtyři typy průběhu onemocnění, definované jako relaps-remitující RS, sekundárně progresivní RS, primárně progresivní RS a relabující progredující RS.
- RS je spojena s řadou příznaků, včetně problémů s viděním, problémů s řečí a polykáním, slabosti, bolesti, třesů, dysfunkce močového měchýře a střev, sexuální dysfunkce, problémů s myšlením a pamětí, deprese, únavy a epizodických příznaků.
- Tyto příznaky mohou mít negativní dopad na funkční schopnosti a celkový stav pacienta.
- Léčba příznaků může zlepšit kvalitu života a schopnost vykonávat běžné denní činnosti.
- Symptomatická léčba však nezpomalí progresi onemocnění.
- Relapsy jsou běžné a jsou způsobeny zánětlivou aktivitou v centrálním nervovém systému.
- Považují se za poměrně akutní epizody, definované zhoršením příznaků trvajícím nejméně 24-48 hodin, k němuž dochází po období stability v délce nejméně 30 dní.
- Rozsah zotavení po relapsu a trvání kteréhokoli relapsu se dá těžko předvídat, což u pacienta pochopitelně vyvolává značnou úzkost.
- RS sestra má zásadní roli při posouzení podstaty problému a poskytování informací a podpory pacientům a jejich rodinám.
- Důležitá je také úloha RS sestry při vyloučení jakýchkoli jiných možných příčin relapsu příznaků, jak je infekce, která se případně musí léčit jako samostatný problém.
- RS se může projevovat v řadě různých forem, a je důležité znát i ty, které jsou méně obvyklé.
- RS se může projevit u malých dětí i u starších dospělých, a musíme ji proto brát v úvahu jako možnou diagnózu také u těchto skupin pacientů.
- Existuje řada prognostických faktorů, které pomáhají předvídat pravděpodobnost dlouhodobého postižení.

- Žádný z popsaných faktorů však nebyl potvrzen jako spolehlivý faktor pro předvídání vývoje onemocnění u jednotlivých pacientů.
- V rozumné míře lze předpokládat, že čím více negativních prognostických faktorů se u daného pacienta vyskytuje, tím vyšší je riziko horších dlouhodobých důsledků.
- Tyto informace pomáhají klinickým pracovníkům zjistit, u kterých pacientů je vyšší pravděpodobnost vývoje RS s větší mírou postižení.

Úplný seznam odkazů

1. Hauser SL, Goodin SC. Multiple sclerosis and other demyelinating diseases. Chapter 375 in: Harrison's Principles of Internal Medicine. 17th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2008.
2. Miller D, Barkhof F, Montalban X, *et al.* Clinically isolated syndromes suggestive of multiple sclerosis, part I: natural history, pathogenesis, diagnosis, and prognosis. *Lancet Neurol* 2005; 4(5): 281–8.
3. Thrower BW. Clinically isolated syndromes: Predicting and delaying multiple sclerosis. *Neurology* 2007; 68(24 Suppl 4): S12–15.
4. Lövblad KO, Anzalone N, Dörfler A, *et al.* MR imaging in multiple sclerosis: review and recommendations for current practice. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010; 31(6): 983–9.
5. Polman CH, Reingold SC, Banwell B, *et al.* Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria. *Ann Neurol* 2011; 69(2): 292–302.
6. Shaw C, Chapman C, Butzkueven H. How to diagnose multiple sclerosis and what are the pitfalls. *Intern Med J* 2009; 39(12): 792–9.
7. Morris Z, Whiteley WN, Longstreth WT Jr, *et al.* Incidental findings on brain magnetic resonance imaging: systematic review and meta-analysis. *BMJ* 2009; 339: b3016.
8. Sellner J, Schirmer L, Hemmer B, *et al.* The radiologically isolated syndrome: take action when the unexpected is uncovered? *J Neurol* 2010; 257(10): 1602–11.
9. Okuda DT, Mowry EM, Beheshtian A, *et al.* Incidental MRI anomalies suggestive of multiple sclerosis: the radiologically isolated syndrome. *Neurology* 2009; 72(9): 800–5.
10. Spain R, Bourdette D. The radiologically isolated syndrome: look (again) before you treat. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2011; 11(5): 498–506.
11. Lublin FD, Reingold SC. Defining the clinical course of multiple sclerosis: results of an international survey. National Multiple Sclerosis Society (USA) Advisory Committee on Clinical Trials of New Agents in Multiple Sclerosis. *Neurology* 1996; 46(4): 907–11.
12. Sellebjerg F, Barnes D, Filippini G, *et al.* EFNS guideline on treatment of multiple sclerosis relapses: report of an EFNS task force on treatment of multiple sclerosis relapses. *Eur J Neurol* 2005; 12(12): 939–46.
13. Murray TJ. Diagnosis and treatment of multiple sclerosis. *BMJ* 2006; 332(7540): 525–7.
14. Lublin F. Predicting the Course of Multiple Sclerosis: Implications for Treatment. *Medscape Education Neurology & Neurosurgery* 2011.
15. Barnes D. Multiple Sclerosis. Questions and Answers. UK Merit Publishing International; 2000.
16. Weinshenker BG. The natural history of multiple sclerosis. *Neurol Clin* 1995; 13(1): 119–146.
17. Scafari A, Neuhaus A, Degenhardt A, *et al.* The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study 10: relapses and long-term disability. *Brain* 2010; 133(Pt 7): 1914–29.
18. Tremlett H, Yinshan Zhao, Devonshire V. Natural history of secondary-progressive multiple sclerosis. *Mult Scler* 2008; 14(3): 314–24.
19. Confavreux C. The natural history of multiple sclerosis. Chapter 2 in: Compston A, Confavreux C, Lassmann H, *et al.* McAlpine's Multiple Sclerosis. 4th ed. London: Churchill Livingstone; 2006.
20. Weinshenker BG, Rice GP, Noseworthy JH, *et al.* The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study. 3. Multivariate analysis of predictive factors and models of outcome. *Brain* 1991; 114(Pt 2): 1045–56.
21. Wehman-Tubbs K, Yale SH, Rolak LA. Insight into multiple sclerosis. *Clin Med Res* 2005; 3(1): 41–4.
22. Weinshenker BG, Bass B, Rice GP, *et al.* The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study. 1: Clinical course and disability. *Brain* 1989; 112(Pt 1):133–46.
23. Marieb EN. Essentials of Human Anatomy and Physiology. 8th ed. San Francisco, CA: Pearson Benjamin Cummings; 2006.
24. Cohen and Rudick. Multiple Sclerosis Therapeutics. Informa Healthcare, 2007.
25. Halper J, Holland N. An overview of multiple sclerosis: implications for nursing practice. In: Halper J, Holland N, eds. Comprehensive Nursing Care in Multiple Sclerosis. 2nd ed. New York, NY: Demos Medical Publishing; 2002: 1–14.
26. Burgess M. Shedding greater light on the natural history and prevalence of multiple sclerosis: a nurse-led model. *Br J Neurosci Nursing* 2010; 6(1): 7–11.
27. Hemmett L, Holmes J, Barnes M, *et al.* What drives quality of life in multiple sclerosis? *QJM* 2004; 97(10): 671–6.
28. Barnett R. Fatigue. *Lancet* 2005; 366(9479): 21.
29. Krupp L. Fatigue is intrinsic to multiple sclerosis (MS) and is the most commonly reported symptom of the disease. *Mult Scler* 2006; 12(4): 367–8.
30. Lerdal A, Celius EG, Krupp L, *et al.* A prospective study of patterns of fatigue in multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2007; 14(12): 1338–43.
31. Brown JN, Howard CA, Kemp DW. Modafinil for the treatment of multiple sclerosis-related fatigue. *Ann Pharmacother* 2010; 44(6): 1098–103.
32. Zwi bel HL. Contribution of impaired mobility and general symptoms to the burden of multiple sclerosis. *Adv Ther* 2009; 26(12): 1043–57.
33. Rosenberg JH, Shafor R. Fatigue in multiple sclerosis: a rational approach to evaluation and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2005; 5(2): 140–6.
34. Mollaoğlu M and Ustün E. Fatigue in multiple sclerosis patients. *J Clin Nurs* 2009; 18(9): 1231–8.
35. Ziemssen T. Multiple sclerosis beyond EDSS: depression and fatigue. *J Neurol Sci* 2009; 277(Suppl 1): S37–41.
36. Zwi bel HL and Smrtka J. Improving quality of life in multiple sclerosis: an unmet need. *Am J Manag Care* 2011; 17 Suppl 5 Improving: S139–45.
37. Mitchell AJ, Benito-León J, González JM, *et al.* Quality of life and its assessment in multiple sclerosis: integrating physical and psychological components of wellbeing. *Lancet Neurol* 2005; 4(9): 556–66.
38. Krupp LB, Elkins LE. Fatigue and declines in cognitive functioning in multiple sclerosis. *Neurology* 2000; 55(7): 934–9.
39. Kinsinger SW, Lattie E, Mohr DC. Relationship between depression, fatigue, subjective cognitive impairment, and objective neuropsychological functioning in patients with multiple sclerosis. *Neuropsychology* 2010; 24(5): 573–80.
40. Bol Y, Smolders J, Duits A, *et al.* Fatigue and heat sensitivity in patients with multiple sclerosis. *Acta Neurol Scand* 2012 Mar 8. Epub ahead of print.
41. Flensner G, Ek A, Söderhamn O, *et al.* Sensitivity to heat in MS patients: a factor strongly influencing symptomatology – an explorative survey. *BMC Neurol* 2011, 11: 27.
42. Bamer AM, Johnson KL, Amtmann D, *et al.* Prevalence of sleep problems in individuals with multiple sclerosis. *Mult Scler* 2008; 14(8): 1127–30.
43. Multiple Sclerosis Information for Health and Social Care Professionals. MS Trust, 4th edition; 2011

Úplný seznam odkazů

44. Manocchia M, Keller S, Ware JE. Sleep problems, health-related quality of life, work functioning and health care utilization among the chronically ill. *Qual Life Res* 2001; 10(4): 331–45.
45. Merlino G, Fratticci L, Lenchig C, *et al.* Prevalence of 'poor sleep' among patients with multiple sclerosis: an independent predictor of mental and physical status. *Sleep Med* 2009; 10(1): 26–34.
46. Trojan DA, Kaminska M, Bar-Or AA, *et al.* Polysomnographic measures of disturbed sleep are associated with reduced quality of life in multiple sclerosis. *J Neurol Sci* 2012; 316(1–2): 158–63.
47. Kaminska M, Kimoff RJ, Schwartzman K, *et al.* Sleep disorders and fatigue in multiple sclerosis: Evidence for association and interaction. *J Neurol Sci* 2011; 302(1–2): 7–13.
48. Bamer AM, Johnson KL, Amtmann DA, *et al.* Beyond fatigue: Assessing variables associated with sleep problems and use of sleep medications in multiple sclerosis. *Clin Epidemiol* 2010; 2010(2): 99–106.
49. Ma SL, Shea JA, Galetta SL, *et al.* Self-reported visual dysfunction in multiple sclerosis: new data from the VFQ-25 and development of an MS - specific vision questionnaire. *Am J Ophthalmol* 2002; 133(5): 686–92.
50. Hickman SJ, Dalton CM, Miller DH, *et al.* Management of acute optic neuritis. *Lancet* 2002; 360: 1953–62.
51. Sakai RE, Feller DJ, Galetta KM, *et al.* Vision in multiple sclerosis: the story, structure-function correlations, and models for neuroprotection. *J Neuroophthalmol* 2011; 31(4): 362–73.
52. Foroozan RM, Buono LM, Savino PJ, *et al.* Acute demyelinating optic neuritis. *Curr Opin Ophthalmol* 2002; 13(6): 375–80.
53. Shams PN, Plant GT. Optic neuritis: a review. *Int MS J* 2009; 16(3):82–9.
54. Alusi SH, Worthington J, Glickman S, *et al.* A study of tremor in multiple sclerosis. *Brain* 2001; 124(Pt 4): 720–30.
55. Feys PG, Davies-Smith A, Jones R *et al.* Intention tremor rated according to different finger-to-nose test protocols: a survey. *Arch Phys Med Rehabil* 2003; 84(1): 79–82.
56. Feys P, Helsen WF, Liu X, *et al.* Interaction between eye and hand movements in multiple sclerosis patients with intention tremor. *Mov Disord* 2005; 20(6): 705–13.
57. Koch M, Mostert J, Heersema D, *et al.* Tremor in multiple sclerosis. *J Neurol* 2007; 254(2): 133–45.
58. McCombe PA, Gordon TP, Jackson MW. Bladder dysfunction in multiple sclerosis. *Expert Rev Neurother* 2009; 9(3): 331–40.
59. DasGupta R, Fowler CJ. Bladder, bowel and sexual dysfunction in multiple sclerosis: management strategies. *Drugs* 2003; 63(2): 153–66.
60. Panicker J, Haslam C. Lower urinary tract dysfunction in MS: management in the community. *Br J Community Nurs* 2009;14(11): 474–80.
61. Araki I, Matsui M, Ozawa K, *et al.* Relationship of bladder dysfunction to lesion site in multiple sclerosis. *J Urol* 2003; 169(4): 1384–7.
62. Joseph AC, Albo M. Urodynamics: the incidence of urinary tract infection and autonomic dysreflexia in a challenging population. *Urol Nurs* 2004; 24(5): 390–3.
63. Wiesel PH, Norton C, Glickman S, *et al.* Pathophysiology of bowel dysfunction in multiple sclerosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2001; 13(4): 441–8.
64. Bywater A, While, A. Management of bowel dysfunction in people with multiple sclerosis. *Br J Community Nurs* 2006; 11(8): 333–41.
65. Peppas G, Alexiou VG, Mourtzoukou E, *et al.* Epidemiology of constipation in Europe and Oceania: a systematic review. *BMC Gastroenterol* 2008; 8: 5.
66. Kessler TM, Fowler CJ, Panicker JN. Sexual dysfunction in multiple sclerosis. *Expert Rev Neurother* 2009; 9(3): 341–50.
67. Fraser C, Mahoney J, McGurl J. Correlates of sexual dysfunction in men and women with multiple sclerosis. *J Neurosci Nurs* 2008; 40(5): 312–7.
68. Tepavcevic DK, Kostic J, Basuroski ID, *et al.* The impact of sexual dysfunction on the quality of life measured by MSQoL-54 in patients with multiple sclerosis. *Mult Scler* 2008; 14(8): 1131–6.
69. Zorzon M, Zivadinov R, Monti Bragadin L, *et al.* Sexual dysfunction in multiple sclerosis: a 2 year follow up study. *J Neurol Sci* 2001; 187(1-2): 1–5.
70. Demirkiran M, Sarica Y, Uguz S, *et al.* Multiple sclerosis patients with and without sexual dysfunction: are there any differences? *Mult Scler* 2006; 12(2): 209–14.
71. Fletcher SG, Castro-Borrero W, Remington G, *et al.* Sexual dysfunction in patients with multiple sclerosis: a multidisciplinary approach to evaluation and management. *Nat Clin Pract Urol* 2009; 6(2): 96–107.
72. Darley FL, Brown JR, Goldstein NP. Dysarthria in multiple sclerosis. *J Speech Hear Res* 1972; 15(2): 229–45.
73. Brown SA. Swallowing and speaking: challenges for the MS patient. *Int J MS Care* 2000; 2(3): 7–13.
74. Hartelius L, Runmarker B, Andersen O. Prevalence and characteristics of dysarthria in a multiple-sclerosis incidence cohort: relation to neurological data. *Folia Phoniatr Logop* 2000; 52(4): 160–77.
75. Tassorelli C, Bergamaschi R, Buscone S, *et al.* Dysphagia in multiple sclerosis: from pathogenesis to diagnosis. *Neurol Sci* 2008; 29 Suppl 4: S360–3.
76. Calcagno P, Ruoppolo G, Grasso MG, *et al.* Dysphagia in multiple sclerosis - prevalence and prognostic factors. *Acta Neurol Scand* 2002; 105(1): 40–3.
77. Poorjavad M, Derakhshandeh F, Etemadifar M, *et al.* Oropharyngeal dysphagia in multiple sclerosis. *Mult Scler* 2010; 16(3): 362–5.
78. De Pauw A, Dejaeger E, D'hooghe B, *et al.* Dysphagia in multiple sclerosis. *Clin Neurol Neurosurg* 2002; 104(4): 345–51.
79. Benedict RH, Zivadinov R. Risk factors for and management of cognitive dysfunction in multiple sclerosis. *Nat Rev Neurol* 2011; 7(6): 332–42.
80. Chiaravalloti ND, DeLuca J. Cognitive impairment in multiple sclerosis. *Lancet Neurol* 2008; 7(12): 1139–51.
81. Gingold J. Facing the cognitive challenges of multiple sclerosis. 2nd ed. New York: Demos; 2011.
82. Amato MP, Zipoli V. Clinical management of cognitive impairment in multiple sclerosis: a review of current evidence. *Int MS J* 2003; 10(3): 72–83.

Úplný seznam odkazů

83. Cohen BA. Identification, causation, alleviation, and prevention of complications (ICAP). An approach to symptom and disability management in multiple sclerosis. *Neurology* 2008; 71(24 Suppl 3): S14–20.
84. National Multiple Sclerosis Society (NMSSa). Cognitive function. Accessed April 15, 2012 at: <http://www.nationalmssociety.org/about-multiple-sclerosis/what-we-know-about-ms/symptoms/cognitive-dysfunction/index.aspx>
85. Longley W. MS-related dementia: relatively rare and often misunderstood. *Brain Impairment* 2007; 8: 154–67.
86. Prakash RS, Snook EM, Lewis JM, *et al.* Cognitive impairment in relapsing-remitting multiple sclerosis: a meta-analysis. *Mult Scler* 2008; 14(9): 1250–61.
87. Forn C, Belenguer A, Parcet-Ibars MA, *et al.* Information-processing speed is the primary deficit underlying the poor performance of multiple sclerosis patients in the Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT). *J Clin Exp Neuropsychol* 2008; 30(7): 789–96.
88. Halper J. The psychosocial effect of multiple sclerosis: the impact of relapses. *J Neurol Sci* 2007; 256 Suppl 1: S34–8.
89. Multiple Sclerosis International Federation (MSIF). Special Focus on Emotions and cognition. *MS in Focus* 2004; 4.
90. Beard S, Hunn A, Wight J. Treatments for spasticity and pain in multiple sclerosis: a systematic review. *Health Technol Assess* 2003; 7: 1–111.
91. Rizzo MA, Hadjimichael OC, Preiningerova J, *et al.* Prevalence and treatment of spasticity reported by multiple sclerosis patients. *Mult Scler* 2004; 10(5): 589–95.
92. Crayton H, Heyman RA, Rossman HS. A multimodal approach to managing the symptoms of multiple sclerosis. *Neurology* 2004; 63(11 Suppl 5): S12–8.
93. Rekand T. Clinical assessment and management of spasticity: a review. *Acta Neurol Scand Suppl* 2010; (190): 62–6.
94. Stevenson VL and Marsden JF. What is Spasticity? In: Stevenson V and Jarrett L editors. *Spasticity management: a practical multidisciplinary guide*. Oxford: Informa Health Care; 2006 p3–14.
95. Ward AB. A summary of spasticity management – a treatment algorithm. *Eur J Neurol* 2002; 9(Suppl 1): 48–52.
96. Nicolson P, Anderson P. The psychosocial impact of spasticity related problems for people with multiple sclerosis: a focus group study. *J Health Psychol* 2001; 6(5): 551–67.
97. Porter B. Nursing management of spasticity. *Primary Health Care* 2001; 11(1): 25–9.
98. Currie R. Spasticity: a common symptom of multiple sclerosis. *Nurs Stand* 2001; 15(33): 47–52.
99. Hirsh AT, Turner AP, Ehde DM, *et al.* Prevalence and impact of pain in multiple sclerosis: physical and psychologic contributors. *Arch Phys Med Rehabil* 2009; 90(4): 646–51.
100. O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, *et al.* Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137(1): 96–111.
101. Solaro C, Messmer Uccelli M. Pharmacological management of pain in patients with multiple sclerosis. *Drugs* 2010; 70(10): 1245–54.
102. Pardo G, Boutwell C, Conner J, *et al.* Effect of oral antihistamine on local injection site reactions with self-administered glatiramer acetate. *J Neurosci Nurs* 2010; 42(1): 40–6.
103. Cruccu G, Biasiotta A, Di Rezze S, *et al.* Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143(3): 186–91.
104. National Multiple Sclerosis Society (NMSS). Brochure: Gait or walking problems: the basic facts. Last updated May 2010. Available at: <http://www.nationalmssociety.org/multimedia-library/brochures/managing-specific-issues/index.aspx> (Accessed April 15, 2012).
105. National Multiple Sclerosis Society (NMSSb). Loss of mobility found to impact quality of life and emotional and financial health of most people living with multiple sclerosis. <http://www.nationalmssociety.org/news/news-detail/index.aspx?nid=199>
106. Foley F. Psychosocial Impact of Multiple Sclerosis: Challenges and Solutions. Medscape Education Neurology & Neurosurgery 2010.
107. Patten SB, Beck CA, Williams JV, *et al.* Major depression in multiple sclerosis. A population-based perspective. *Neurology* 2003; 61(11): 1524–7.
108. Samuel L, Cavallo P. National Multiple Sclerosis Society. Emotional issues of the person with MS. 2011
109. McGuigan C, Hutchinson M. Unrecognised symptoms of depression in a community-based population with multiple sclerosis. *J Neurol* 2006; 253(2): 219–23.
110. Mohr DC, Hart SL, Fonareva I, *et al.* Treatment of depression for patients with multiple sclerosis in neurology clinics. *Mult Scler* 2006; 12(2): 204–8.
111. Fruehwald S, Loeffler-Stastka H, Eher R, *et al.* Depression and quality of life in Multiple Sclerosis. *Acta Neurol Scand* 2001; 104(5): 257–61.
112. Göksel Karatepe A, Kaya T, Günaydn R, *et al.* Quality of life in patients with multiple sclerosis: the impact of depression, fatigue, and disability. *Int J Rehabil Res* 2011; 34(4): 290–8.
113. Diehr PH, Derleth AM, McKenna SP, *et al.* Synchrony of change in depressive symptoms, health status, and quality of life in persons with clinical depression. *Health Qual Life Outcomes* 2006; 4: 27.
114. Burgess M. Improving relapse management in multiple sclerosis: a nurse-led model. *Br J Neurosci Nursing* 2011; 7: 441–4.
115. Tremlett H, Zhao Y, Joseph J, *et al.* Relapses in multiple sclerosis are age- and time-dependent. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79(12): 1368–74.
116. Ennis M, Shaw P, Barnes F, *et al.* Developing and auditing multiple sclerosis relapse management guidelines. *Br J Neurosci Nurs* 2008; 4(6): 266–71.
117. Leone MA, Bonissoni S, Collimedaglia L, *et al.* Factors predicting incomplete recovery from relapses in multiple sclerosis: a prospective study. *Mult Scler* 2008; 14(4): 485–93.
118. D'hooghe MB, Nagels G, Bissay V, *et al.* Modifiable factors influencing relapses and disability in multiple sclerosis. *Mult Scler* 2010; 16(7): 773–85.
119. Kalb R. The emotional and psychological impact of multiple sclerosis relapses. *J Neurol Sci* 2007; 256 Suppl 1: S29–33.
120. Patel Y, Bhise V, Krupp L. Pediatric multiple sclerosis. *Ann Indian Acad Neurol* 2009; 12(4): 238–45.

Úplný seznam odkazů

121. Boiko A, Vorobeychik G, Paty D, *et al.* Early onset multiple sclerosis: A longitudinal study. *Neurology* 2002; 59(7): 1006–10.
122. Renoux C, Vukusic S, Mikaeloff Y, *et al.* Natural history of multiple sclerosis with childhood onset. *N Engl J Med* 2007; 356(25): 2603–13.
123. Chitnis T, Glanz B, Jaffin S, *et al.* Demographics of pediatric-onset multiple sclerosis in an MS center population from the Northeastern United States. *Mult Scler* 2009; 15(5): 627–31.
124. Banwell B, Ghezzi A, Bar-Or A, *et al.* Multiple sclerosis in children: clinical diagnosis, therapeutic strategies, and future directions. *Lancet Neurol* 2007; 6(10): 887–902.
125. Krupp L. Racial and ethnic findings in pediatric MS: An update. *Neurology* 2008; S70: A135.
126. Deryck O, Ketelaer P, Dubois B. Clinical characteristics and long term prognosis in early onset multiple sclerosis. *J Neurol* 2006; 253(6): 720–3.
127. Mikaeloff Y, Caridade G, Assi S, *et al.* Prognostic factors for early severity in a childhood multiple sclerosis cohort. *Pediatrics* 2006; 118(3): 1133–9.
128. Ghezzi A. Childhood-juvenile multiple sclerosis: clinical characteristics and treatment. *Expert Rev Neurother* 2005; 5(3): 403–11.
129. MacAllister WS, Boyd JR, Holland NJ, *et al.* The psychosocial consequences of pediatric multiple sclerosis. *Neurology* 2007; 68(Suppl. 2): S66–9.
130. Banwell BL. Pediatric multiple sclerosis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2004; 4(3): 245–52.
131. Kis B, Rumberg B, Berlit P. Clinical characteristics of patients with late-onset multiple sclerosis. *J Neurol* 2008; 255(5): 697–702.
132. Martinelli V, Rodegher M, Moiola L, *et al.* Late onset multiple sclerosis: clinical characteristics, prognostic factors and differential diagnosis. *Neurol Sci* 2004; 25 Suppl 4: S350–5.
133. Abe M, Tsuchiya K, Kurosa Y, *et al.* Multiple sclerosis with very late onset: a report of a case with onset at age 82 years and review of the literature. *J Spinal Disord* 2000; 13(6): 545–9.
134. Tremlett H, Devonshire V. Is late onset multiple sclerosis associated with a worse outcome? *Neurology* 2006; 67(6): 954–9.
135. Bove RM, Healy B, Augustine A, *et al.* Effect of gender on late-onset multiple sclerosis. *Mult Scler* 2012 Mar 1. [Epub ahead of print]
136. Burgess M. Multiple Sclerosis: Theory and Practice for Nurses. Whurr Publishing 2002.
137. Thornton IL, Rizzo JF, Cestari DM. Neuromyelitis optica: a review. *Semin Ophthalmol* 2011; 26(4-5): 337–41
138. Brønnum-Hansen H, Koch-Henriksen N, Stenager E. Trends in survival and cause of death in Danish patients with multiple sclerosis. *Brain* 2004; 127(Pt 4): 844–50.
139. Grytten Torkildsen N, Lie SA, Aarseth JH, *et al.* Survival and cause of death in multiple sclerosis: results from a 50-year follow-up in Western Norway. *Mult Scler* 2008; 14(9): 1191–8.
140. Ragonese P, Aridon P, Salemi G, *et al.* Mortality in multiple sclerosis: a review. *Eur J Neurol* 2008; 15(2): 123–7.

141. Vukusic S, Confavreux C. Natural history of multiple sclerosis: risk factors and prognostic indicators. *Curr Opin Neurol* 2007; 20(3): 269–74.
142. Bergamaschi R. Prognostic factors in multiple sclerosis. *Int Rev Neurobiol* 2007; 79: 423–47.
143. Tremlett H, Zhao Y, Rieckmann P, *et al.* New perspectives in the natural history of multiple sclerosis. *Neurology* 2010; 74(24): 2004–15
144. Degenhardt A, Ramagopalan SV, Scalfari A, *et al.* Clinical prognostic factors in multiple sclerosis: a natural history review. *Nat Rev Neurol* 2009; 5(12): 672–82.
145. Confavreux C, Vukusic S, Adeleine P. Early clinical predictors and progression of irreversible disability in multiple sclerosis: an amnesic process. *Brain* 2003; 126 (Pt 4): 770–82.
146. Debouverie M, Pittion-Vouyovitch S, Louis S, *et al.* Natural history of multiple sclerosis in a population based cohort. *Eur J Neurol* 2008; 15(9): 916–21.
147. Mohr DC, Hart SL, Julian L, *et al.* Association between stressful life events and exacerbation in multiple sclerosis: a meta-analysis. *BMJ* 2004; 328(7442): 731.
148. Artemiadis AK, Anagnostouli MC, Alexopoulos EC. Stress as a risk factor for multiple sclerosis onset or relapse: a systematic review. *Neuroepidemiology* 2011; 36(2): 109–20.



Projekt organizace European Multiple Sclerosis Platform
(Evropská platforma pro roztroušenou sklerózu) ve spolupráci s IOMSN and RIMS



Akreditováno organizacemi CAS a ICN ve spolupráci s EANN.

