Актуелна схватања о мултиплој склерози и могућности процене инвалидности код оболелих особа

Веселин Меденица¹, Лидија Ивановић², Радица Драгојловић Ружичић³, Гордана Арсић Комљеновић⁴

Current Views About Multiple Sclerosis and Opportunities Assessment of Disability in Patients

Veselin Medenica, Lidija Ivanović, Radica Dragojlović Ružičić, Gordana Arsić Komljenović

Сажетак: Циљ рада јесте да се кроз преглед доступне литературе представе актуелна схватања о мултиплој склерози. Осим уводног описа болести, облика болести, начина дијагностиковања, симптоматологије, оштећења и могућности рехабилитације, посебну пажњу у овом раду поклањамо могућностима за процену инвалидности.

У последњем одељку дајемо преглед могућих начина процене и инструмената процене, притом узимајући у обзир савремене тенденције које налажу да се инвалидност дефинише са социјалног аспекта, на начин на који је то учињено у оквиру ICF класификације.

Кључне речи: мултипла склероза, инвалидност, инструменти процене.

Summary: The aim is to present the current understanding of multiple sclerosis. Apart from the introductory description of the disease, forms of the disease, methods of diagnosis, symptoms, damage and possibilities of rehabilitation in this paper we specifically deal with the possibilities for the assessment of disability.

The last section gives an overview of possible evaluation methods and instruments, while taking into account the modern trends that dictate that disability is defined from a social point of view, the way it is done within the ICF classification.

Key words: multiple sclerosis, disability, assessment instruments.

Увод

Мултипла склероза (МС) је демиелинизациона болест централног нервнег система (ЦНС-а). Мијелин је масна супстанца која се ствара у специјалним Швановим ћелијама унутар ЦНС-а и обавија неуроне ЦНС-а. Улога мијелина јесте да штити нервне ћелије и да омогућава ефикасну

трансмисију електричних импулса дуж аксона нервних ћелија. Многи конгенитални поремећаји, као што су фенилкетанурија и Теј-Саш синдром, утичу на развој мијелинске опне на млађем узрасту. Други фактори, као што су смањен проток крви и присуство токсина, могу довести до привременог или трајног смањења количине мијелина. Када дође до екстензивног и трајног губитка мијелина, може

1 Веселин Меденица, дипломирани дефектолог соматопед, Висока медицинска школа струковних студија „Милутин Миланковић“, Београд.

2 Лидија Ивановић, дипломирани дефектолог соматопед, Факултет за специјалну едукацију и рехабилитацију, Универзитет у Београду.

3 Др Радица Драгојловић-Ружичић¹, специјалиста физикалне медицине и рехабилитације, Висока медицинска школа струковних студија „Милутин Миланковић“, Београд.

4 Проф. др сц. мед. Гордана Арсић Комљеновић, Висока медицинска школа струковних студија „Милутин Миланковић“, Београд.

доћи и до деградације неурона, која може бити трајна. Услед демиелинизирајуће болести ЦНС-а долази до трајних оштећења ЦНС-а, примарно у такозваној белој маси.

МС је једна од најчешћих демиелизирајућих болести и представља поремећај ЦНС-а са спором и често неуједначеном прогресијом. Карактеристична је по вишеструким, демиелизирајућим (склеротичним) регионима који се могу јавити у самом мозгу, можданим ћелијама, или у кичменој мождини. Симптоми МС-а варирају од индивидуе до индивидуе, а стање је обично карактерисано ремисијама и егзацербацијама, између којих понекад протекне више месеци или година. МС као последицу може имати различити степен инвалидности.

Преваленција МС-а повезана је са географском локацијом. Може бити висока од око 1:2.000 на северним географским ширинама, или ниска 1:10.000 у тропима. Нешто повећана инциденца јавља се у породицама чији је члан оболео од МС-а, што може значити да постоје одређени генетски фактори за настанак болести. Жене два пута чешће оболевају од мушкараца. МС се најчешће дијагностикује између 20-те и 45-те године, мада се болест може јавити код особа свих годишта. Осим у релативно ретким случајевима, болест не утиче на дужину живота¹.

Истраживања МС-а нису довела до откривања њених узрока, нити до откривања ефикасних начина лечења. Када се дијагностикује, МС се сматра хроничном болешћу. Постоји већи број доказа да је етиологија болести везана за дисфункцију имуног система, која је узрокована вирусом, у популацији генетски предиспоних особа.

Облици мултипле склерозе

Према току болести, могу се издвојити три типа МС-а: релапсирајући-ремитентни, примарно прогресивни или секундарно прогресивни тип. Постоје одређена опречна мишљења о томе да ли наведени типови МС-а адекватно описују болест, међутим наведена типологија је широко прихваћена. У оквиру сваке од ових

категорија хронично стање може перзистирати деценијама.

Релапсирајући-ремитентни облик МС-а карактеришу акутни симптоми, или егзацербације праћене периодима пуног или делимичног опоравка, или ремисијама. У периодима између егзацербација очигледна прогресија болести није приметна, мада неки извори налажу да се процес наставља на субкортикалном нивоу, услед чега пацијент наставља да губи преостале капацитете, услед формирања лезија, без настанка тренутног губитка функција. Може протећи дуже времена између ремисија и егзацербација, некад и године. Квалитет појединих активности свакодневног живота у највећој мери зависиће од нивоа опоравка након егзацербације, кроз време. Код неких особа ниво функционисања смањује се мало или нимало, док се код других бележи константно опадање функција. МС често може бити узрок настанка инвалидности, те се тежина болести мери Куртскеовом² скалом инвалидности (Expanded Disability Status Scale).

Примарно прогресивни облик МС-а подразумева стабилно прогредирање болести од тренутка дијагностиковања. Иако може понекад изгледати да постоје успорења, или благи опоравак од симптома, јасни периоди ремисије не постоје. Примарно прогресивни облик МС-а ређе се јавља у односу на друга два облика. Губитак функционалних капацитета током времена може бити велики.

Секундарно прогресивна МС почиње на исти начин као релапсирајући-ремитентни облик, али касније „прераста“ у примарно прогресивни. Као и код примарно прогресивног облика МС-а, долази до стабилног опадања функција и погоршања здравственог стања.

Постоје и варијације МС-а у односу на три наведена типа. Ове варијације су у литератури посебно описане. Један од преосталих облика који се у литератури често описује јесте тзв. бенигни облик МС-а. Када је реч о овом облику МС-а, не долази до губитка функција кроз време, већ се јављају минимална оштећења у свакодневном функционисању током егзацербација, које су генерално ретке. У неким изворима се напомиње да су поједине ремисије трајале чак и по 25 година³. Са друге стране спектра, ретких подтипова МС-а, налази се тзв.

малигни облик МС-а. Представља рапидно погоршање здравственог стања са драстичним опадањем функција. Овај облик би се могао поредити са примарно прогресивним обликом који рапидно прогредира, обично са леталним исходом пар година након дијагностиковања.

Дијагностиковање

Пошто МС представља стање ЦНС-а, лезије могу пореметити било који аспект функционисања ЦНС-а. Рани почетак може бити суптилан и подмукао, уз пролазне симптоме, што утиче на објективност клиничког налаза. Почетни симптоми МС-а често укључују замор, замагљен вид и пецкање или слабост екстремитета. Релапси се могу често јављати, или бити ретки, на неколико месеци или година, са често потпуним опоравком између релапса током почетног периода болести. Диференцијална дијагноза подразумева елиминацију болести са сличним почетним карактеристикама, као што су лупус, трансверзални мијелитис или разне инфективне болести. Након почетног периода, ток болести може бити променљив, а код неких пацијената могу се јавити различити дефицити у области моторне контроле и сензорног интегритета, као и промене у когнитивном и емоционалном статусу. Постављање дијагнозе МС-а олакшано је захваљујући њеној цикличној природи, за разлику од многих других неуролошких болести које се не одликују циклусом егзацербације и опоравка. Напретком технологија, као што су магнетна резонанца (МР) и позитронска емисиона томографија (ПЕТ), омогућено је прецизније постављање дијагнозе током последњих деценија. Осим имунолошке анализе ликвора (мождано-кичмене течности) дијагностиковање МС-а се кроз историју мењало. Због склеротичних лезија ЦНС-а које карактеришу МС симптоматологија се у многоме разликује од пацијента до пацијента, те обухвата комплексне и разноврсне симптоме. Иако симптоми теоријски зависе од локације и броја лезија ЦНС-а, технологије као што су магнетна резонанца развиле су се тек у скорије време до тог нивоа софистицираности и сен-

зитивности како би уз њихову помоћ овај однос могао бити емпиријски истражен. Предност МР-е је и у њеној неинвазивности.

Још једна врста помоћи при дијагностиковању МС-а може се тражити у процедури испитивања евоцираних визуелних потенцијала (ЕВП). Ова процедура подразумева фотостимулацију пацијента који се прати енцефелографијом на такав начин да се брзина визуалног сигнала из оптичког нерва до окципиталног режња може утврдити. На одступања од референтних вредности брзине трансмисије гледа се у контексту лезије која има реметилачку улогу на нервне путеве, а тиме и трансмисију.

Из горе наведеног сасвим је јасно да не постоји тест или јединствена метода која би била довољно поуздана како би се поставила дијагноза. Стога, да би се поставила дијагноза мора се извршити дијагностика симптома који су карактеристични за МС, кроз поступке узимања анамнестичких података, неуролошког прегледа, спровођење процедура као што су анализа ликвора, магнетна резонанца, испитивање евоцираних потенцијала, компјутерска томографија. Дијагноза се поставља на бази дијагностичког критеријума. Најсавременији дијагностички критеријум за МС јесте Мекдоналдов критеријум из 2001. године, ревидиран 2005⁴. Априла 2001. међународни панел, у сарадњи са Националним друштвом за МС Америке (National Multiple Sclerosis Society), препоручује ревидиране дијагностичке критеријуме за МС. Уместо раније коришћених термина за дијагностику као што су „клинички дефинитивна“ и „вероватна МС“, предлажу се термини „МС“, „могућа МС“ или „није МС“. Напредак у техници магнетне резонанце користи се са циљем замене Посеровог⁵ и старијег Шумахеровог⁶ критеријума. Мекдоналд наводи да се дефинитивна дијагноза МС-а може поставити искључиво директно, стандардним хистопатолошким техникама, на аутопсији.

Симптоми и оштећења

Симптоми МС-а могу се разврстати у следеће категорије: емоционално/психолошки, моторни, сензорни, аутономни и когнитивни.

Емоционална и психолошка симптоматологија код МС-а може се јавити услед директног утицаја болести (утицаја склеротичних лезија на неуронску мрежу) или као реакција пацијента на ток болести (реактивна депресија, психосоматске болести). У зависности од локације и броја лезија, појава значајних емоционалних проблема није неуобичајена за МС. Емоционална лабилност са испадима плача или смеха може се јавити. Може доћи и до појаве еудорије, те пацијент може имати претеран осећај благостања.

Када склеротични плакови захватају и неуроне који су у вези са моторним функцијама јављају се умор и слабост мишића, а може доћи и до дискоординације. Поремећај хода представља основни знак угрожености моторних функција код МС-а. Мишићна слабост и поремећај координације дају карактеристичан ход на широкој основи са доста спотицања. Велики број особа са већим степеном инвалидитета принуђен је да користи штапове, ходалице, или инвалидска колица. Мишићна слабост и недостатак контроле горњих екстремитета такође су чести и у комбинацији са тремором и спастичитетом отежавају фину моторну активност, која између осталог подразумева писање, куцање и слично. Тремор који се јавља код МС-а може бити интенциони (тремор који се јавља када пацијент изводи покрет који укључује активацију неке мишићне групе) или статички (у миру).

Постоји велики број сензорних оштећења која се могу јавити код особа оболелих од МС-а. Може доћи до оштећења вида. Тотално слепило је ретка секвела код МС-а, док код мањег броја пацијената долази до великог смањења оштрине вида. Код неких пацијената јавља се пролазно и често унилатерално слепило, након чега долази до побољшања недељама и месецима касније. Разлог за настанак привременог слепила јесте оптички неуритис. Осим овог проблема, може се јавити и делимична атрофија оптичког нерва, сужење видног поља, диплопија и смањења оштрине вида. Све ово су могуће секвеле МС-а.

Када је реч о тактилним сензацијама, код МС-а постоје проблеми и у овој сфери. Може доћи до смањења сензибилитета и трњења које

је често локализовано и пролазног карактера. Комплетан губитак тактилних сензација, са делимичним трњењем и пецкањем јавља се ретко. Бол (у виду пецкања или константан), нарочито код узнатрених болести, може бити саставни део поремећаја сензибилитета. Проблеми равнотеже и проприоцепције такође се могу јавити, те постоји одређени сигурносни ризик по пацијента при ходу, руковању алатима, или при боравку у неприлагођеном окружењу.

Присутни су и аутономни симптоми који подразумевају урогениталне проблеме као што су импотенција код мушкараца, тешкоће при уринирању и ретенцији урина. Инконтиненција црева и бешике може бити присутна нарочито у поодмаклој фази болести. Други аутономни симптоми, као што су промена срчане радње и крвног притиска, не манифестују се код МС-а.

Физички замор и преосетљивост на топлоту могу представљати посебне проблеме за особе са МС-ом.

Значајне когнитивне промене се јављају у распону од 42 до 62 посто случајева у популацији оболелих од МС-а⁷. Код особа оболелих од МС-а јављају се промене у когнитивном статусу које укључују тешкоће у области краткорочне и дугорочне меморије, смањену когнитивну ефикасност и брзину процесуирања информација, проблеме у домену виших когнитивних функција (апстракција, решавање проблема, доношење одлука). Такође се могу јавити проблеми са пажњом, концентрацијом, опадање коефицијента интелигенције, проблеми говора и језика, перцепције, праксичких и егзекутивних функција. Процена когнитивних функција врши се стандардним неуропсихолошким тестовима.

Рехабилитација и третман

У оквиру медицинског третмана користи се најчешће медикаментозна терапија. Лекови које пацијенти користе могу се поделити у две групе: лекови који служе да измене ток болести и лекови који третирају симптоме.

Третирање симптома био је доминантан приступ медикаментозне терапије све до последњих пар деценија, када на значају добијају медикаменти који мењају ток болести. Од медикамената за третирање симптома најчешће се користе лекови за смирење, миорелаксанти и други лекови који отклањају тешкоће у функционисању црева и мокраћне бешике. Са циљем промене тока болести, најчешће се користе два основна приступа и то: имуносупресија (слабљење имуног одговора организма) и имуномодулација (мењање имуног одговора). Лекови који имају успеха у лечењу МС-а су интерферон бета (betaferon, rebif, avonex), глатирамер-ацетат (copaxone), натализумаб (tysabri), миотоксантрон (novantrone) и још неки цитостатици.

Филозофија рехабилитације особа са МС-ом базира се на едукацији пацијената да воде активну бригу о себи. Рехабилитација има за циљ побољшање квалитета живота кроз развој и одржавање способности пацијената и повећавање нивоа партиципације. Најбитнија компонента успешне рехабилитације особа са МС-ом јесте мултидисциплинарни приступ у процени стања, креирању програма са прецизно дефинисаним циљевима, процени ефикасности програма стандардизованим инструментима⁸. Могућности за рехабилитацију треба тражити у неурорехабилитацији, физикалној терапији, кинезитерапији, радној терапији, неуропсихолошкој рехабилитацији итд.

Инвалидност и процена аспеката инвалидности

МС представља болест која за последицу има настанак различитих типова инвалидности. У литератури се најчешће помиње инвалидност из домена физичког и когнитивног. Када је реч о физичкој инвалидности, код особа са МС-ом прибегавало се мерењу њеног степена у току времена. Инструмент који се најчешће користи за мерење степена инвалидности код особа са МС-ом јесте Курцкеова скала инвалидности (Kurtzke Expanded Disability Status Scale (EDSS)). Овом скалом се описује степен инвалидности и то према оштећењу функционалних

система и способностима пацијента. Она има задовољавајући ниво валидности и поузданости. Као допуну Курцкеовој скали, развијен је глобални скор тежине мултипле склерозе (MSSS) са циљем поређења релативне тежине инвалидности процењене са EDSS (на свим нивоима), у односу на трајање болести, користећи једну клиничку процену, у неком временском тренутку⁹.

Када је реч о когнитивним оштећењима, она стварају највеће проблеме у домену запошљавања и укључивања особе у друштво. Когнитивне дисфункције обично немају јаку корелацију са EDSS скоровима. Најчешће потешкоће се јављају у областима пажње, будности, брзине процесуирања, радне меморије и егзекутивних функција. Тестови који се најчешће користе са циљем процене когнитивних функција особа са МС-ом јесу „Paced auditory serial addition test (PASAT)“ и „Symbol digit substitution test (SDT)“. Ова два теста процењују будност, брзину процесуирања, радну меморију и најосетљивија су за популацију особа са МС-ом. Замерка је у дугом трајању тестирања, те коришћење ових тестова изостаје у свакодневној клиничкој пракси⁷.

У процени инвалидности такође се користи и „Multiple Sclerosis Functional Composite (MSFC)“ који процењује функцију доњих екстремитета (timed walk), функцију горњих екстремитета (nine-hole peg test) и когнитивне функције (PASAT)¹⁰.

Квалитет живота пацијената са МС-ом најчешће се процењује са „MS quality of life instrument (MSQLI)“, „MSQOL-54“ и „MS international quality of life questionnaire (MusIQoL)“. Процена хендикепа најчешће се врши са „The London Handicap Scale (LHS)“^{11, 12}.

У савременим истраживањима наведени инструменти све више се користе узимајући у обзир термилошке одреднице дефинисане Међународном класификацијом функционисања, инвалидности и здравља^{13, 14}.

Уместо закључка

Уместо закључка желимо по ставкама да наведемо у чему је важност проучавања и

процене степена и врсте инвалидности која се јавља код особа које болују од МС-а. Важност се огледа у следећим чињеницама:

Друштво у целини не брине довољно о особама са инвалидитетом и отежава им приступ у институције образовања, социјалне заштите, здравства и управљања, чиме продубљује негативне ставове и тежњу ка додатној изолацији маргинализованих група.

Особе са МС-ом у нашој земљи имају смањену могућност запошљавања, смањен приступ здравственим, образовним и установама социјалне заштите, чија се доступност сматра једним од најбољих критеријума за одређивање квалитета живота.

Природа и тежина МС-а је таква да повремено и/или трајно искључује оболелу особу из друштвене средине те здравствене и/или социјалне потребе постају сталне.

Инвалидност такође погађа и породицу оболеле особе. У случајевима где стање инвалидне особе захтева перманентну негу и помоћ неретко је и породица постављена у стање присилне изолације.

Медицинска терапија је примарна у третману особа оболелих од мултипле склерозе. Заблуда је да треба да буде и једина. Психосоцијална помоћ и друштвена подршка могу уз медицинску терапију да спрече да ова болест прерасте у инвалидност, а ова у потпуну изолацију.

Литература

- Poser B. Merritt's textbook of neurology. 7th ed. Rowland LP, editor. Philadelphia: Lea & Febiger; 1984.
- Kurtzke JF. Rating neurologic impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS). *Neurology* 1983 Nov; 33(11): 1444-52.
- Berkow R. The Merck manual of diagnosis and therapy. Merck Sharp & Dohme Research Laboratories 1984; 1354-7.
- McDonald WI, Compston A, Edan G, Goodkin D, Hartung HP, Lublin FD, McFarland HF, Paty DW, Polman CH, Reingold SC, Sandberg-Wollheim M, Sibley W, Thompson A, van den Noort S, Weinshenker BY, Wolinsky JS. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. *Ann Neurol* 2001 Jul; 50(1): 121-7.
- Poser CM, Paty DW, Scheinberg L, McDonald WI, Davis FA, Ebers GC, Johnson KP, Sibley WA, Silberberg DH, Tourtellotte WW. New diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines for research protocols. *Ann Neurol* 1983 Mar; 13(3): 227-31.
- Schumacher GA, Beebe G, Kebler RF. Problems of experimental trials of therapy in multiple sclerosis. *Ann NY Acad Sci* 1965; 122: 552-568.
- Rao SM. Neuropsychology of multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol* 1995 Jun; 8(3): 216-20.
- Kraft GH. Rehabilitation principles for patients with multiple sclerosis. *J Spinal Cord Med* 1998 Apr; 21(2): 117-20.
- Roxburgh RH, Seaman SR, Masterman T, Hensiek AE, Sawcer SJ, Vukusic S, Achiti I, Confavreux C, Coustans M, le Page E, Edan G, McDonnell GV, Hawkins S, Trojano M, Liguori M, Cocco E, Marrosu MG, Tesser F, Leone MA, Weber A, Zipp F, Misterski B, Epplen JT, Oturai A, Sorensen PS, Celius EG, Lara NT, Montalban X, Villoslada P, Silva AM, Marta M, Leite I, Dubois B, Rubio J, Butzkueven H, Kilpatrick T, Mycko MP, Selmaj KW, Rio ME, Sa M, Salemi G, Savettieri G, Hillert J, Compston DA. Multiple Sclerosis Severity Score: using disability and disease duration to rate disease severity. *Neurology* 2005 Apr 12; 64(7): 1144-51.
- Rudick RA, Polman CH, Cohen JA, Walton MK, Miller AE, Confavreux C, Lublin FD, Hutchinson M, O'Connor PW, Schwid SR, Balcer LJ, Lynn F, Panzara MA, Sandroock AW. Assessing disability progression with the Multiple Sclerosis Functional Composite. *Mult Scler* 2009 Aug; 15(8): 984-97.
- Harwood RH, Rogers A, Dickinson E, Ebrahim S. Measuring handicap: the London Handicap Scale, a new outcome measure for chronic disease. *Qual Health Care* 1994 Mar; 3(1): 11-6.
- Thompson AJ. Measuring handicap in multiple sclerosis. *Mult Scler* 1999 Aug; 5(4): 260-2.
- Khan F, Pallant JF. Use of International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) to describe patient-reported disability in multiple sclerosis and identification of relevant environmental factors. *J Rehabil Med* 2007 Jan; 39(1): 63-70.
- Cieza A, Geyh S, Chatterji S, Kostanjsek N, Ustun B, Stucki G. ICF linking rules: an update based on lessons learned. *J Rehabil Med* 2005 Jul; 37(4): 212-8.