

PRIMERJAVA DOSTOPA DO REHABILITACIJE ZA BOLNIKE Z AMIOTROFIČNO LATERALNO SKLEROZO V RAZLIČNIH DRŽAVAH

COMPARISON OF ACCESS TO REHABILITATION SERVICES FOR PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IN DIFFERENT COUNTRIES

Željko Jedlička¹, dr. med., mag. Aleš Pražnikar², dr. med., spec. fiz. in rehab. med.

¹Univerzitetni klinični center Maribor, ²Univerzitetni klinični center Ljubljana

Izvleček

Izhodišča:

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) je napredujoča nevrodegenerativna bolezen s prevladujočo okvaro motoričnih nevronov. Dokazano je, da bolniki z ALS, ki so vključeni v multidisciplinarno oskrbo, živijo dlje in bolj kvalitetno. Pomemben del timske zdravstvene oskrbe prevzamejo tudi bolnikovi bližnji in organizacije bolnikov z ALS. Bolnik z napredovanjem bolezni potrebuje vse več pripomočkov za gibanje, vsakodnevne dejavnosti, komunikacijo in podporo dihanja. Z raziskavo smo želeli ugotoviti, kakšna in kolikšna je dostopnost do multidisciplinarnega tima, medicinskih pripomočkov in socialne oziroma finančne pomoči v različnih državah za bolnike z ALS.

Metode:

Oblikovali smo vprašalnik o dostopnosti do multidisciplinarnega tima, medicinsko tehničnih pripomočkov in socialno-finančnega nadomestila. Vprašalnik smo posredovali združenjem bolnikov z ALS držav, ki so članice Mednarodnega združenja za ALS (International Alliance for ALS/BMN).

Rezultati:

Izpolnjene vprašalnike je vrnilo osem od 44 (18 %) nacionalnih združenj bolnikov z ALS (iz Nemčije, Avstralije, Anglije, Irske, Španije, Turčije, ZDA, Izraela in Slovenije). Vse izpolnjene vprašalnike smo vključili v nadaljnjo analizo. Razlike v dostopnosti do multidisciplinarnega tima in medicinskih pripomočkov so med vključenimi državami majhne. Dostop do tima je mogoč v vseh državah, vendar pa timi v različnih državah niso povsod popolni. Različni MP za bolnike z ALS

Abstract

Background:

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease with predominant impairment of motor neurons. Patients with ALS involved in the multidisciplinary care have a better survival and report higher quality of life. Patient's close ones and patients' organisations are an important part of the multidisciplinary health care of the patients with ALS. As the disease progresses, the patient needs more and more walking and mobility aids, aids for daily living, communication aids, and breathing and respiratory aids. We wanted to find out how available is the access to a multidisciplinary team, medical aids, and social/financial assistance for patients with ALS in different countries.

Methods:

We designed a questionnaire with questions on the accessibility to multidisciplinary team, medical aids and social/financial compensations. The questionnaire was sent to associations of patients with ALS through the International Alliance for ALS/BMN.

Results:

Completed questionnaires were received from 8 of 44 (18 %) of national associations of patients with ALS (from Germany, Australia, England, Ireland, Spain, Turkey, USA, Israel and Slovenia). All the completed questionnaires were included in further analysis. Differences in access to multidisciplinary team and medical aids were found to be small. Patients with ALS have access to the rehabilitation team in all the studied countries, but the teams are not complete everywhere and/or access might

ne vplivajo enako na funkcijo in kakovost življenja bolnikov. Ugotovili smo razkorak med ocenami bolnikov o uporabnosti in zadovoljstvu s posameznimi medicinskimi pripomočki (MP) ter dostopnostjo do njih. Združenja bolnikov so poročala, da je čas dobave MP predolg in to izpostavlja kot pomemben problem. Večje razlike med državami se kažejo v plačilu storitev tima, MP in še posebej pri socialni podpori bolnikov z ALS.

Zaključki:

Urejanje in izenačevanje socialnih pravic za bolnike z ALS med različnimi državami, urejanje pravic do MP, skrajševanja časa dobave MP ter skrajševanje čakalnih vrst za programe rehabilitacije so dejavnosti, ki bi jim morali posvetiti več pozornosti, če bi želeli slediti mednarodnim kliničnim smernicam skrbi za bolnike z ALS in doseči standardizirano multidisciplinarno obravnavo. Te spremembe so pomembne, hkrati pa niso zapletene ali zahtevne.

Ključne besede:

amiotrofična lateralna skleroza, bolniki, pripomočki, nacionalno združenje

be limited. Different medical aids for patients with ALS do not affect the functioning and quality of life of patients equally. We noted the discrepancy between the patients' ratings of usefulness and satisfaction with various medical aids on one hand and access to them on the other hand. The respondents reported the long time to delivery of medical aids as a significant problem. Major differences between countries exist in the payment of the multidisciplinary team, medical aids and especially the social support for patients with ALS.

Conclusions:

Patient advocacy organisations should devote their attention to achieving and balancing the social and economic rights for patients with ALS, supporting access to proper medical aids, reducing the time of delivery of medical aids and supporting access to the rehabilitation programs and a standardized multidisciplinary treatment. These endeavours are in line with the international clinical guidelines of care for patients with ALS. The desired changes are important, yet neither complex nor difficult to achieve.

Key words:

amyotrophic lateral sclerosis, patients, medical aids, national associations

UVOD

Amiotrofična lateralna skleroza ali bolezen motoričnega nevrona (ALS) je napredujoča nevrodegenerativna bolezen s prevladujočo okvaro motoričnih nevronov. Je hitro potekajoča bolezen, ki bolniku dokaj hitro odvzame zmožnost gibanja, sporazumevanja, požiranja in dihanja ter ga tako omeji, da je popolnoma odvisen od fizične pomoči soljudi. ALS neredko povzroči tudi kognitivne motnje, bolečino in motnje čustvovanja oziroma socialno izoliranost ob psevdobulbarnem afektu. Vzročnega zdravljenja ALS še ne poznamo.

Pojavnost ALS je ocenjena na 2,6 na 100.000 prebivalcev pri ženskah in 3,9 na 100.000 pri moških (1). Tveganje za pojav bolezni se poveča po 40. letu in doseže vrh v zgodnjih 70. letih (1). Prevalenca bolezni je od 6 do 8 na 100.000 prebivalcev (2). Skladno s tem je v Sloveniji vsako leto med 30 in 40 novih bolnikov z ALS, skupno pa med 120 in 160 bolnikov. Od 5 do 10 % bolnikov ima dedno obliko bolezni, od teh je pri približno 20 % mogoče ugotoviti mutacijo v genu za superoksidazno dismutazo (SOD1) (2). Pet odstotkov bolnikov s sporadično obliko ALS ima prav tako mutacije v SOD1(2). Z ALS so povezane še mutacije v genih C9orf72, TARDBP, FUS in v manjših odstotkih v genih ANG, ATXN2, OPT, UBQLN2, SQSTM1, VCP, FIG4 (1). Spisek mutacij ni zaključen, saj še vedno redno prihajajo poročila o novih mutacijah. Pri polovici bolnikov z ALS nastopi smrt v treh do štirih letih po začetku simptomov in znakov. Od 10 % do 15 % bolnikov

preživi več kot 10 let (t.i. »benigna« oblika ALS), kar kaže na precejšnjo heterogenost v preživetju med bolniki (1). Študije so pokazale, da se čas preživetja zmanjšuje z višjo starostjo ob začetku simptomov (3). Prav tako so študije pokazale krajši čas preživetja pri ženskah z ALS (3). Negativni napovedni dejavnik preživetja so še zgodnja prisotnost bulbarne in simptomov/znakov dihalne odpovedi, prevladujoča okvara nevronov za spodnje ude, hiter začetni potek bolezni pa tudi določeni psihosocialni dejavniki in prehranski status (3).

Pri večini bolnikov z ALS ugotovimo klinično sliko s hkratnimi simptomi in znaki okvare spodnjega in zgornjega motoričnega nevrona (1). Simptomi in znaki okvare zgornjega motoričnega nevrona so pretirano živahni tetivni refleksi, sproščeni patološki refleksi (znak Babinskega, Wartenbergov znak, disociacija povrhnjih in globokih trebušnih refleksov) in spastična ohromelost. Tudi psevdobulbarni afekt lahko štejemo med znake okvare zgornjega motoričnega nevrona. Znaki okvare spodnjega motoričnega nevrona se kažejo z odsotnimi ali manj živahnimi tetivnimi refleksi, mišičnimi atrofijami, mišičnimi fascikulacijami ter ohlapno ohromelostjo (5). Prvi znaki ALS se v 75 % do 80 % primerov najprej pojavijo kot mišična šibkost na enem izmed udov (4). Tako je največkrat prvi znak motnja hoje (spotikanje, vlečenje noge, popuščanje v kolenu pri hoji navzdol) ali motena spretnost roke oziroma šibkost mišic, če gre za začetek na zgornjih udih (težave pri obračanju ključa ali uporabi orodja, zapenjanju gumbov, oblačenju ali umivanju) (2, 6). Redkeje prične bolezen

z motnjo govora – disfonijo ali dizartrijo, motnjo požiranja ali restriktivno motnjo dihanja. Postopno se mišična šibkost širi tudi na sosednje mišične skupine istega uda, drugih udov, na drugo stran telesa, trupa in glave (2). Pri bolnikih z ALS pogosto vidimo dokaj značilno ohromelost mišic iztegovalk glave.

Klinična slika ALS je odvisna od razmerja simptomov in znakov okvare spodnjega in zgornjega motoričnega nevrona. Poznamo štiri različice bolezni (6):

1. *klasična oblika* ALS (Charcotova oblika) s hkratnimi simptomi in znaki okvare spodnjega in zgornjega motoričnega nevrona;
2. *primarna lateralna skleroza* (PLS) z izrazito predominantno klinično sliko okvare zgornjega motoričnega nevrona;
3. *progresivna mišična atrofija* (PMA) z izrazito predominantno klinično sliko okvare spodnjega motoričnega nevrona in
4. *bulbarna paraliza*.

Ali gre za zgolj različice iste bolezni ali posebne bolezni, še ni povsem pojasnjeno, zato nekateri (zlasti angleško govoreči avtorji) uporabljajo diagnozo ALS le za klasično obliko bolezni oziroma obravnavajo bolezen kot skupino bolezni - bolezen motoričnega nevrona (angl. motor neurone disease).

Klinični znaki, ki kažejo na to, da gre verjetneje za drug vzrok okvare so:

1. senzorična disfunkcija,
2. sfinktrske motnje,
3. simptomi ali znaki disfunkcije avtonomnega živčevja,
4. motnje vida,
5. motnje gibanja, značilne za parkinsonizem,
6. kognitivne motnje, značilne za Alzheimerjevo bolezen.

Diagnoza temelji na ugotovitvah kliničnega nevrološkega pregleda, simptomih in rezultatih elektro-diagnostičnih, slikovnih in laboratorijskih preiskav. Za postavitve diagnoze ni specifičnega markerja. Posebno pozornost moramo nameniti izključevanju bolezni, ki se lahko kažejo z znaki in simptomi ALS (7), npr. monoklonalna gamopatija, anatomske nepravilnosti in utesnitve – npr. kompresijska mielopatija, nekatere presnovne bolezni, avtoimunske bolezni, endokrine abnormalnosti, zastrupitve, nekatere okužbe, miopatije, tumorji in paraneoplastični sindromi, električne in postradiacijske poškodbe, žilne nepravilnosti in podobno (7).

Avtorji mednarodnih smernic priporočajo uporabo specifičnih diagnostičnih protokolov (9, 17). Diagnostični protokol temelji na anatomske porazdelitvi znakov in simptomov ter njihovih razmerij v štirih anatomskih področjih možganskega debla in hrbtenjače (bulbarni, vratni, prsni in ledveni del) in napredovanja bolezni, ob tem pa ne smemo dokazati sprememb z laboratorijskimi, slikovnimi in elektro-diagnostičnimi metodami, ki bi lahko bolnikove znake razložili s katero izmed diferencialno-diagnostičnih možnosti. Bolezen lahko z uporabo teh priporočil razdelimo na klinično dokončno, klinično dokončno – laboratorijsko podprto, klinično verjetno in klinično mogočo ALS. Z uveljavitvijo navedenih priporočil je verjetnost za lažno pozitivne diagnoze ALS skoraj nična.

Zgodnja oziroma hitra diagnoza omogoči zgodnje zdravljenje z nevroprotektivnimi zdravilnimi učinkovinami in načrtovanje oziroma vključitev v timsko obravnavo, kar bolniku pomembno olajša bolezen in podaljša preživetje (7). Riluzol je še vedno edino zdravilo, ki upočasni potek bolezni (7). Multidisciplinarni timski pristop, v katerem sodelujejo svojci in strokovnjaki številnih strok (zdravniki, fizioterapevti, delovni terapevti, dietetiki, logopedi, medicinske sestre, psihologi, socialni delavci), je zato najpomembnejši način zdravstvene oskrbe bolnikov z ALS (7, 8).

Napredovanje bolezni lahko spremljamo z elektro-diagnostičnimi metodami, meritvami mišičnega navora, meritvami dihalnih funkcij in z različnimi lestvicami za oceno funkcijskih sposobnosti, npr. ALS lestvica po Appel-u (AALS) in Lestvica za oceno funkcijskih sposobnosti za bolnike z ALS (angl. ALS Functional Rating Scale, ALSFRS) (10, 11).

Z napredovanjem bolezni bolnik vse bolj izgublja neodvisnost in potrebuje vse več pomoči ter podpore za vsakodnevno življenje (simptomatska terapija, respiratorna, prehranska, psihološka in socialna podpora) (12). Z napredovanjem bolezni se slabša tudi kakovost bolnikovega življenja (6).

Pomemben vidik rehabilitacijske obravnave bolnikov z ALS je predpis in oskrba z medicinskimi pripomočki (MP). Bolniki z napredovanjem bolezni potrebujejo vse več pripomočkov (13), spremeni in poveča pa se tudi delež potrebe po pomoči rehabilitacijskega tima in že obstoječih pripomočkah (14). Bolnikom z ALS največkrat predpišemo MP za gibanje (palice, bergle, ortoze, kasneje vozičke, desko za presedanje, zahtevnejše pripomočke, kot so dvigala, naprave za premaganje stopnic ...) ter pripomočke za lažje opravljanje vsakodnevnih aktivnosti (za oblačenje, hranjenje, umivanje, toaleta, blazine proti preležaninam, prilagodljive električne postelje, dostop do računalnika, prilagoditve stanovanja, sodobni nadzor neposredne okolice).

V več kot 25 % se bolezen kaže z bulbarnimi simptomi (6), kar se izraža s težavami pri požiranju in komunikaciji. Te se sicer pojavljajo večinoma pozno v poteku bolezni, v redkih primerih pa tudi že v začetku (16). Govor tako vse bolj nadomestijo pripomočki za komunikacijo (grafični pripomočki za nadomestno komunikacijo (simboli ali tipkovnica), elektronski aparati za sintezo govora in nadomestno komunikacijo) (14, 15).

Hranjenje postopoma postaja vezano na prilagoditve konsistence hrane ali prilagoditev manevrov požiranja. Z napredovanjem bolezni in slabšanjem funkcije hranjenja in požiranja je potrebno uvesti hranjenje po nazogastrični sondi. Pri simptomatski disfagiji s pomembno izgubo telesne teže je potrebno uvesti hranjenje s pomočjo perkutane gastrostome (6, 7).

Oslabelost dihalnih mišic je najpogostejši vzrok smrti bolnikov z ALS (3). Neinvazivna ventilacija s pomočjo pozitivnega pritiska omili simptome odpovedi dihanja ter občutka težkega dihanja ter podaljša preživetje bolnikov z ALS (7, 8). Pomembno je tudi čiščenje bronhialne sluzi z aspiratorji, pripomočki za podprto izkašljevanje in vibracijami prsnega koša (7). Avtorji študije navajajo, da imajo preizkušeni pripomočki za bolnika z ALS

različno uporabno vrednost. Po vrsti si od največje uporabne vrednosti (prinašajo jim višjo stopnjo zadovoljstva) do najmanjše vrednosti sledijo: komunikacijski pripomočki, pripomočki za kopalnico, ortoze za hojo, deska za presedanje, neдрseči čevlji, posebni telefon, podpora in nadzor sedenja in električni voziček (16).

Bolniki z ALS, ki so vključeni v multidisciplinarno oskrbo, živijo dlje in bolj kakovostno (7, 8). Obravnava bolnikov v multidisciplinarnem, predvsem rehabilitacijskem timu je zato postala zlati standard zdravstvene skrbi za bolnike z ALS (7). V skladu z mednarodnimi priporočili multidisciplinarni tim sestavljajo zdravnik specialist, fizioterapevt, respiratorni fizioterapevt, delovni terapevt, logoped, psiholog, socialni delavec in dietetik (7, 8).

Kakšno je stanje na področju rehabilitacijske medicine pri bolnikih z ALS v različnih državah, ne vemo, saj v literaturi ni mogoče najti primerjalnih analiz. Prav tako pa ni povsem zanesljivo, da bi o možnosti dostopa bolnikov z ALS do uslug rehabilitacijskega tima posredno sklepali iz različnih raziskovalnih študij, saj so avtorji lahko pristranski. Sklepamo lahko, da je dostop do rehabilitacijskega tima za bolnike z ALS med državami z različnimi sistemi organizacije zdravstvenega varstva, ekonomskimi, sociološkimi, kulturološkimi, verskimi in drugimi razlikami verjetno pomembno različen. Pomanjkljivosti v dostopu in morebitne vzroke omejitve dostopa do rehabilitacijskega tima je za veljavne sklepe potrebno oceniti z navedbami samih bolnikov z ALS.

Zanimalo nas je, kakšna je možnost dostopa do storitev rehabilitacijskega tima v različnih državah oziroma različnih zdravstvenih sistemih za bolnike z ALS - dostopnost do multidisciplinarnega tima, MP in socialno-finančne pomoči za bolnike z ALS. Pri tem smo želeli, da bi oceno podali bolniki z ALS oziroma njihovi predstavniki – društva bolnikov z ALS.

V ta namen smo pripravili vprašalnik o možnostih dostopa do storitev rehabilitacijskega tima in ga poslali članicami mednarodnega združenja za bolnike z ALS.

METODE

Vprašalnik je vseboval vprašanja o možnostih dostopa bolnikov z ALS/BMN do rehabilitacijske oskrbe z različnimi strokovnjaki, MP, možnosti socialno-finančne pomoči, o morebitnih zadržkih/omejitvah v dostopu ter podatke o plačniku, in ga poslali v pisarno mednarodnega združenja bolnikov z ALS/BMN. V mednarodno združenje so vključena združenja bolnikov z ALS iz 44 držav (seznam dostopen na www.alsmndalliance.org). Iz glavne pisarne združenja v ZDA (1333 Race St. PO Box 40777, Philadelphia, PA 19107) so naš vprašalnik posredovali vsem članicam oziroma nacionalnim združenjem bolnikov z ALS. Zaposili smo, da vprašalnice izpolnijo predstavniki organizacije bolnikov posameznih držav, vključenih v združenje ALS/MND.

Vprašalnik je vseboval vprašanja o:

1. dostopnosti do multidisciplinarnega tima, MTP (za gibanje, dnevne aktivnosti, ventilacijo, komunikacijo) ter socialno-finančno pomoč oziroma olajšave;
2. kakšne so morebitne omejitve dostopa do multidisciplinarnega tima, MTP ter socialno-finančne pomoči oziroma olajšav;
3. kdo je plačnik programa rehabilitacijskega tima.

V vprašalniku smo uporabili tip zaprtih vprašanj pri vprašanih o dostopnosti do rehabilitacijskega tima (dostop in sestava tima, MP za gibanje, za vsakodnevne aktivnosti, za komunikacijo, za izkašljevanje in umetno predihavanje), socialni pomoči/nadomestilih in vprašanih o omejitvah, kar pomeni, da so v združenjih lahko odgovorili z "da" ali "ne" oziroma z označbo +/- (Tabele 2, 3, 4 in 5). Enako smo naredili tudi za vprašanje o plačniku. Vrnjene vprašalnike smo pregledali in podatke med seboj primerjali. Raziskava je potekala od začetka februarja do konca maja leta 2014.

Tabela 1: Seznam organizacij bolnikov v posameznih državah.

Zaporedna številka	Ime organizacije bolnikov z ALS	Država
1	Deutsche gesellschaft fur muskelranke e.v. Germany	Nemčija
2	Motor Neurone Disease Association of Victoria	Avstralija
3	MND Association - England, Wales and Northern Ireland	Anglija, Irska
4	Miquel Valls Foundation (Catalonia)	Španija
5	ALS/MND Association Turkey	Turčija
6	The Israeli ALS Association	Izrael
7	MDA/ALS Center of hope Drexel University College of Medicine Philadelphia	ZDA
8	Društvo distrofikov Slovenije	Slovenija

REZULTATI

Prejeli smo osem izpolnjenih vprašalnikov (18 % od vseh poslanih). Seznam organizacij bolnikov z ALS in držav, v katerih delujejo, je predstavljen v Tabeli 1.

Zveze bolnikov z ALS so poročale o različni dostopnosti do multidisciplinarnega tima. Podatki so zbrani v Tabeli 2. Razlike med državami so, glede na poročanje posameznih organizacij, majhne. V Turčiji bolniki z ALS nimajo dostopa do delovnega terapevta, v Izraelu pa ne do respiratornega terapevta.

Združenja bolnikov z ALS so poročala o različnih vzrokih za omejen dostop do rehabilitacijskega tima: dolge čakalne vrste, omejena kapaciteta in kdo je plačnik programa oziroma dela rehabilitacijskega tima. Tako je v Nemčiji kljub dobri dostopnosti do celotnega tima v okviru zdravstvenega zavarovanja omejen

Tabela 2: Dostopnost do multidisciplinarnega tima za bolnike z ALS v posamezni državi.

	Nemčija	Avstralija	Anglija, Irska	Španija	Turčija	Izrael	ZDA	SLO
Dostop	V celoti	V celoti	V celoti	V celoti	Delno	Delno	V celoti	V celoti
Omejitve	Socialni delavec	Kapaciteta Čakalne vrste	Brez	Plačilo, razen za FTH	Časovna omejitev terapije Tim brez DT	Dostop do specialista Dostop do rFTH	Brez	Čakanje Predpis v posebnih bolnišnicah
Plačnik	Z, D, O	Z, D, B	D	D, O, B	Z	D, Z	O	Z

Legenda: Z – zavarovalnica, D – država, O – organizacija, B – bolnik, FTH – fizioterapevt, rFTH – respiratorni fizioterapevt, DT – delovni terapevt

dostop do pomoči socialnega delavca. Njegovo pomoč mora zato doplačati organizacija bolnikov ali druge državne blagajne, vendar pa ne sam bolnik z ALS. Omejitev v dostopu je pogosto omejena tudi časovno (na primer pri fizioterapevtski obravnavi na en mesec letno v Turčiji) ali s številom obiskov posameznih članov tima oziroma s cenovnimi standardi (na primer dva obiska pri specialistu letno oziroma do višine 4.000 dolarjev za voziček, kadar je plačnik organizacija bolnikov). V Španiji so omejitve ali določeni standardi prav tako povezani z možnostjo plačila organizacij bolnikov. V Avstraliji so omejitve v kapacitetah in zato čakalnih vrstah za vključevanje v program rehabilitacijskega tima.

Pri financiranju timske obravnave se med državami pojavljajo večje razlike. Program rehabilitacije financirajo zavarovalnice, država, organizacije bolnikov ali pa bolnik sam (Tabela 2).

Bolnik z napredovanjem bolezni potrebuje vse več pripomočkov za gibanje: palice, bergle, ortoze, kasneje tudi voziček (sprva na ročni pogon, kasneje na elektromotorni pogon) in desko za predsedanje. V dostopnosti do medicinsko-tehničnih pripomočkov (MTP) za gibanje so med državami sorazmerno majhne razlike, ki so povzete v Tabeli 3. Dostopnost do pripomočkov za gibanje je večinoma omejena s čakalnimi vrstami ali pa s financiranjem (Tabela 3). V Španiji je npr. dostop do pripomočka za gibanje omejen s trenutnim proračunom organizacije bolnikov, ki plačuje za pripomočke. Dostop je omejen tudi v ZDA in Izraelu, kjer morajo bolniki pripomočke doplačevati. Kar nekaj združenj bolnikov pa je poročalo, da si morajo bolniki sami plačati desko za predsedanje (Slovenija, Španija, Turčija, Izrael). Omejitve pri dostopnosti predstavljajo tudi trajnostna doba pripomočka in pogoji za predpis pripomočka.

Tabela 3: Dostopnost do medicinskih pripomočkov za gibanje (bergle in palice, hodulje, ortoze za vrat, spodnje in zgornje ude, vozički (navadni, električni), deska za predsedanje).

	Nemčija	Avstralija	Anglija, Irska	Španija	Turčija	Izrael	ZDA	SLO
Dostop	V celoti	V celoti	Delno	Delno	Delno	V celoti	V celoti	V celoti
Omejitve	Brez	Kapaciteta	Časovne	Časovne, plačilo	Brez	Plačilo bolnika	Plačilo	Trajnostna doba, merila za predpis
Plačnik	Z	D, O	D, O, B	O, B*	Z	D, O, B, Z	O, B, Z	Z

Legenda: Z – zavarovalnica, D – država, O – organizacija, B – bolnik, * deska za predsedanje

Tabela 4: Dostopnost do MP za vsakodnevne aktivnosti (za nego, oblačenje, hranjenje, kopalnico, stranišče, dvigala, blazine proti preležaninam, bolniške postelje, računalnik)

	Nemčija	Avstralija	Anglija, Irska	Španija	Turčija	Izrael	ZDA	SLO
Dostop	V celoti	V celoti	Delno	V celoti, razen pri dvigalih	Niso dostopni	V celoti	V celoti	V celoti
Omejitve	Držala v kopalnici	Kapaciteta, plačilo	Časovne	Plačilo		Plačilo	Plačilo	Čakanje, trajnostna doba, merila za predpis
Plačnik	Z, B	D, O, B	D, O, B	O, B (v večji meri)		D, Z, B	O, B, Z	Z

Legenda: Z – zavarovalnica, D – država, O – organizacija, B – bolnik

MP za vsakodnevne aktivnosti bolnikom omogočajo opravljanje nege, oblačenja, hranjenja, odvajanja, umivanja, transferja, udobnega ležanja v postelji in kontrolo z okolico. Tudi pri dostopnosti do teh MP smo našli nekaj razlik in omejitev (Tabela 4). V Angliji in Irski ocenjujejo, da je dostop delen zaradi čakalnih vrst za vse pripomočke. V Španiji niso dostopna dvigala, saj jih mora v celoti plačati bolnik sam. Vsi ostali pripomočki so v Španiji omejeni s plačilom organizacij (trenutni proračun organizacij bolnikov), bolnika samega in v primeru blazine proti preležaninam s čakalno dobo dveh mesecev. V Turčiji so vsi pripomočki, razen preproste blazine proti preležaninam, nedostopni. V Nemčiji so vsi pripomočki v celoti dostopni, omejitve se pojavijo pri držalih v kopalnici, dostopu do računalnika, nadzoru okolice, prilagoditvah doma in avtomobila. V Avstraliji ocenjujejo dostopnost do pripomočkov kot celotno. Omejitve so povezane s kapaciteto samih pripomočkov in plačilom, ki je v večini primerov delno ali v celoti plačilo bolnika samega. V Izraelu bolniki ocenjujejo dostop do pripomočkov kot celoten, omejitve so pri dvigalih, blazini proti preležaninam, prilagodljivih električnih posteljah. Povezane so s plačilom, ki je delno ali v celoti bolnikovo plačilo. V ZDA so pripomočki v celoti dostopni, vendar omejeni s plačilom bolnika, organizacij bolnikov oziroma ustreznega zavarovanja. Med plačniki MP se pojavijo večje razlike (Tabela 4).

Neinvazivna ventilacija s pozitivnim pritiskom zmanjša simptome dihalne odpovedi in podaljša preživetje bolnikov (7). Izboljšanje čiščenja bronhialne sekrecije je pri bolnikih pomembno za izboljšanje kakovosti življenja, izboljšanje neinvazivne ventilacije in zmanjšanje tveganja okužb dihal (7). MP za podporo dihanja (ventilator, pripomoček za izkašljevanje, sukcijski katetri) so

v vseh državah po mnenju bolnikov dostopni v celoti, razen v Turčiji, kjer ni pripomočka za izkašljevanje (Tabela 5). Omejitve v dostopu se pojavljajo v vseh državah., razen v Angliji, Irski ter Sloveniji. V Nemčiji bolniki nimajo pravice do pripomočka za izkašljevanje. V Avstraliji so omejitve povezane z omejenimi kapacitetami sukcijških pripomočkov in s plačilom bolnika pri pripomočku za izkašljevanje. V Izraelu so omejitve pri dostopu do ventilatorja, povezane z delnim plačilom bolnika. V Španiji je dostopnost do pripomočkov omejena s kapaciteto v javnih bolnišnicah in zmožnostjo plačila organizacij. V ZDA so omejitve povezane s plačilom bolnika in ustreznega zavarovanja. Tudi za to skupino pripomočkov smo našli razlike v podatku, kdo je plačnik (Tabela 5).

Alternativna in nadomestna komunikacija izboljša kakovost življenja bolnikov in skrbnikov (7). MP za komunikacijo (Tabela 6) so v večini držav dostopni v celoti. Izjema je Turčija, kjer bolniki z ALS v okviru dela ne morejo dostopati do tima za rehabilitacijo. Omejitve se pojavljajo še v Nemčiji pri zahtevnejših komunikacijskih pripomočkih. Pogoste so omejitve zaradi plačila teh pripomočkov (Avstralija, Španija, Izrael in ZDA). Tudi tu je financiranje pripomočkov med državami precej različno (Tabela 6). V Sloveniji so pripomočki za komunikacijo dostopni na račun zavarovalnice, omejitve pa so povezane s predpisom v posebnih ustanovah, čakalnimi vrstami in z oddaljenostjo do bolnišnice.

Plačilo socialnega nadomestila za dostop do TV in interneta, nadomestilo za zmanjšano funkcijo, zgodnje ali predčasno upokojevanje in pomoč na domu (Tabela 7) so v vseh državah predmet državne pomoči in ustreznega zdravstvenega in socialnega zavarovanja.

Tabela 5: Dostopnost do tehničnih pripomočkov za podporo dihanja (ventilator, insuflator – eksuflator, sukcijski katetri).

	Nemčija	Avstralija	Anglija, Irsko	Španija	Turčija	Izrael	ZDA	SLO
Dostop	V celoti	V celoti	V celoti	V celoti	Delna	V celoti	V celoti	V celoti
Omejitve	Omejitve pri pripomočku za izkašljevanje	Plačilo, kapaciteta	Brez	Kapacitete bolnišnice	Ni podatka	Delne	Plačilo	Brez
Plačnik	Z	D, O, B	D	O	Z	Z, O, B	Z ali B	Z

Legenda: Z – zavarovalnica, D – država, O – organizacija, B – bolnik

Tabela 6: Dostopnost do medicinskih pripomočkov za komunikacijo (organizacija – združenje bolnikov z ALS).

	Nemčija	Avstralija	Anglija, Irsko	Španija	Turčija	Izrael	ZDA	SLO
Dostop	V celoti	V celoti	Delen	V celoti	Ni na voljo v okviru tima	V celoti	V celoti	V celoti
Omejitve	Pri zahtevnejših komunikacijskih pripomočkih	Plačilo	Predolge čakalne dobe	Plačilo	Ni podatka	V celoti	Plačilo	Povezane s predpisom
Plačnik	Z	D, O, B	D, O, DO, B	O, večinoma B	Ni podatka	B	Z, O, B	Z

Legenda: Z – zavarovalnica, D – država, O – organizacija, DO – dobrodelne organizacije, B – bolnik

Tabela 7: Dostopnost do socialne/finančne pomoči (plačilo TV in interneta, nadomestilo za telesno okvaro, upokojevanje, pomoč na domu).

	Nemčija	Avstralija	Anglija, Irska	Španija	Turčija	Izrael	ZDA	SLO
Dostop	V celoti	V celoti	Delen	V celoti	Ni na voljo v okviru tima	V celoti	V celoti	V celoti
Omejitve	Pri zahtevnejših komunikacijskih pripomočkih	Plačilo	Predolge čakalne dobe	Plačilo	Ni podatka	V celoti	Plačilo	Povezane s predpisom
Plačnik	Z	D, O, B	D, O, DO, B	O, večinoma B	Ni podatka	B	Z, O, B	Z

Legenda: Z – zavarovalnica, PZ – pokojninsko zavarovanje, D – država, O – organizacija, B – bolnik

vanja, organizacij bolnikov in bolnika samega. Na prvi pogled razlike niso pomembne. Predčasno upokojevanje zaradi bolezni je mogoče v vseh državah, enako tudi pomoč na domu. Razlike smo našli pri omogočanju dostopa do TV in interneta in v nadomestilu za zmanjšano funkcijo (Tabela 7). Pri plačevanju socialnih nadomestil kot plačnik v ospredje stopi država, pomembnejša je vrsta zavarovanja, pri plačilu pomoči na domu pa pomembno breme povsod nosijo bolniki sami in njihovi bližnji.

RAZPRAVA

Bolniki z ALS, ki so vključeni v multidisciplinarno obravnavo, živijo dlje in bolj kakovostno (7, 8). Obravnavo bolnikov v multidisciplinarnem, predvsem rehabilitacijskem timu, je zato postala metoda izbire zdravstvene skrbi za bolnike z ALS (7). V študiji smo želeli ugotoviti, kakšna je dostopnost do rehabilitacijske obravnave pri bolnikih z ALS, katere so pomanjkljivosti pri dostopu in kateri so morebitni vzroki za omejitve. Pri tem smo želeli, da bi oceno podali bolniki z ALS oziroma njihovi predstavniki, društva bolnikov z ALS in poročali, kako sami doživljajo postopke obravnave.

Rezultati raziskave so pokazali, da so specializirani timi dostopni v večini držav, od koder smo dobili izpolnjene vprašalnike. Vendar pa se postopki med državami razlikujejo. Omejen dostop do rehabilitacijskega tima je najpogosteje pogojen s plačilom storitev in s čakalnimi vrstami. Na mnogih vrnjenih vprašalnikih so predstavniki organizacij bolnikov še dodatno pripisali, da so čakalne vrste pomemben dejavnik pri omejevanju do dostopa do tima ali zgolj dela njegovih storitev.

Dolga čakalna vrsta je pri bolezni, ki v povprečju do nastopa smrti bolnika poteka manj kot 38 mesecev (3), vprašljiva tako strokovno kot etično. Glede na odgovore združenj bolnikov lahko sklepamo, da je dostop bolnikov z ALS do multidisciplinarnih timov v opazovanih državah presenetljivo izenačen. Razlike v

značilnostih zdravstvenih sistemov so očitno dobro premostile organizacije bolnikov z ALS, ki so prevzele vlogo plačnika timske oskrbe s svojo dobrodelno dejavnostjo. Ta je v večini držav dobro prepoznana (npr. Zeleni koncert na Danskem, javni oglasi s Stephenom Hawkingom v Izraelu, Telethon v Franciji, March of Faces v ZDA ...), uveljavljena in podprta (npr. člani kraljevih družin v več evropskih državah).

Kristen s sodelavci (16) je poročal, da bolniki z ALS določene MP ocenjujejo bolje in jim prinašajo več zadovoljstva ter jih raje uporabljajo. Pri tem so bolniki še posebej izpostavili pomembnost pripomočkov za komunikacijo in pripomočke za uporabo v kopalnici (16). Bolniki so za zelo pomembne navedli še ortoze za gleženj in stopalo, desko za presedanje in neдрseče čevlje, pa tudi prilagojene telefone in električne vozičke. Glede na rezultate naše študije lahko izpostavimo, da so po poročanju združenj bolnikov z ALS najenostavnejši in najcenejši MP pravzaprav najtežje dostopni, bolniki v mnogih državah jih morajo plačati sami. Sklepamo lahko, da bi morali skrbniki zdravstvenih sistemov prilagoditi seznam bolnikovih pravic tako, da bi z najmanj vlaganji dosegli največje zadovoljstvo bolnikov.

Kot kaže, si bolniki želijo predvsem to, da bi jim pripomoček predpisali hitro. Želijo si tudi več sodelovanja in boljši dostop do logopeda, delovnega terapevta, fizioterapevta. Pomemben jim je dostop do MP za komunikacijo, za uporabo v kopalnici, ortoz za gleženj in stopalo, desk za presedanje in neдрsečih čevljev. Študija tako jasno kaže, da je v timih za ALS potrebno bolj vključevati strokovnjake s področja rehabilitacije.

Naši izsledki kažejo na pomembne razlike v dostopu do socialnih pravic. Zlasti pomembna je pomoč na domu, ki jo zagotavljajo številne države, vendar jo pogoji in omejitve iz pravilnikov po mnenju predstavnikov bolnikov z ALS močno okrnijo. Bolniki z ALS navajajo težave pri uresničevanju teh pravic kot težave, ki močno vplivajo na njihovo doživljanje bolezni ter močno obremenjujejo svojce oziroma bolnikove bližnje. Izenačevanje

teh, za bolnike in njihove bližnje izredno pomembnih pravic, mora biti, glede na naše izsledke, nedvomno prednostna naloga organizacij bolnikov. Mednarodna združenja so pri tem še posebej pomembna.

V dosedanjih študijah so informacije o dostopu do tima za bolnike z ALS/rehabilitacijskega tima in mnenja o vrednotenju učinka rehabilitacijske obravnave na doživljanje in premagovanje bolezni podajali predvsem člani timov sami. Rezultati naše študije so pomembni, ker so vprašalnik (čeprav se zavedamo njegovih omejitev) izpolnjevali bolniki oziroma njihovi zagovorniki. Tako lahko sklepamo, da so opažanja in navedbe bolj objektivne in povedo več o dejanskem stanju. Rezultati študije bodo lahko pomemben vir napotkov za usmerjanje dela timov in organizacij bolnikov. Študija je pričakovano pokazala močno prepletenost neposrednih medicinskih in socialnih vidikov bolezni, ki vzajemno oblikujejo bolnikovo doživljanje bolezni. Če želimo izboljšati ocene kakovosti življenja bolnikov z ALS, je potrebno z ukrepi nasloviti vse omenjene dejavnike.

Zavedamo se tudi pomanjkljivosti naše študije. Vprašalnik je robusten in odgovori ne omogočajo natančnejšega uvida v zdravstvene predpise in njihovo uresničevanje. Naše želja je bila doseči čim večjo odzivnost organizacij bolnikov. Ker podobnih študij v literaturi nismo zasledili, menimo, da je to prvi poskus. Menimo, da zanimive ugotovitve naše študije opravičujejo nekoliko preveč enostaven vprašalnik z določenimi preveč splošnimi in premalo natančnimi vprašanji.

Rezultati raziskave tudi nakazujejo, katera vprašanja je potrebno natančneje razdelati. Na vprašalnik je odgovorilo le osem od 44 članic mednarodnega združenja. Članice združenja, torej državne organizacije bolnikov z ALS, ki so odgovorile, so iz različnih družbenih, zdravstvenih in ekonomskih ozadij, vendar obstaja možnost, da gre za bolj dejavne in dobro organizirane organizacije. Tako verjetno ne gre za reprezentativen vzorec. Menimo pa, da je študija tudi v tem obsegu jasno pokazala šibke točke sistemov in s tem nakazala potrebne ukrepe za izboljšanje zdravstvene oskrbe bolnikov z ALS ne glede na njihovo okolje.

Podatke smo lahko primerjali med državami in glede na smernice o pomembnosti pravočasne vključitve v obravnavo v multidisciplinarnem timu, opreme z MP, simptomatske in respiratorne terapije ter študij zadovoljstva bolnikov z MP. Lahko smo prepoznali slabosti trenutnih organizacij glede dostopa do tima in MP in primerjali med seboj različne sisteme zlasti pri socialnih vidikih. Večina držav izpostavlja plačilo, čakalne vrste in socialne pravice kot najpomembnejše težave pri sodobni oziroma celoviti skrbi za bolnike z ALS in njihove bližnje. Zaradi zagotavljanja dostopa in zagotavljanja pomoči bolnikom imajo združenja bolnikov z ALS v skoraj vseh državah status dobrodelne ustanove, katere glavni namen je zbirati denar za klinične programe in MP ter socialne programe (poleg zagovornišva in spodbujanja raziskav v boju proti bolezni). V mnogih državah so te organizacije tudi lastnice klinik.

ZAKLJUČEK

V letu 2014 so bile razlike v dostopnosti do rehabilitacijskega tima in tehničnih pripomočkov med opazovanimi državami majhne. Večje razlike so se pokazale v plačilu, še posebej pa socialni podpori bolnikov z ALS. Opazili smo razkorak med ocenami bolnikov o uporabnosti in zadovoljstvu z medicinskimi pripomočki, kot npr. sledi iz opravljenih raziskav Gruis s sod., ter dejansko dostopnostjo do njih. Prav tako v posameznih državah poročajo o predolgem času dobave pripomočkov.

Menimo, da raziskava dokazuje, da bolniki oziroma njihove predstavniške organizacije menijo, da se mednarodna klinična priporočila, v tem primeru priporočilo o zgodnji vključitvi v rehabilitacijski oziroma multidisciplinarni tim kot pravici posameznega bolnika, uvaja prepočasi in ne vedno v skladu z bolnikovimi pričakovanji oziroma smiselno. Rezultati naše raziskave kažejo, da bi bilo to mogoče izpeljati s sorazmerno majhnimi vložki. Potrebno je skrajšati čas dobave medicinskih pripomočkov in skrajšati čakalne vrste za vključevanje v timsko rehabilitacijsko obravnavo. Organizacijam bolnikov z ALS bi bilo tudi smiselno priporočiti, da se bolj usmerijo v urejanje socialnih pravic, ki izhajajo iz narave bolezni.

Literatura:

1. Bäaumer B, Talbot K, Turner MR. Advances in motor neurone disease. *J R Soc Med.* 2014; 107 (1): 14–21.
2. Zidar J. Palijativno zbrinjavanje bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom. *Glas Pul Boln.* 2009; 6 (6): 143–5.
3. Chio A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E, Traynor BG. Prognostic factors in ALS: a critical review. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009; 10 (5-6): 310–23.
4. Armon C. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Medscape* 2014. Dostopno na <http://emedicine.medscape.com/article/1170097-overview> (citirano 20. 7. 2015).
5. Porter RS, Kaplan JL, eds. *The Merck manual of diagnosis and therapy.* 19th ed. Whitehouse Station: Merck Research Laboratories; 2011.
6. Hardiman O. Amyotrophic Lateral Sclerosis. V: Hardiman O, Doherty CP, eds. *Neurodegenerative disorders: a clinical guide.* London: Springer; 2011. Dostopno na <http://link.springer.com/book/10.1007%2F978-1-84996-011-3> (citirano 20. 7. 2015).
7. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19 (3): 360–75.
8. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary

- care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009; 73 (15): 1227–33.
9. Hardiman O, van den Berg LH, Kiernan MC. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2011; 7 (11): 639–49.
 10. Trail M, Nelson N, Van JN, Appel SH, Lai EC. Wheelchair use by patients with amyotrophic lateral sclerosis: a survey of user characteristics and selection preferences. *Arch Phys Med Rehabil*. 2001; 82 (1): 98–102.
 11. Cudkovicz M, Qureshi M, Shefner J. Measures and markers in amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRx*. 2004; 1 (2): 273–83.
 12. Foley G, Timonen V, Hardiman O. Experience of services as a key outcome in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) care: the case for a better understanding of patient experiences. *Am J Hosp Palliat Care*. 2012; 29 (5): 362–7.
 13. Sinaki M, Mulder DW. Rehabilitation techniques for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc*. 1978; 53 (3): 173–8.
 14. Bodine C. Computer assistive devices and environmental controls. V: Braddom RL, ed. *Physical medicine and rehabilitation*. 4th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2011. p. 499–515.
 15. Brownlee A, Palovcak M. The role of augmentative communication devices in the medical management of ALS. *NeuroRehabilitation*. 2007; 22 (6): 445–50.
 16. Gruis KL, Wren PA, Huggins JE. Amyotrophic lateral sclerosis patients' self-reported satisfaction with assistive technology. *Muscle Nerve*. 2011; 43 (5): 643–7.
 17. de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol*. 2008; 119 (3): 497–503.