

UNIVERZA NA PRIMORSKEM
FAKULTETA ZA MATEMATIKO, NARAVOSLOVJE IN
INFORMACIJSKE TEHNOLOGIJE

ZAKLJUČNA NALOGA

PRIMERJAVA DOŽIVLJANJA BREMENA PRI
SKRBNIKIH BOLNIKOV Z NEKATERIMI
NEVRODEGENERATIVNIMI BOLEZNIMI

UNIVERZA NA PRIMORSKEM
FAKULTETA ZA MATEMATIKO, NARAVOSLOVJE IN
INFORMACIJSKE TEHNOLOGIJE

Zaključna naloga

**Primerjava doživljanja bremena pri skrbnikih bolnikov z
nekaterimi nevrodegenerativnimi boleznimi**

(Comparison of how caregivers of patients with certain neurodegenerative
diseases experience burden)

Ime in priimek: Ana Kuder

Študijski program: Biopsihologija

Mentor: prof. dr. Vlasta Zabukovec

Somentor: asist. dr. Simon Brezovar

Koper, avgust 2018

Ključna dokumentacijska informacija

Ime in PRIIMEK: Ana KUDER

Naslov zaključne naloge: Primerjava doživljanja bremena pri skrbnikih bolnikov z nekaterimi nevrodegenerativnimi boleznimi

Kraj: Koper

Leto: 2018

Število listov: 58 Število tabel: 2

Število referenc: 85

Mentor: prof. dr. Vlasta Zabukovec

Somentor: asist. dr. Simon Brezovar

Ključne besede: alzheimerjeva bolezen, parkinsonova bolezen, amiotrofična lateralna skleroza, skrbniki, breme skrbnikov

Izvleček:

S starostjo povezane nevrodegenerativne bolezni so v zadnjem času v porastu, predvsem zaradi staranja svetovnega prebivalstva. Bolezni, kot so alzheimerjeva bolezen, parkinsonova bolezen in amiotrofična lateralna skleroza, so neozdravljive bolezni, ki terjajo visok davek na bolnikih, a so pogosto obremenjujoče tudi za njihove skrbnike. Slednji se soočajo s fizičnim, psihološkim, socialnim in finančnim bremenom. Bolezni imajo različno patologijo, zato nas je v tej zaključni nalogi zanimalo, kakšne so podobnosti in razlike med doživljanjem bremena skrbnikov oseb z omenjenimi boleznimi. Skrbniki breme doživljajo podobno pri alzheimerjevi in parkinsonovi bolezni ter je večje, če to primerjamo z bremenom pri amiotrofični lateralni sklerozi. Pregledali smo tudi primere pomoči, ki so skrbnikom in ostalim svojcem na voljo v Sloveniji. Na področju pomoči skrbnikom je najbolj poznano in aktivno društvo Spominčica – Alzheimer Slovenija, ki nudi pomoč bolnikom in skrbnikom z alzheimerjevo boleznijo in ostalimi demencami. Za parkinsonovo bolezen in ostale parkinsonizme nudi pomoč društvo Trepetlika, medtem ko bolniki z amiotrofično lateralno skleroza nimajo svojega društva, ampak jim pomoč nudi Društvo distrofikov Slovenije.

Key words documentation

Name and SURNAME: Ana KUDER

Title of the final project paper: Comparison of how caregivers of patients with certain neurodegenerative diseases experience burden

Place: Koper

Year: 2018

Number of pages: 58 Number of tables: 2

Number of references: 85

Mentor: prof. Vlasta Zabukovec, PhD

Co-Mentor: assist. Simon Brezovar, PhD

Keywords: Alzheimer's disease, Parkinson's disease, amyotrophic lateral sclerosis, caregivers, caregiver burden

Abstract:

Age-related neurodegenerative diseases have recently been on the rise, mainly due to the aging of the world's population. Diseases such as Alzheimer's disease, Parkinson's disease and amyotrophic lateral sclerosis are incurable. They take a heavy toll on the patients as well as their caregivers. The latter face physical, psychological, social and financial burden. Diseases have different pathologies, which is why the primary interest of this thesis was to discover the similarities and differences in how caregivers experience burden in regards to the disease the patient has. Caregivers of patients with Alzheimer's and Parkinson's disease experience similar level of burden, which is higher than the burden of caregivers who care for patients with amyotrophic lateral sclerosis. We have also examined examples of support systems currently available to caregivers and other relatives in Slovenia. Spominčica – Alzheimer Slovenia is the most known and active association. It provides assistance to patients and caregivers with Alzheimer's disease and other forms of dementia. For patients with Parkinson's disease and other forms of parkinsonism Trepetlika Society provides support, while patients with amyotrophic lateral sclerosis do not have their own association. Support is provided by The Society of Dystrophy Patients of Slovenia.

ZAHVALA

V prvi vrsti se zahvaljujem mentorici prof. dr. Vlasti Zabukovec in somentorju asist. dr. Simonu Brezovarju za sprejem mentorstva in somentorstva ter vse usmeritve, strokovno pomoč in vložen trud.

Zahvaljujem se tudi g. Davidu Krivcu iz društva Spominčica in ge. Mirjam M. Gnezda iz društva Trepetlika, ki sta si vzela čas za moja vprašanja in tako v veliki meri pripomogla k celostnem razumevanju obravnavane problematike.

Največja zahvala gre mojima staršema, ki sta me tekom celotnega študija podpirala in verjela vame.

Zahvaljujem pa se tudi vsem prijateljem in ostalim, ki ste kakorkoli pripomogli k zaključku mojega študija. Posebna zahvala gre Mojci in Davidu za pomoč in spodbudo ob nastajanju zaključne naloge.

KAZALO VSEBINE

1	NEURODEGENERATIVNE BOLEZNI	1
1.1	Alzheimerjeva bolezen.....	1
1.1.1	Epidemiologija.....	1
1.1.2	Patofiziologija.....	2
1.1.3	Dejavniki tveganja in varovalni dejavniki	2
1.1.4	Klinični znaki.....	3
1.1.5	Klinična diagnoza	5
1.1.6	Zdravljenje	5
1.2	Parkinsonova bolezen	6
1.2.1	Epidemiologija.....	6
1.2.2	Patofiziologija.....	7
1.2.3	Dejavniki tveganja	7
1.2.4	Klinični znaki.....	8
1.2.5	Klinična diagnoza	10
1.2.6	Zdravljenje	11
1.3	Amiotrofična lateralna skleroza.....	12
1.3.1	Epidemiologija.....	13
1.3.2	Patofiziologija in dejavniki tveganja	13
1.3.3	Klinični znaki.....	14
1.3.4	Klinična diagnoza	16
1.3.5	Zdravljenje	17
2	DOŽIVLJANJE BREMENA.....	18
2.1	Alzheimerjeva bolezen.....	21
2.1.1	Dejavniki vpliva na breme skrbnikov	22
2.1.2	Fizično breme.....	23
2.1.3	Psihološko ali čustveno breme.....	23
2.1.4	Socialno breme.....	23
2.1.5	Finančno breme.....	25
2.2	Parkinsonova bolezen	25
2.2.1	Dejavniki vpliva na breme skrbnikov	26
2.2.2	Fizično breme.....	27
2.2.3	Psihološko ali čustveno breme.....	27
2.2.4	Socialno breme.....	27
2.2.5	Finančno breme.....	28
2.3	Amiotrofična lateralna skleroza.....	28
2.3.1	Dejavniki vpliva na breme skrbnikov	29
2.3.2	Fizično breme.....	30

2.3.3	Psihološko ali čustveno breme.....	30
2.3.4	Socialno breme.....	31
2.3.5	Finančno breme.....	32
2.4	Primerjava bremena med opisanimi boleznimi.....	32
3	ZMANJŠEVANJE BREMENA SKRBNIKOV	35
3.1	Skrbniki bolnikov z alzheimerjevo boleznijo	35
3.2	Skrbniki bolnikov s parkinsonovo boleznijo	36
3.3	Skrbniki bolnikov z amiotrofično lateralno sklerozo.....	36
3.4	Pomoč skrbnikom v primeru opisanih bolezni v Sloveniji	38
3.5	Predlogi za izboljšave pomoči skrbnikom	40
4	LITERATURA IN VIRI	43

KAZALO PREGLEDNIC

Tabela 1.....	15
Tabela 2.....	19

SEZNAM KRATIC

AB – alzheimerjeva bolezen

PB – parkinsonova bolezen

ALS – amiotrofična lateralna skleroza

ALS-d – ALS z demenco

SMN – spodnji motorični nevron

ZMN – zgornji motorični nevron

FTD – frontotemporalna demenca

KŽ – kakovost življenja

MRI – magnetno resonančno slikanje

1 NEURODEGENERATIVNE BOLEZNI

Staranje je neprekinjen proces, ki poteka od rojstva do smrti in zajema fizične, socialne, psihološke in duhovne spremembe (Salvatore, Cianciulli, Calvello in Panaro, 2015). Kakovost življenja starajočega prebivalstva je v veliki meri odvisna od normalnega procesa staranja nevronov in centralnega živčnega sistema ter pojavnosti bolezni, ki jih zaznamuje pospešena izguba nevronov – nevrodegeneracija (Beal, Lang in Ludolph, 2005). Svetovno naraščanje števila starega prebivalstva (predvsem skupine nad 85 let) povzroča tudi porast s starostjo povezanih nevroloških patologij, kot so Parkinsonova bolezen, Alzheimerjeva bolezen in amiotrofična lateralna skleroza. Porast bolezni pa povzroča tudi naraščajoče zdravstvene, socialno-ekonomske težave, tako za družbo kot tudi za bolnike in njihove svojce (Salvatore idr., 2015).

1.1 Alzheimerjeva bolezen

Alzheimerjeva bolezen (AB) je progresivna nevrodegenerativna bolezen, katere rezultat se kaže v neizogibnem upadu kognitivnih funkcij, predvsem spomina. Vzročni dejavnik za pojav in razvoj AB še vedno ni poznan, zagotovo pa se povezuje z naraščanjem starosti, saj se s starostjo znatno povečuje tudi pojavnost bolezni (Zillmer, Spiers in Culbertson, 2008). Bolezen verjetno terja večji davek pri družinskih članih bolnikov, njihovih prijateljih, ki skrbijo zanje, ter v družbi na splošno kot pa pri bolnikih samih (Nestler, Hyman, Holtzman in Malenka, 2015). Za obolele osebe najpogosteje skrbijo svojci in prijatelji, ki prepogosto niso deležni niti kratke razlage o bolezni, s katero se soočajo, kar povzroča nemoč in izolacijo (Gendron, 2015).

1.1.1 Epidemiologija

AB je najpogostejši vzrok pojava demence pri osebah, starejših od 65 let. Pojavnost AB se ocenjuje med 3,4 in 4 odstotki. Trenutno je na svetu več kot 36 milijonov bolnikov z demenco, od katerih je kar 50 do 70 odstotkov primerov AB. Ocenjuje se, da bo imelo do leta 2040 80 milijonov ljudi na svetu AB (Nestler idr., 2015; Qiu, Kivipelto in von Strauss, 2009; Robinson, Lee in Hane, 2017; Schpolarich, 2016; Zillmer idr., 2008). Bon idr. (2013) poročajo, da je bilo leta 2010 v Sloveniji 22.797 bolnikov z demenco (in ne zgolj z AB), medtem ko organizacija Alzheimer Europe ocenjuje, da naj bi bilo v letu 2012 okoli 32.000 bolnikov. Število postopoma narašča (Mednarodna organizacija za Alzheimerjevo bolezen (ADI), 2015, po Nacionalni inštitut za javno zdravje, 2016).

Pri ženskah je AB zaznana približno 20 do 50 odstotkov pogosteje kot pri moških, kar je povezano tudi z daljšo življenjsko dobo pri ženskah. Tako incidenca kot prevalenca AB se

s starostjo zvišujeta, po 65. letu pa eksponentno naraščata (Kokmen, idr., 1996; von Strauss, idr., 1999; Kukull in Ganguli, 2000, po Tang-Wai, Josephs in Petersen, 2005). Prevalenca AB je po 65. letu 6- do 11-odstotna, med 80. in 90. letom pa se dvigne nad 15 odstotkov (Schpolarich, 2016). 81 odstotkov oseb z AB je starih nad 75 let. Pred 40. letom se AB pojavi zelo redko, če pa se se, pa je to t.i. družinska AB (Alzheimer's Association, 2016; Nestler idr., 2015). Ker je AB povezana s staranjem, življenjska doba svetovnega prebivalstva pa se predvsem z razvojem moderne medicine daljša, postaja AB pogost in pomemben javnozdravstveni problem (Tang-Wai idr., 2005; Nestler idr., 2015). Zaradi tega postaja tudi vse pomembnejša tema raziskovanja – predvsem v zahodnem svetu v raziskave o vzrokih za pojav AB vlagajo ogromne vsote sredstev (v Kanadi ta vsota presega 3,9 milijarde dolarjev letno) (Gendron, 2015; Yazar idr., 2018). Neposredni zdravstveni stroški demence so v Sloveniji v letu 2010 znašali 214,9 milijona evra (Bon idr., 2013).

1.1.2 Patofiziologija

Možgani osebe z AB se od zmerne faze naprej bistveno razlikujejo od možganov zdrave osebe enakih let. Oboleli možgani so skrčeni – imajo ožje giruse ter širše sulkuse in ventrikle, kar vodi do znižane možganske mase. Največja atrofija je opazna na področju parietalnih in temporalnih režnjev (področje hipokampusov) (Zillmer idr., 2008). Z gotovostjo lahko potrdimo, da je oseba bolehal za AB šele po smrti, ko obdukcija patologijo potrdi. Poleg izgube nevronov in sinaps se pojavljajo različne abnormalne proteinske tvorbe:

1. *Senilni plaki*: gosti, zunajcelični skupki, zgrajeni večinoma iz amiloidnega- β peptida ($A\beta$), zato jih imenujemo tudi amiloidni plaki; obstajata dve vrsti – difuzni in nevrtski plaki.
2. *Nevrofibrilarne pentlje*: znotrajcelična kopičenja abnormalno fosforiliranih spiralnih filamentov, zgrajeni iz proteina tau (sicer povezan z mikrotubuli), ki je sicer prisoten v zdravem možganskem tkivu, a je pri AB nakopičen (Nestler idr., 2015).

1.1.3 Dejavniki tveganja in varovalni dejavniki

Do sedaj sta bila prepoznana dva glavna dejavnika tveganja za razvoj AB. Najpomembnejši je naraščajoča starost, velik vpliv pa ima tudi dednost (Tang-Wai idr., 2005). Pri družinski obliki AB so odkrili 3 gene, ki vplivajo na razvoj AB: APP (amyloid precursor protein), presenilin-1 in presenilin-2. AB s poznim začetkom (sporadična AB) je genetsko bolj kompleksna, vendar kljub temu 25 do 50 odstotkov oseb z obolelimi sorodniki dobi AB. Največji vpliv na razvoj bolezni ima alel e4 gena APOE

(apolipoprotein E) (Alzheimer's Association, 2016; Schpolarich, 2016). Razvoj AB se povezuje tudi s kromosomom 21, kar dokazujejo osebe z downovim sindromom, pri katerih se pojavljajo 3 kopije APP gena. 75 odstotkov oseb z downovim sindromom ima po 65. letu starosti AB (Ertekin-Taner idr., 2000 po Tang-Wai idr., 2005).

Naraščajoča starost je glavni dejavnik tveganja za razvoj sporadične AB. 15 odstotkov oseb z AB je starih med 65 in 74 let, 44 odstotkov obolelih pa je v starosti med 75 in 84 let. Kljub temu da je naraščanje starosti glavni dejavnik tveganja razvoja AB, pa to ni del normalnega staranja in zgolj starost ni vzrok za nastanek bolezni (Alzheimer's Association, 2016).

Ostali domnevni dejavniki tveganja so: kardiovaskularne bolezni, travmatična poškodba možganov, depresija, nižja izobrazba in/ali poklicni status, starost staršev ob rojstvu, kajenje, prekomerna telesna teža v srednjih letih, downov sindrom pri sorodniku v prvem kolenu, nizka raven vitamina B12, povišana raven homocisteina (Tang-Wai idr., 2005; Alzheimer's Association, 2016).

Varovalni dejavniki pri AB (v večji meri pri sporadični obliki) so višja izobrazba, uporaba protivnetnih učinkovin, ki ne vsebujejo steroidov (npr. ibuprofen), uporaba učinkovin, ki znižujejo holesterol, terapija zamenjave estrogena pri ženskah po menopavzi, zdravila proti hipertenziji, prehrana z ribami (Nestler idr., 2015; Wolozin idr., 2000; in't Veld idr., 2001; Cummings in Cole, 2002; Qiu idr., 2003 po Tang-Wai idr., 2005). Varovalni dejavniki (v primeru pomanjkanja pa tudi dejavniki tveganja) so prav tako zadostna količina spanca, redna telesna aktivnost, nadzorovanje dejavnikov za razvoj kardiovaskularnih bolezni (predvsem diabetes, debelost, kajenje in hipertenzija), zdrava prehrana in vseživljenjsko učenje/izobraževanje ter kognitivni trening (Nestler idr., 2015; Alzheimer's Association, 2016).

1.1.4 Klinični znaki

V možganih se procesi, ki vodijo k razvoju bolezni, začnejo že približno 15 let pred pojavom simptomov. Med prvimi se pojavijo nekatere kognitivne motnje, kot so motnje kratkoročnega spomina in težave z orientacijo (Nestler idr., 2015).

Klinični razvoj AB lahko razdelimo v tri kategorije:

- i. Progresivna oslabitev spomina
- ii. Progresivna kortikalna disfunkcija (afazija, apraksija, vidno-prostorska disfunkcija)
- iii. Nevropsihiatrični zapleti oziroma motnje.

Tipičen klinični scenarij razvoja AB se začne s subtilnim nastopom bolezni in postopnim, progresivnim razvojem težav s spominom. V začetni fazi se težave kažejo predvsem pri priklicu na novo pridobljenih informacij, medtem ko je priklic oddaljenih dogodkov v zgodnji fazi AB relativno ohranjen. Obolela oseba se spominskih in kognitivnih primanjkljajev v zgodnji fazi še zaveda, z napredovanjem bolezni je zavedanje vse šibkejše, v pozni fazi pa vpogled v bolezen povsem opeša (Nestler idr., 2015; Tang-Wai idr., 2005).

Z napredovanjem bolezni se pojavijo progresivne motnje govora (npr. težave z iskanjem besed). Bolniki postanejo nezmožni opravljanja kompleksnejših miselnih nalog ali opravljanja več stvari hkrati. Težje opravljajo dnevne naloge, kot so pripravljanje obrokov, jemanje predpisanih zdravil, vodenje osebnih financ, vožnja, pojavijo se motnje abstraktnega mišljenja. Razvijejo se izvršilne disfunkcije (načrtovanje, vpogled in presoja) ter motnje vidnoprstorskih zaznav (geografska ali okoljska dezorientacija in težave pri posnemanju figur) (Nestler idr., 2015; Tang-Wai idr., 2005). Pri obolelih se najprej pojavi dezorientacija v zunanjem okolju (npr. ulice v bližini doma in trgovine, ki jih je oseba pogosto obiskovala), nato pa se pojavi tudi dezorientiranost v notranjosti svoje hiše ali stanovanja, kar sproža boleče posledice tako za bolnike (npr. želi na stranišče, pa ne ve, kje ga najti) kot tudi za svojece (npr. ko se oboleli izgubi, ne vedo, kako ga najti). Pri obojih se pojavljajo hudi občutki tesnobe in strahu (Gendron, 2015).

Nevropsihiatrični simptomi se pogosto pojavijo z napredovanjem AB (Chung in Cummings, 2000 po Tang-Wai idr., 2005). Pojavljajo se štiri večje skupine:

- 1) Motnje razpoloženja, predvsem depresija (pri 25–30 odstotkih bolnikov)
- 2) Spremembe osebnosti (pogosto ene izmed prvih kliničnih sprememb, pojavijo se pri približno 75 odstotkih bolnikov, predvsem apatija)
- 3) Vedenjske motnje (predvsem agitacija in agresija, pojavljajo se pri 30–85 odstotkih bolnikov, pozitivno korelirajo s stopnjo razvoja bolezni)
- 4) Blodnje in halucinacije (sumničavost, slušne halucinacije in misidentifikacija oseb, prostora, prisotne predvsem v poznem stadiju) (Tang-Wai idr., 2005).

S tem, ko pri bolniku z AB prihaja do postopnega upada kognitivnih funkcij, izgublja tudi spomin na dogodke, ki so zaznamovali smer njenega življenja, osebno zgodovino. Izgublja svojo identiteto in s tem je proces, ki človeku omogoča razmišljanje o samem sebi, uničen. Bolniki ne prepoznajo več svojih bližnjih ali svoje lastnine, zato postajajo tujci. Pogosto se želijo vrniti v hišo, kjer so odraščali, ter videti svoje starše, predvsem mamo. Iščejo torej čustveno varnost, ki pa v njihovem primeru izvira iz primarne družine, saj se nanjo največkrat ohrani nedotaknjen spomin (Gendron, 2015).

Vsi kognitivni deficiti se z napredovanjem bolezni slabšajo. Bolnik postaja vse bolj odvisen od skrbnikov, predvsem pri hranjenju ter higieni, v zadnjem stadiju bolezni pa popolnoma izgubi samostojnost (Nestler idr., 2015; Tang-Wai idr., 2005). Bolniki z AB ponavadi živijo od 7 do 10 let (s časovnim razponom od 2 do 20 let) od nastopa prvih simptomov. Navadno umrejo zaradi zdravstvenih zapletov, kot sta bronhitis ali pljučnica (McCledon, Smyth in Neundorfer, 2004; Nestler idr., 2015).

1.1.5 Klinična diagnoza

Ocena in diagnoza AB zahtevata prepoznavo glavnih kliničnih znakov in izključitev ostalih pogostih vzrokov pojava demence. Pomembno je, da bolniki z AB najprej opravijo nevrolški pregled. Ta predstavlja osnovo za diagnozo AB. Opravi se presejalni preizkus in zastavi nadaljnje preglede. Splošni zdravniški pregled pa lahko razkrije določene sistemske izvore kognitivnih deficitov (Tang-Wai idr., 2005).

Najpomembnejši element postavljanja diagnoze ni le povpraševanje bolnika o njegovi preteklosti, ampak tudi pogovor z njegovimi bližnjimi, saj lahko opozorijo na nekatere probleme, ki jih bolnik sploh ne opazi. Pomembne so informacije o spremembi ali upadu sposobnosti izvršilnih funkcij, načrtovanja (npr. obroka), upravljanja financ (npr. plačilo računov, davkov), vožnje (npr. izgubljanje med vožnjo, nesreče) (Tang-Wai idr., 2005).

Pri diagnozi lahko veliko informacij ponudijo tudi instrumenti za kognitivno evalvacijo (ocenjujejo mentalne funkcije) ter nevropsihološki testi (določanje procesa (ne)normalnega staranja). Na voljo so tudi različni strukturirani intervjuji. Poleg omenjenih pristopov so priporočljive tudi slikovne tehnike, predvsem CT in MRI, v določenih primerih pa se lahko uporabijo tudi laboratorijski testi za odkrivanje komorbidnosti (npr. nivo vitamina B12 in delovanje ščitnice), v zelo redkih primerih pa tudi pregled hrbtenjačne tekočine (Tang-Wai idr., 2005).

1.1.6 Zdravljenje

1.1.6.1 Farmakološko zdravljenje

Strategije farmakološkega zdravljenja so:

- i. Preprečevanje bolezni
- ii. Simptomatično zdravljenje
- iii. Modifikacija bolezni

Trenutno je v uporabi le simptomatično zdravljenje z ojačenjem holinergičnega prenosa med nevroni – inhibitorji acetilholinesteraze (AChEI) ter blokiranjem glutamatnih receptorjev (memantin), ki pa nima neposrednega učinka na zaustavljanje napredovanja bolezni (McClellon idr., 2004; Nestler idr., 2015). Nekatera potencialna zdravila, kot so učinkovine za zniževanje holesterola, memantin in nesteroidna protivnetna zdravila (npr. ibuprofen), kažejo povezavo z upočasnjevanjem ali zaviranjem nastopa AB, za katere pa se še izvajajo klinična testiranja (Henderson idr., 2000; Mulnard idr., 2000 po Tang-Wai idr., 2005; Nestler idr., 2015).

1.1.6.2 Nefarmakološko zdravljenje

Najpogosteje se uporablja z namenom vzdrževanja in morebitnega izboljševanja kognitivnih funkcij, sposobnosti opravljanja dnevnih aktivnosti ter celostne kakovosti življenja. Eden izmed ciljev pa je lahko tudi omilitev vedenjskih simptomov, ki se pojavljajo ob AB, kot so depresija, agitacija in agresivnost. Kot najbolj učinkovite so se pokazale intervencije iz sklopa vedenjskih terapij, katerih namen je modifikacija vedenja. Kot učinkovite so se pokazale tudi nekatere podporne terapije: terapija s pomočjo umetnosti, terapija, ki temelji na aktivnostih, in spominski treningi. Prav tako so obetavni vadba ter kognitivna aktivnost (npr. vrtnarjenje, besedne igre, poslušanje glasbe in kuhanje). Kljub temu pa za nefarmakološka zdravljenja še ni konsistentnih rezultatov, saj je na tem področju potrebno opraviti še več raziskav na velikem številu randomiziranih vzorcev (Alzheimer's Association, 2016).

1.2 Parkinsonova bolezen

Parkinsonova bolezen (PB) je takoj za AB druga najpogostejša nevrodegenerativna bolezen. Je kronična, počasi napredujoča nevrodegenerativna bolezen, ki prizadene dopaminergični sistem v možganih, zaradi česar povzroča različne motorične in nemotorične motnje (Carod-Artal, Mesquita, Ziolkowski in Martinez-Martin, 2013).

1.2.1 Epidemiologija

PB se pojavlja pri 0,1 do 1 odstotku svetovne populacije, pri čemer incidenca, tako kot pri AB, s staranjem močno narašča (Zillmer idr., 2008; Kolb in Whishaw, 2009). Vsako leto se pojavi osem do osemnajst novih bolnikov na 100.000 ljudi (De Lau in Breteler, 2006). V Sloveniji se število bolnikov s PB ocenjuje na okoli 7000 (Trepetlika, 2009; Trošt, 2008). K obolevosti za PB so nagnjeni ljudje vseh starosti, nekoliko pogosteje pa zbole vajo osebe moškega spola. Najpogosteje se pojavlja po 50. letu starosti; približno 1 odstotek te starostne skupine ima PB. Povprečna starost obolelih oseb je 58-60 let, zelo redko pa

zbolijo mlajši od 40 let. Tako kot pri AB, se tudi pri PB sklepa na vse večjo pojavnost PB s staranjem svetovne populacije, kar pa pomeni tudi večje breme tako za svojce kot za celotno družbo (De Lau in Breteler, 2006). Neposredni zdravstveni stroški PB so nižji kot pri AB, a kljub temu niso zanemarljivi – v letu 2010 so v Sloveniji znašali 36,1 milijona evra (Bon idr., 2013).

1.2.2 Patofiziologija

PB sproža propad dopaminergičnih nevronov v substanci nigri, posledica tega pa je zmanjšana koncentracija dopamina v jedru kaudata (caudatni nucleus) in putamenu (regiji, kamor sega večina projekcij dopaminergičnih nevronov). Zaradi izgube nevronov je opazna depigmentacija tega dela možganov (ti deli so pri zdravih možganih črno obarvani, ob pomanjkanju dopamina pa izgubijo barvo). Precej preživelih dopaminergičnih nevronov v substanci nigri vsebuje znotrajcitoplazemske Lewyjeve nevrite in Lewyjeva telesca. V manjšem številu primerov se lahko pojavi tudi propad drugih monoaminskih nevronov (noradrenergični, serotonergični) (Dickson, 2005; Nestler idr., 2015; Trošt, 2008). V možganih zdravega človeka ima dopamin zaviralne učinke na projekcijske nevrone GABA v striatumu. V možganih oseb s PB dopamin ne zavira nevronov GABA, zato ti zavirajo delovanje nevronov v različnih delih talamusa, ki so odgovorni za aktivacijo regij v korteksu, vključenih v iniciacijo gibov (Nestler idr., 2015).

Simptomi PB naj bi se pojavili šele, ko je izgubljenih več kot polovica dopaminergičnih nevronov. Pri ljudeh se ohranja precej velika funkcionalna rezerva, zato se pri večini primerov PB pojavlja počasna in progresivna izguba funkcije (Nestler idr., 2015). Bolezen še posebej počasi, blažje in bolj enakomerno napreduje pri družinski obliki PB, kjer se tudi redkeje pojavljajo kognitivne in posturalne motnje (EPDA, 2008). Zelo počasna in progresivna izguba dopaminergičnih nevronov pa se pojavlja tekom življenja pri vseh ljudeh, tudi ob odsotnosti PB (Nestler idr., 2015).

1.2.3 Dejavniki tveganja

1.2.3.1 Genetski vplivi

V zadnjih letih se tudi na področju PB povečuje zanimanje za znanstveno raziskovanje nastanka bolezni. Genetske mutacije lahko razložijo le majhen delež vseh primerov PB, še vedno pa je večino primerov (okoli 90 odstotkov) sporadičnih (De Lau in Breteler, 2006). Pri zelo redkih družinskih oblikah PB, ki se pojavljajo pred 50. letom starosti, so genetski vplivi močnejši (Goetz in Kompoliti, 2005). Z razvojem PB je bilo povezanih in identificiranih že več kot deset genov, vendar patofiziološki mehanizmi še vedno niso

povsem raziskani (Nestler idr., 2015). Razvoj družinske PB povezujejo z mutacijami α -synucleina in gena PARKIN, znane pa so še povezave z mutacijami ATP13A2, PINK1, LRRK2 in GBA1 (Nestler idr., 2015). Vir novih raziskav v zadnjem času v vse večji meri postaja mitohondrijska genetika, ki poudarja pomen sprememb v dihalni verigi in dedovanja po materini strani (Goetz in Kompoliti, 2005).

1.2.3.2 Okoljski dejavniki

Pred identifikacijo genetskih mutacij je veljalo prepričanje, da na razvoj PB vplivajo zgolj okoljski dejavniki. To prepričanje je okrepilo tudi odkritje, da lahko MPTP (sintetična droga, ki so jo odvisniki od heroina uporabljali kot nadomestilo heroinu in proizvaja škodljiv dodatni produkt sintetičnega opiata mefedrina) sproži klinični sindrom, ki močno spominja na parkinsonovo bolezen (Goetz in Kompoliti, 2005). Možnost, da lahko okoljski nevrotoksini (z blažjimi učinki kot MPTP) pripomorejo k nastanku sporadične PB, je bila podprta z nekaterimi epidemiološkimi dokazi. PB se pogosteje pojavlja pri ljudeh, ki živijo na podeželju in so pogosteje izpostavljeni herbicidom in pesticidom (npr. rotenon). Prav tako lahko na razvoj vpliva prisotnost težkih kovin (npr. mangan), višja incidenca bolezni pa je bila zabeležena tudi po nekaterih virusni epidemijah (Nestler idr., 2015). Primer takšne je bila epidemija španske gripe med leti 1915 in 1926. V obdobju za tem se je pojavilo veliko primerov post-encefalitičnega parkinsonizma (Bhattacharyya, 2015).

Nastanek sporadične PB v največji meri povezujejo z oksidativnim stresom, saj že sam dopamin tvori kemične produkte, ki lahko povzročajo oksidativni stres v celicah. S starostjo pa se oksidativni stres kopiči v celicah, kar potrjuje hipotezo, da je tudi pri razvoju PB naraščajoča starost glavni dejavnik tveganja (Nestler idr., 2015). Pogostejše uživanje nesteroidnih protivnetnih učinkovin naj bi zmanjšalo tveganje za razvoj PB, ker naj bi se nastanek bolezni povezoval z različnimi vnetji. Prav tako se kot zaščitna faktorja omenja kajenje in uživanje kofeina (Trošt, 2008).

Reverzibilne parkinsonske simptome (npr. katalepsija) pa lahko povzročijo tudi antipsihotiki, ki blokirajo dopaminske receptorje. Tovrstni parkinsonizem je najpogostejši med starejšimi bolniki, verjetno zaradi zmanjšane rezerve dopaminskih nevronov. Simptomi izginejo v roku nekaj tednov ali mesecev po prenehanju jemanja zdravila (Nestler idr., 2015).

1.2.4 Klinični znaki

Glavne simptome PB delimo v tri sklope: presimptomatske, motorične in nemotorične (Trošt, 2008).

Med presimptomatske simptome spadajo npr. motnja voha, motnja faze spanja REM in zaprtje. Pogosto se pojavijo že več let pred motoričnimi znaki PB in predstavljajo zgodnje znake bolezni. Motnja voha se pojavlja pri 90 odstotkih bolnikov s PB. Motnje faze REM vključujejo govorjenje in kričanje med spanjem ter mahanje z rokami in nogami, pri čemer neredko poškoduje tudi partnerja. Bolnik se zjutraj svojih aktivnosti ne spomni. Motnje spanja se kot presimptomatski simptom pojavljajo pri približno 40 odstotkih bolnikov. Tudi zaprtost prizadene večino bolnikov s PB, prav tako se pojavi še pred razvojem motoričnih težav. Pri zdravih ljudeh predstavlja trikrat povečano tveganje za nastanek PB (Trošt, 2008). Nekatere študije poročajo, da se pri osebah s PB še pred pojavom prvih (motoričnih) simptomov pojavijo tudi določene osebnostne lastnosti, kot so introvertnost in nizka afiniteta za tvegana vedenja. Te so pri bolnikih prisotne v večji meri kot na splošno pri njihovih družinskih članih ali pri splošni populaciji (Goetz in Kompoliti, 2005).

Glavni motorični simptomi, ki opišejo PB, so tremor v mirovanju, bradikinezija, rigidnost, v napredovani fazi pa tudi posturalne motnje (Nestler idr., 2015). Med vsemi simptomi je tremor najbolj izrazit in prepoznan simptom PB. Je neprostovoljno ritmično gibanje s frekvenco 3 do 6 Hz. Opazen je predvsem zato, ker se pojavi v mirovanju. Pojavlja predvsem na področjih čeljusti in okončin (parkinsonsko tresenje rok v angleški literaturi imenovano »pill-rolling«). Tremor, ki se pojavlja med aktivnostjo ali pokončno držo, je prisoten v manjši meri, lahko pa pripomore k fizioloških spremembam, na katerih temelji bradikinezija (Goetz in Kompoliti, 2005).

Bradikinezija pomeni upočasnjeno gibanje. Težave se pojavljajo v iniciaciji gibov, kar otežuje opravljanje dnevnih nalog. Bolniki začenjajo in izvajajo hotene gibe počasi z vmesnimi prekinitvami. Problemi se pojavljajo tako pri fini motoriki (zapenjanje gumbov, mikrografija) kot tudi pri večjih premikih telesa (vstajanje iz stola ali avtomobila). Bolnikov obraz postane negiben, podoben maski, spontana mimika in utripanje vek je znatno redkejše. Od vseh kliničnih znakov verjetno bolnike v največji meri ovira bradikinezija (Goetz in Kompoliti, 2005; Trošt, 2008).

Rigidnost ali povišan mišični tonus vpliva na agonistične in antagonistične mišice hkrati ter zajema tudi motnje refleksov. Če je rigidnosti pridružen tudi tremor, se pojavi značilen fenomen zobatega kolesa (ang. cogwheel rigidity), kjer se ob premikanju bolnikovih udov čuti enakomeren odpor v njegovih mišicah (Goetz in Kompoliti, 2005).

Posturalne motnje oziroma motnje ravnotežja se pojavljajo v napredovani fazi bolezni in se kažejo v obliki občutka nestabilnosti, spotikanja in padcev (predvsem naprej). Spremeni se drža telesa, pojavi pa se značilna parkinsonska hoja, ki jo opisujeta festinacija (hoja z vedno hitrejšimi in kratkimi koraki) in pojavljanje »zamrznitev« med hojo (bolnik se ustavi

in ne more nadaljevati s hojo). Hoja pogosto ni spremljana z rokami in bolniki s podplati pogosto podrsavajo po tleh (Goetz in Kompolti, 2005).

Nemotorične motnje pogosto prizadenejo bolnika in njegovo kakovost življenja bolj kot motorične motnje. Te so številne. Pojavljajo se motnje v delovanju avtonomnega živčevja: zaprtje, inkontinenca, erektilna disfunkcija, nenormalno bitje srca, suha usta, motnje potenja, padec krvnega tlaka, motnje občutljivosti na barve ter razlikovanja barv, pojavljajo pa se tudi olfaktorne disfunkcije in problemi s prepoznavo vonjav (podobno, kot pri AB). Bolniki pa se lahko soočajo tudi z izgubo teže in različnimi motnjami spanja, poleg že omenjenega presimptomatskega simptoma motenj faze spanja REM. Pojavljajo se nespečnost, pogosto zbujanje, prekomerna dnevna zaspanost in nenadni napadi spanja. Bolniki izkušajo tako fizično, kot mentalno izčrpanost ter pogosto občutijo bolečine raznih delov telesa. Zaspanost tekom dneva zaradi same PB ali kot posledica nekaterih motenj spanja lahko povzroča težave pri varnosti vožnje in delu (Goetz in Kompolti, 2005; Trošt, 2008).

Tekom razvoja in napredovanja PB se lahko pojavijo različni vedenjski in kognitivni simptomi. Depresija se pojavi pri približno eni tretjini bolnikov, predvsem pri tistih, ki izkušajo akinezijo in riginost kot predominantni simptom. Demenca je prisotna pri 20 odstotkih do 40 odstotkih bolnikov, pogosteje pri tipih PB, kjer se tremor v začetnih fazah ni pojavljal (Aarsland, Cummings in Larsen, 2001). Funkcije, kot so ohranjanje pozornosti, izvršilne funkcije ter delovni spomin, so pri PB znatno oslABLJENE. Tekom razvoja bolezni se zmanjša tudi sposobnost načrtovanja zahtevnejših nalog ter izvajanja več nalog hkrati (EPDA, 2009). Halucinacije in drugi psihotični simptomi se pojavljajo pri približno eni četrtini obolelih. Pogosto vključujejo jasne slike njemu znanih oseb, nekatere raziskave (Arnulf, Bonnet, Damier idr., 2000; Pappert, Goetz, Niederman, Raman in Leurgans, 1999) pa ugotavljajo povezavo halucinacij z motnjami v fazi spanja REM (Goetz in Kompolti, 2005).

1.2.5 Klinična diagnoza

Parkinsonizem je klinična diagnoza, ki temelji na omenjenih motoričnih motnjah, ki se pojavljajo pri PB (tremor, bradikinezija, rigidnost in izguba posturalnih refleksov). Več bolezni lahko povežemo s temi znaki in jih skupno imenujemo parkinsonični sindrom. PB je prototip te skupine bolezni (Goetz in Kompolti, 2005).

Poleg identifikacije motoričnih motenj k postavljanju klinične diagnoze PB pripomorejo tudi asimetrija parkinsonističnih znakov (tipično se pojavljajo najprej na eni strani telesa in šele s časom prizadenejo celotno telo), klinično značilen odziv na dopaminergična zdravila

(navadno L-dopa) ter odsotnost ali nizka prisotnost problemov z ravnotežjem v prvih mesecih ali celo letih nastopa bolezni (Goetz in Kompoliti, 2005).

Predvsem v zgodnjih mesecih so znaki PB še posebej prikriti in bolniki poročajo zgolj o počasnosti in togosti gibanja ter težavah s pisanjem, ne poročajo pa o mikrografiji. Če v začetni fazi ni razviden tremor, zdravniki pogosto v začetnih fazah diagnosticirajo artritis, depresijo ali proces normalnega staranja. Za zgodnjo klinično diagnozo je torej pomembno, da zdravnik nameni posebno pozornost zgodovini tremorja (četudi ni opazen v ambulanti), počasnosti fine motorike ter popačeni in rahlo sklonjeni drži posameznika (Goetz in Kompoliti, 2005). Pri zanesljivi diagnozi je pomembno večkratno preverjanje simptomov, saj se tako ugotavlja napredovanje bolezni, pojav novih simptomov in odzivnost na terapijo z levodopo (De Lau in Breteler, 2006). V zadnjem času je pomemben napredek na področju diagnosticiranja ponudila t.i. preiskava DatSCAN. Ta slikovna metoda meri izgubo presinaptičnega dopamina preko ugotavlja izgube živčnih celic, ki sproščajo dopamin. Tako lahko pripomore k razlikovanju med stanji z ali brez presinaptičnega dopaminskega deficita in nedvoumno izključi katerega od drugih parkinsonskih simptomov (Kägi, Bhatia in Tolosa, 2010).

PB se večinoma zdravi ambulantno, bolniki pa običejejo urgenco predvsem zaradi padcev, sindromov, ki se razvijejo zaradi zmanjšanja ali prenehanja jemanja zdravil, psihoz ali epizod paničnih napadov (Factor in Molho, 2000 po Goetz in Kompoliti, 2005). Padci lahko povzročijo zlome, predvsem pa ogrozijo samostojnost bolnika, kar vpliva nanj, na njegovo samozavest ter na skrbnike (Gray in Hildebrand, 2000 po Goetz in Kompoliti, 2005).

1.2.6 Zdravljenje

Zdravljenje PB temelji na vnosu zdravil, ki spodbujajo dopaminergično funkcijo v bazalnih ganglijih. Levodopa (L-dopa) je trenutno najbolj učinkovito simptomatično zdravilo. Lahko prehaja skozi krvno-možgansko pregrado in je v preostalih končičih dopaminergičnih nevronov pretvorjen v dopamin. Nevrološke funkcije učinkovito povrne predvsem v zgodnjih fazah PB, kljub temu pa ne more nadomestiti primanjkljaja dopamina. Učinkovitost L-dope se po nekaj letih jemanja zmanjša, začnejo se pojavljati stranski učinki, kot so diskinezije, halucinacije in drugi psihotični simptomi, motnje spanja ter zmedenost (Nestler idr., 2015). Periferni stranski učinki pretvorbe L-dope v dopamin zajemajo predvsem hipotenzijo in slabost. Za zmanjšanje teh stranskih učinkov se skupaj z L-dopo vnaša tudi inhibitorje aromatske aminokislinske dekarboksilaze – benserazid in carbidopa (Nestler idr., 2015).

Poleg levodope se za zdravljenje PB uporabljajo še agonisti dopaminskih receptorjev, ki so manj učinkoviti, a povzročajo manj stranskih učinkov kot L-dopa, zaviralci katehol-O-metil transferaze (COMT), ki se uporabljajo predvsem za podaljševanje učinkovitosti L-dopa, in selektivni zaviralci monoamino oksidaze tipa B (MAO B) (Obradovič, 2008).

Agonisti dopaminskih receptorjev se uporabljajo za zmanjševanje potrebne količine L-dope in tako znižujejo dolgoročne zaplete terapije z L-dopo (Nestler idr., 2015). Uporabnost pri zdravljenju PB je izkazal tudi amantadin (Nestler idr., 2015; Obradovič, 2008).

V zadnjem času se je izkazala kot zelo učinkovita, predvsem v napredovani stopnji PB, globoka možganska stimulacija, kjer se stimulira subtalamična jedra z elektrodo. Uporablja se predvsem, ko farmakološka zdravila niso več učinkovita in simptomi po tem vsaj začasno izginejo. V napredovani fazi PB se skupaj z levodopo vnaša tudi inhibitorje aromatske aminokislinske dekarboksilaze – benserazid in carbidopa. Uporablja se dopaminska črpalka z levodopo in gelom carbidopa, kar imenujemo Duodopa. Poleg tega se trenutno preučuje še učinkovitost nekaterih drugih pristopov, kot so celična transplantacija (npr. administracija zarodnih dopaminergičnih nevronov in zarodnih celic s programirano diferenciacijo v omenjene nevrone), genska terapija (prenos terapevtskega gena do tarčnega tkiva), razvoj zaviralcev gena LRRK2 in generiranje učinkovin, ki bi pospešile razgrajevanje proteinskih agregatov (Nestler idr., 2015).

1.3 Amiotrofična lateralna skleroza

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) je neozdravljiva nevrodegenerativna bolezen, ki prizadene zgornji in spodnji motorični nevron. Imenujemo jo tudi bolezen motoričnega nevrona (ang. motor neuron disease – MND), charcotova bolezen ali lou gehrigova bolezen (Wijesekera in Leigh, 2009). Pri ALS prihaja do počasi napredujoče mišične paralize, ki se pojavi zaradi odmiranja motoričnih nevronov v primarni motorični skorji, kortikospinalnih traktih, možganskem deblu in hrbtenjači. Navadno bolniki umrejo zaradi odpovedi dihalnih mišic (David in Kušar, 2012). Mnogi bolniki so obsojeni opazovati svoj lastni (telesni) propad, saj ostaja njihov razum relativno dolgo precej ohranjen (Hall, 2004). ALS je najpogostejša oblika bolezni živčno-mišičnega sistema, kljub temu pa jo še vedno poznamo relativno slabo, kar se kaže tudi v manjših odstopanjih natančnosti podatkov od vira do vira. Trenutno o ALS poteka še mnogo raziskav, ki so nujno potrebne za boljše poznavanje bolezni (David in Kušar, 2012).

1.3.1 Epidemiologija

ALS prizadene približno pol promila populacije, tveganje zanjo se poveča po 40. letu, vrh pa doseže v zgodnjih 70. letih. V Sloveniji je približno 150 bolnikov z ALS (Jedlička in Pražnikar, 2016). Povprečna starost pojava sporadične oblike je med 55. in 65. letom starosti, družinske oblike pa okoli 46 let. V zadnjem času prihaja do vse pogostejšega prepoznavanja mladostniške oblike ALS (ang. juvenile ALS), ki se pojavi pred 25. letom. Malenkost pogosteje se pojavlja pri moškem spolu (razmerje M:Ž je približno 3:2). Pri osebah z bulbarno obliko je prognoza slabša in smrt nastopi v približno dveh do treh letih, pri osebah s spinalno obliko pa v približno treh do petih letih (Wijesekera in Leigh, 2009). Le 10 do 15 odstotkov bolnikov preživi več kot 8 let od pričetka bolezni (Jedlička in Pražnikar, 2016; Nestler idr., 2015). Vsako leto se pojavita 1-2 nova primera na 100.000 prebivalcev letno, prevalenca bolezni pa znaša 4-6 obolelih na 100.000 prebivalcev (Johnston idr., 2006 po Vrabec idr., 2015).

1.3.2 Patofiziologija in dejavniki tveganja

Večina primerov ALS je sporadičnih, pri katerih so vzroki predvsem okoljski. Nekateri izmed vzrokov ležijo predvsem v mitohondrijskih disfunkcijah, motnjah aksonskega transporta, agregaciji proteinov (podobno kot pri PB), apoptozi, ekscitotoksičnosti in oksidativnem stresu. Noben posamezen vzrok v celoti ne pojasni razvoja bolezni, saj gre verjetno za sindrom, ki po več poteh pripelje do propada motoričnih nevronov (Nestler idr., 2015; Jutranja oddaja Televizije Ljubljana, 2018). Le približno 10 odstotkov bolezni je povezanih z družinskim prenosom. V zadnjem času so odkrili preko 20 genov, ki so povezani z razvojem ALS. Pri približno 20 odstotkih družinskih primerov in 3 odstotkih sporadičnih primerov bolezni so odkrili povezavo razvoja ALS z mutacijo gena za encim SOD (superoksid dismutaza) – SOD1 (Al-Chalabi in Brown, 2005; Nestler idr., 2015). Nekateri pogosteje zastopani geni so še: ALS2 (alsin), ALS4 (senataxin), FUS, TARDBP in C9ORF72 (Vrabec idr., 2015; Wijesekera in Leigh, 2009).

Ugotavljanje okoljskih dejavnikov razvoja ALS je zahtevno, saj je splošna populacija izpostavljena podobnim dejavnikom. Pomemben vir raziskovanja vzrokov pojava nevrodegenerativnih bolezni je otok Guam, kjer je pred nekaj desetletji veljala visoka pojavnost ALS, neredko skupaj s simptomi demence in parkinsonizma (t.i. zahodno-pacifiški sindrom). Raziskovalci sicer še vedno niso prepričani, ali so vzroki genetski ali okoljski, najverjetneje pa oboji skupaj sprožijo razvoj ALS. Precej zanesljiv vpliv na razvoj ALS ima izpostavljenost prehranskemu nevrotoksinu BMAA (Oskarson, Horton in Mitsumoto, 2015). Višja incidenca ALS je zaznana med nekdanjimi italijanskimi nogometaši, verjetno zaradi uporabe pesticidov na nogometnih igriščih, prav tako pa imajo

osebe, ki so služile v vojski, za 60 odstotkov večjo možnost razvoja ALS. Raziskave so pokazale, da je precej zanesljivo na razvoj ALS vpliva tudi kajenje (Oskarson idr., 2015; Jutranja oddaja Televizije Ljubljana, 2018). Nekateri dejavniki, za katere se sklepa, da vplivajo na razvoj, ni pa še zanesljivih dokazov, so še: razni toksini (kovine, topila, radiacija ipd.), pomanjkanje telesne aktivnosti, različni virusi, mišično-kostna poškodba in izpostavljenost elektrošoku (Oskarson idr., 2015; The ALS Association, 2018).

1.3.3 Klinični znaki

ALS zaznamuje degeneracija zgornjega motoričnega nevrona (nevroni, ki potekajo od možganov do hrbtenjače - ZMN) in spodnjega nevrona (nevroni, ki potekajo od hrbtenjače do perifernih živcev - SMN), ki nadzorujejo vpletenost mišic v izvajanju gibov. Je najpogostejša bolezen živčno-mišičnega sistema (pojavlja se v 86 odstotkih primerov) (Hall, 2004). Prvi simptom se pokaže z mišično oslabelelostjo. Pri nekaterih bolnikih so težave prvič opazne pri izvedbi preprostih nalog, ki zahtevajo ročne spretnosti, kot so zapenjanje gumbov na srajci pisanje ali obračanje ključa v ključavnici. V začetnih fazah bolezni se pogosto pojavljajo tudi mišični krči. Bolezen je tipično žariščna, največkrat se pojavlja najprej v enem udu ali mišični skupini in se širi na ostale mišične celice. Z napredovanjem zajame vse telesne segmente. Propadajo gibalne živčne celice v možganski skorji, možganskem deblu in hrbtenjači, zaradi česar mišice postanejo šibke in nefunkcionalne. Zmanjša se bolnikova gibljivost, v poznih stadijih pa nastopi paraliza. Posledica mišične atrofije je tudi izguba telesne teže (Parton in Leigh, 2005; Štukovnik, Zidar in Repovš, 2013).

Največkrat se bolezen pojavi v spinalni obliki (med 70 in 80 odstotkov bolnikov), kar pomeni, da se bolezen primarno pokaže kot mišična šibkost najprej v enem od zgornjih ali spodnjih udov. Mišična oslabelelost in atrofija pri večini bolnikov napredujeta tudi na dihalne mišice in bulbarno območje (Nestler idr., 2015; Štukovnik idr., 2013; Wijesekera in Leigh, 2009). Pri približno 20 do 30 odstotkih bolnikov je pričetek bolezni bulbaren, kar pomeni, da se najprej pojavi oslabelelost mišic ustne votline in grla, za tem pa se atrofija širi proti ostalim okončinam. Bulbarna oblika je pogostejša pri ženskah in starejših starostnih skupinah. Najpogosteje so najprej opazne govorne težave, za tem pa se pojavijo težave s požiranjem. Tekom razvoja bolezni se pojavijo še težave z žvečenjem, kašljanjem, v kasnejši fazi pa tudi težave z dihanjem. Pri večini primerov se mišična oslabelelost in atrofija okončin pojavita v letu ali dveh po nastopu bolezni. Bolniki, pri katerih so v visoki meri prisotne motnje bulbarnih mišic, imajo ravno zaradi težav s požiranjem in dihanjem slabšo prognozo, saj so s tem povezane tudi pljučne infekcije (David in Kušar, 2012; Nestler idr., 2015; Wijesekera in Leigh, 2009).

V poznejših fazah bolezni se pri skoraj vseh bolnikih, ne glede na tip bolezni, pojavi prekomerno slinjenje zaradi težav s požiranjem sline, občasno pa se pojavijo tudi problemi z uriniranjem in težave s senzoriko. Prav tako se v velikem številu primerov ALS pojavijo t.i. »pseudobulabrni« simptome, katere predstavljata čustvena labilnost in pretirano zehanje kot vzrok motenj zgornjega motoričnega nevrona (Wijesekera in Leigh, 2009).

Tabela 1

Ločevanje simptomov glede na zgornji in spodni motorični nevron (Jedlička in Prašnikar, 2016; Parton in Leigh, 2005)

Simptomi zgornjega motoričnega nevrona	Simptomi spodnjega motoričnega nevrona
Trzanje zgornje ustnice	Oslabljen mišični tonus
Hitri obrazni refleksi (trzanje obraznih mišic)	Facikulacije (tekem razvoja izginjajo)
Spastičnost jezika (otrdelost in počasni gibi)	Atrofija mišic
Spastična ohromelost	Pomanjkanje ali odsotnost refleksov
Pretirano živahni tetivni refleksi	Ohlapna ohromelost
Sproščeni patološki refleksi (npr. znak Babinski, Wartenbergov znak)	
Pseudobulbarni sindrom (čustvena labilnost)	

Bolniki z ALS primarno ne doživljajo telesne bolečine, bolijo pa posledice bolezni, kot so daljša imobilizacija uda, nezmožnosti premikanja v postelji, ipd. Občutijo predvsem bolečino, ki jo prinaša tesnoba ob duševnih, psihičnih in socialnih težavah (David in Kušar, 2012; Jutranja oddaja Televizije Slovenija, 2018).

ALS naj bi bila izključno bolezen motoričnega sistema možganov, a se kljub temu v zadnjem času ugotavljajo tudi strukturne in patološke spremembe v nemotoričnih predelih možganov. Zaradi teh ugotovitev se je razvila hipoteza, da je ALS bolezen več sistemov, ki vključuje širok spekter simptomov, kot so senzorične in avtonomne motnje ter kognitivne in vedenjske težave (Cerami idr., 2014). Povezava ALS z demenco pri nekaterih oblikah ALS je že dolgo znana (ALS-d), vendar je danes znano, da se blažja kognitivna oškodovanost kaže pri skoraj polovici vseh bolnikov z ALS in ne le pri dementnih bolnikih z ALS. Oškodovanost se najpogosteje prepoznava med izvršilnimi funkcijami, v manjši meri pa tudi na spominskem in jezikovnem področju. Osebe s slednjo oškodovanostjo imajo enako dobo preživetja kot bolniki brez kognitivnih težav, medtem ko motnje izvršilnih disfunkcij čas preživetja skrajšajo. Redkeje se pojavijo tudi nekateri simptomi parkinsonizma (Štukovnik idr., 2013).

Vedenjske motnje se, poleg čustvene labilnosti, kažejo v obliki dezinhibicije, apatije oziroma pomanjkanja motivacije (tako na področju vedenja kot tudi kognitivnega in

čustvenega delovanja), pogostih sprememb vedenja in motnjah socialne kognicije. Spremembe v čustvenem procesiranju ter pojav anksioznosti in depresije so pogosto posledica spremenjenih socialnih okoliščin ter omejitev (omejene komunikacijske sposobnosti in socialne aktivnosti, odvisnost od družinskih skrbnikov) (Chiò idr., 2010; Lulé idr., 2007; Shaw, 2004).

Kognitivne in vedenjske motnje so v veliki meri podobne simptomom frontotemporalne demence (FTD) vedenjskega tipa (Cerami idr., 2014). Bolezen sama se lahko razvije pri približno 15 odstotkih oseb z boleznijo motoričnega nevrona (Merrilees, Klapper, Murphy idr., 2010 po Aoun idr., 2012). Bolniki pri katerih se pojavi tudi FTD, so manj dovzetni za zdravljenje in imajo krajši čas preživetja od pričetka bolezni (Olney, Murphy, Forsheew idr., 2005 po Chiò idr., 2010).

1.3.4 Klinična diagnoza

Diagnoza ALS še vedno temelji na karakteristikah kliničnih izsledkov in izključevanju sindromov, ki posnemajo ALS (npr. Kennedyjev sindrom). Zaradi slednjih je diagnoza napačna v 5 do 10 odstotkih. Za potrjevanje diagnoze je nujna elektrofiziološka preiskava motoričnih sindromov, kar zajema elektromiografija (določanje oškodovanosti SMN), slikovne preiskave (predvsem MRI) in preiskave cerebrospinalnega likvorja in krvi (Wijesekera in Leigh, 2009). Mišična biopsija je potrebna le v primeru izključevanja sindromov, ki posnemajo ALS in se jih ne da izključiti z drugimi diagnostičnimi metodami (Parton in Leigh, 2005). Zgolj laboratorijske preiskave niso zadostne za postavitve zanesljive diagnoze, zato je treba pri interpretaciji teh rezultatov upoštevati tudi bolnikovo zgodovino (Wijesekera in Leigh, 2009). Raziskovanje zgodovine nastanka bolezni zajema vprašanja, kot so: kdaj in v katerem telesnem predelu so se začele pojavljati težave, opis težav, ali so se težave od začetka poslabšale in če ja, v kakšnem časovnem razponu. Odgovori pripomorejo k ugotavljanju prevladujoče vpletenosti zgornjega ali spodnjega motoričnega nevrona, kar omogoča razlikovanje med različnimi kliničnimi variantami bolezni. Prav tako je potrebno oceniti sistemske simptome, kot so slabo počutje, izguba teže in bolečina. Določanje zgodovine torej pripomore k hipotezi patologije bolezni ter bolnika in njegove svojce postavlja v popolni zdravstveni, socialni in psihološki kontekst (Parton in Leigh, 2005).

Glede na to, v kolikšni meri so klinični znaki izraženi, ločimo različne bolezenske kategorije. Za določanje le-teh je bil leta 1994 izoblikovan kriterij El Escorial:

- Klinično zanesljiva
- Klinično verjetna
- Klinično verjetna – laboratorijsko podprta

- Klinična možna oblika ALS (Wijesekera in Leigh, 2009).

Sporočanje diagnoze se izvaja ob prisotnosti svojca, ki skrbi za bolnika. Bolniku in svojcem je potrebno pustiti dovolj časa za pogovor o bolezni. Po postavljeni diagnozi je nujen dogovor o ponovnem pregledu in predstavitvi primera multidisciplinarnemu timu, ki poskrbi za različne težave bolnika kar se da hitro, saj se tako bolnik in njegova družina v bistveno večji meri izognejo krizam (Parton in Leigh, 2005).

1.3.5 Zdravljenje

Trenutno še ni zdravila, ki bi ustavilo odmiranje motoričnih nevronov, vendar pa obstajajo zdravila, ki vplivajo na sproščanje živčnih prenašalcev. Takšno zdravilo je riluzol, ki dokazano lahko podaljša življenje bolnikov za nekaj mesecev. Ostale učinkovine, ki so pokazale na možno podaljšanje življenjske dobe pri živalskih modelih, so protivnetne učinkovine, nekateri antibiotiki in litij, vendar morajo podobne učinke dokazati še na ljudeh (Nestler idr., 2015; Wood-Allum in Shaw, 2005). V Ameriki, na Japonskem in v Južni Koreji obstaja zdravilo daravon, ki pa v Evropi še ni registrirano (klinična testiranja naj ne bi bila zadostna). Ker dokazi zadnjih let kažejo, da gre za sindrom, kjer je vpletenih več sistemov, prihodnost razvoja zdravil leži v iskanju zdravil za posamezne presnovne poti, ki so prizadete in posledično kombinacija več zdravil hkrati (Nestler idr., 2015; Jutranja oddaja Televizije Ljubljana, 2018).

Ob napredovanju bolezni se pri bolniku izgublja neodvisnost, zaradi česar potrebuje vse več pomoči in podpore za opravljanje vsakodnevnih nalog, s čimer se slabša tudi kakovost življenja. Pomembno je, da se v proces zdravljenja poveže nevrologa, fizioterapevta, respiratornega fizioterapevta, psihologa, logopeda, socialnega delavca in dietetika, hkrati pa sta pomembna obveščanje in skrb za svojce (Jedlička in Pražnikar, 2016; Wijesekera in Leigh, 2009). Bolnikom se v največji meri pomaga s simptomatskim in blažilnim zdravljenjem, ki je usmerjeno predvsem na blaženje in uravnavanje bolezenskih znakov. Mnogi simptomi, ki se pojavljajo tekom razvoja bolezni, se lahko zdravijo, zato je trenutno zdravljenje posameznih simptomov najbolj učinkovita metoda za izboljševanja kakovosti bolnikovega življenja. Uporabljajo se nekatera zdravila proti mišičnemu spazmu (zdravila in fizioterapija), proti mišičnim krčem (magnezij, protibolečinska zdravila, fizioterapija), proti slinjenju in proti psevdo bulbarnim efektom (antidepresivi). Hkrati se izvajajo nekateri ukrepi pri težavah z dihanjem (na začetku dovolj vlažilec zraka, kasneje inhalacija, v zadnjih stadijih pa umetno predihavanje), pri težavah s požiranjem (umetno hranjenje preko cevke), pri težavah z govorom (govorne tehnike, ojačevalniki zvoka, možgansko-računalniški vmesniki) in pri težavah z duševnim zdravjem (psihološka podpora, antidepresivi in anksiolitiki) (Shaw, 2004; Wijesekera in Leigh, 2009).

Bolniku se lahko prav tako predlaga uporabo različnih ortopedskih pripomočkov (palica, opornica za stopalo, bergle, invalidski voziček), ki mu lahko pomagajo pri lažjem gibanju in povečajo njegovo samostojnost. Prav tako se lahko uporabijo različni pripomočki za hranjenje, nastavek za straniščno školjko, sedež za kopalno kad ipd. Kljub temu je nujno pogovor o pripomočkih začeti dovolj zgodaj, da se lahko bolnik in njegovi svojci na njihovo uporabo postopoma pripravijo (David in Kušar, 2012). Hwang, Weng, Wang, Tsai in Chang (2013) so v svoji raziskavi ugotovili, da lahko naprava za sledenje pogledu (ang. Eye-Tracking Assistive Device) znatno izboljša KŽ bolnika z ALS. Poveča se predvsem bolnikova avtonomija in učinkovitost komunikacije, kar pa pozitivno vpliva tudi na skrbnike in svojce.

2 DOŽIVLJANJE BREMENA

Pojav nevrodegenerativne bolezni ima močan vpliv tako na življenje bolnika kot tudi njegovih svojcev. Kljub temu da skrb za svojca z nevrodegenerativno boleznijo lahko prinaša določeno mero občutkov zadovoljstva, skrbnikom hkrati predstavlja stres ob soočanju z boleznijo in terja velik davek na blagostanju skrbnika, saj predstavlja neprestano zavezanost skrbniškim nalogam (Pagnini idr., 2010). Celotna pojavnost nevrodegenerativnih bolezni predstavlja velik socialni in ekonomski strošek za družbo kot celoto (Hurley, 2015).

Pri bolnikih z nevrodegenerativnimi boleznimi ter velikem deležu njihovih skrbnikov je kakovost življenja (v nadaljevanju KŽ) poslabšana. Svetovna zdravstvena organizacija (The World Health Organization – WHO) KŽ definira kot posameznikovo presojo njegove pozicije v življenju, v smislu kulture in vrednostnega sistema, v katerem živi, ter v povezavi z njihovimi cilji, pričakovanji, standardi in prizadevanji. KŽ v povezavi z zdravjem pa je, glede na WHO, širok koncept, ki na kompleksen način prizadene posameznikovo fizično zdravje, psihološko stanje, stopnjo samostojnosti, socialne odnose, osebna prepričanja in njihov odnos z glavnimi dejavniki okolja (Salvatore idr., 2015).

Bolniki z nevrodegenerativnimi boleznimi so, predvsem v kasnejših stadijih bolezni, močno odvisni od svojih skrbnikov. Skrb vključuje tudi prevzem odgovornosti za bolnika. Skrbništvo pomeni biti pozoren na zdravstvene potrebe drugega posameznika. Skrbnik je oseba, ki je odgovorna za zagotavljanje fizične, socialne, ekonomske in čustvene opore bolniku. Ti so največkrat družinski člani (partnerji, otroci, vnuki), lahko pa tudi drugi sorodniki ali sosedje. Zato jih imenujemo tudi družinski, neformalni ali neplačani skrbniki (v nadaljevanju zgolj skrbniki). Skrbniki za oskrbo bolnika porabijo med pet in dvajset ur na dan (Marziali in Donahue, 2006; Yazar idr., 2018). Neformalni skrbniki so ključni del celostne oskrbe obolelih, zato se njihovega prispevka ne sme podcenjevati. Njihova pomoč

bistveno pripomore k boljšem bolnikovem blagostanju, hkrati pa lahko prepreči prezgodnjo institucionalizacijo in zmanjša družbeni vpliv bolezni s tem, ko pokriva večino dela, ki bi ga sicer morali opravljati zdravstveni in socialni delavci (Beinart, Weinman, Wade in Brady, 2012).

Skrbništvo pogosto zajema pomoč pri eni ali več dnevni aktivnostih (ang. activities of daily living – ADLs), ter večjem številu instrumentalnih dnevni aktivnosti (ang. instrumental activities of daily living – IADLs) (Tabela 2). ADLs zajemajo temeljne aktivnosti, ki se jih ljudje naučijo že v zgodnjem otroštvu in so osnovna skrbi zase. IADLs pa so bolj kompleksne spretnosti, ki so nujne za samostojno življenje in se jih posameznik navadno priuči tekom adolescence in šolanja (Alzheimer's Association, 2016).

Tabela 2

Razdelitev pomoči pri dnevni aktivnostih in pomoči pri instrumentalni dnevni aktivnostih (Alzheimer's Association, 2016)

Pomoč pri dnevni aktivnostih (ADLs)	Pomoč pri instrumentalni dnevni aktivnosti (IADLs)
umivanje, oblačenje, negovanje, hranjenje, pomoč pri hoji, pomoč pri premikanju po hiši (npr. iz postelje na stol), pomoč pri uporabi stranišča ter nadzoru in inkontinence	hišna opravila, priprava hrane, nakupovanje, plačevanje računov in upravljanje financ, dogovarjanje za zdravniške preglede, oglašanje na telefon, prevoz, pomoč pri jemanju zdravil, poskušanje blaženja in nadzoru vedenjskih simptomov, iskanje in uporaba podpornih sistemov, dogovarjanje za plačano pomoč skrbništva na domu ali v domu za starejše, zaposlovanje in nadzoru ostalih, ki skrbijo za obolelega svojca

Definicija bremena skrbnikov se v literaturi razlikuje. Starejša definicija, ki sta jo oblikovala George in Gwyther (1986, po Kaufer, Borson, Kershaw in Sadik, 2005; Beinart idr., 2012; Zucchella, Bartolo, Pasotti, Chiapella in Sinforiani, 2012), je še vedno pogosto v uporabi in navaja breme skrbnikov kot zaznan kompleksen in multidimenzionalen konstrukt, ki vključuje fizične, psihološke ali čustvene, socialne in finančne posledice, ki jih lahko doživljajo skrbniki kronično bolnih oseb. Skrb za bolnika z nevrodegenerativno boleznijo je povezana z znižano KŽ in poslabšanjem zdravja skrbnikov, predvsem kadar je skrb za obolelega zahtevna in dolgotrajna (Beinart idr., 2012).

Pod komponento *fizičnega bremena* spadajo utrujenost, izčrpanost, motnje spanja, zmanjšana moč in vzdržljivost ter razne telesne zdravstvene težave (Krishnan, York, Backus in Heyn, 2017). Med *psihološko breme* se uvrščajo različne duševne težave, kot so razdražljivost, jeza, depresija, anksioznost, težave s koncentracijo in spominom, predvsem zaradi žalosti in žalovanja. Zaradi tega je pri skrbnikih oseb z nevrodegenerativnimi boleznimi povečana tudi uporaba pomirjeval v primerjavi s splošno populacijo. *Socialno breme* vključuje socialni umik, občutke osamljenosti in izolacije, časovne obremenitve ter izgubo intimnosti z ljubljeno osebo (Krishnan idr., 2017; Schrag idr., 2006). Komponenta *finančnega bremena* je najbolj zajetna. Vključujejo neposredne stroške, kot so storitve zdravstvenega varstva ter zdravila, in razne posredne stroške, kamor spadajo stroški psihološke pomoči ter stroški nadomestne oskrbe, zaradi prehude obremenjenosti družinskih skrbnikov, izgube produktivnosti, bolniški dopustov, skrajšanega delovnega časa, predčasne upokojitve, izgradnje posebnih domov, itd. Ravno posredni stroški pri nevrodegenerativnih boleznih predstavljajo največji strošek v primerjavi z ostalimi boleznimi (Bon idr., 2013; Findley, 2007; Trepetlika, 2009; Weintraub, Comella in Horn, 2008). Predvsem odrasli otroci pogosto skrbijo tako za svoje starše kot tudi za svoje otroke, zato ekonomski vpliv skrbi za obbolele starše ni zanemarljiv – več kot 70 odstotkov odraslih otrok poroča, da so zaradi skrbi za obbolelega starša ali svojca morali zmanjšati število ur, ki jih opravijo v službi, večkrat koristiti dopust, zaradi različnih obveznosti, povezanih s skrbjo (npr. različni zdravniški pregledi) ali pa celo prekiniti redno zaposlitev (Habermann, Hines in Davis, 2013).

Visoka raven bremena pri skrbnikih je močan napovednik hitrejše institucionalizacije bolnika (Schrag idr., 2006). Ravno zato je pomembno, da se odkrivajo področja bremena skrbnikov, ki so v največji meri prizadeta, in dejavnike, ki vplivajo na višje breme skrbnikov. Le tako se lahko zmanjšuje distress in psihosocialni vplivi oskrbe obbolelega svojca preko intervencij, ki blažijo dejavnike vpliva ter tako koristijo bolnikom, skrbnikom in tudi skupnosti (Martínez-Martín idr., 2008). Dejavniki, ki vplivajo na doživljanje bremena skrbnikov, so lahko povezani z značilnostmi bolezni in lastnostmi bolnika, lahko pa se nanašajo na lastnosti skrbnika (Beinart idr., 2012). Največji vpliv na breme skrbnika osebe z AB, PB ali ALS ima stopnja razvoja bolezni, saj breme narašča z napredovanjem nezmožnosti bolnika. V veliki meri pozitivno korelira s t.i. časovno perspektivo bolezni – s časom, namenjenim oskrbi bolnika in z dolgotrajnostjo oskrbe (čas od pričetka bolezni) (Pagnini idr., 2010; Schrag idr., 2006; Slavatore idr., 2015). Pomemben napovednik bremena skrbnikov je tudi vrsta strategije soočanja. V kolikor uporabljajo strategijo, usmerjeno na čustva (»emotion coping«), njihovo soočanje temelji na negativnih čustvenih reakcijah in, poleg zanašanja na socialno podporo, vključujejo tudi strategije izogibanja – npr. uporaba alkohola ali drog ter umik ali oddaljitev od stresne situacije. Skrbniki s tem tipom strategije ob bolezni svojca doživljajo višjo stopnjo bremena ter se pogosteje soočajo

s tesnobo in depresijo kot skrbniki, ki uporabljajo soočanje, usmerjeno v reševanje problemov (»problem-focused coping«). Slednje vključuje definicijo problema, iskanje alternativnih rešitev, izbiro rešitve in na koncu aktivno reševanje problema (Riedijk idr., 2006; Zucchella idr., 2012).

Naloge skrbnikov tekom napredovanja bolezni postajajo vse bolj kompleksne in zahtevne, kar se odraža v težjem obvladovanju simptomov bolezni in povečanem socialnem bremenu skrbnikov (Schrag idr., 2006). Z napredovanjem bolezni družinski skrbniki prevzemajo nove vloge v družini (npr. upravljanje financ, priprava obrokov, vožnja) in spremenijo svoje obveznosti (delovne, socialne in rekreativne dejavnosti) (Pagnini idr., 2010). Povečevanje zahtevnosti skrbniških nalog svojce pogosto prisili k institucionalizaciji bolnika, predvsem v primerih AB in PB. Izsledki raziskav o bremenu skrbnikov po institucionalizaciji so različni. Večina poroča, da se splošno zdravje in blagostanje skrbnikov bistveno ne izboljša, ostaja pa predvsem psihološko breme – v najmanjši meri se zmanjša depresija. Večje breme po institucionalizaciji skrbnika izkušajo starejše osebe in osebe, ki so za bolnika skrbele krajše časovno obdobje, ter skrbniki, ki sebe zaznavajo kot visoko vpletene v nego bolnika, in skrbniki, ki imajo nizka pričakovanja glede domov za starejše (Hong, 2008; Lieberman in Fisher, 2001; Tornatore in Grant, 2002).

V kolikor se breme skrbnikov povečuje, se lahko pojavi izgorelost. Izgorelost skrbnikov je stanje fizične, čustvene in duševne izčrpanosti in distresa, ki lahko vključuje depresijo, agonijo, anksioznost, ipd. Ob izgorelosti se lahko spremeni tudi odnos skrbnika do bližnjih, kar negativno vpliva na skrb za obolelo osebo (Krishman idr., 2017) in se pogosto kaže tudi v prezgodnji institucionalizaciji (Marziali in Donahue, 2006).

V nadaljevanju zaključne naloge bomo preverili breme skrbnikov oziroma kakovost življenja po posameznih nevrodegenerativnih boleznih.

2.1 Alzheimerjeva bolezen

Skrb za bolnika z AB prinaša posebne izzive. Kljub temu da nekateri viri (Cohen, Colantonio in Vernich, 2002; Searson, Hendry, Ramachandran, Burns in Purandare, 2008; Liew idr., 2010, po Alzheimer's Association, 2016) navajajo tudi pozitivne učinke skrbi za osebe z AB in ostalimi demencami (npr. več fizične aktivnosti v poznih letih, boljši družinski odnosi), pa je še vedno prisotnih več negativnih učinkov na skrbnike (Beinart idr., 2012). Največje izzive skrbnikom pogosto predstavljajo spremembe osebnosti in vedenja obolele osebe.

V ZDA več kot 70 odstotkov oseb z AB živi doma, družinski člani in prijatelji pa zagotavljajo 75 odstotkov domače oskrbe (Kaufer idr., 2005). Le osem odstotkov oseb z demenco ne prejema neformalne pomoči s strani družinskih članov. Več kot 40 odstotkov oseb z demenco, ki ne prejemajo omenjene pomoči, živi samih (Kasper, Freedman in Spillman, 2015 po Alzheimer's Association, 2016). Obstajajo trije glavni razlogi, zakaj se svojec odloči skrbeti za osebo z AB:

1. Želja, da bi član družine/prijatelj z AB lahko ostal doma (65 %)
2. Bližnji odnos z obolelo osebo (48 %)
3. Zaznana dolžnost skrbnika kot zakonca, da poskrbi za obolelo osebo (38 %).

Približno 34 odstotkov skrbnikov je starih 65 let ali več. Med primarnimi skrbniki oseb (posamezniki, ki imajo največjo odgovornosti za skrb svojca) približno 55 odstotkov posameznikov skrbi za dementne starše. Približno dve tretjini oseb, ki skrbijo za osebo z AB, je ženskega spola, od teh pa je ena tretjina hčera (Kasper idr., 2015; Bouldin in Andersen, 2015; Fisher idr., 2011 po Alzheimer's Association, 2016). Kljub temu se v zadnjem času kaže povečano prevzemanje vse pomembnejših vlog na področju skrbništva s strani moških (Zucchella idr., 2012). Skrbnice pogosto doživljajo višjo stopnjo bremena, depresije in zdravstvenih težav kot skrbniki. Iz izsledkov raziskav lahko sklepamo, da se razlike pojavljajo, ker skrbnice vložijo v skrb za svojca več časa in prevzamejo več skrbniških nalog, prav tako pa skrbnice pogosteje skrbijo za nekoga z večjim številom vedenjskih problemov (Alzheimer's Association, 2016).

2.1.1 Dejavniki vpliva na breme skrbnikov

Demografski in psihosocialni dejavniki pri skrbnikih, ki napovedujejo večje breme vključujejo višjo starost, nižji socioekonomski status, odnose v družini, vrsto strategije obvladovanja situacije in slabši dostop do socialne pomoči. Skrbniki so bolj dovzetni za fizične zdravstvene težave (npr. kardiovaskularne bolezni), medtem ko se pri skrbnicah pogosteje pojavljajo psihološke težave (predvsem osamljenost in depresija) v primerjavi s skrbniki (Beinart idr., 2012). Lastnosti bolnikov, ki v največji meri napovedujejo višje breme skrbnikov, pa so stopnja vedenjskih motenj bolnika in motnje kognitivnih funkcij, v kasnejših fazah bolezni pa tudi bolnikov odpor do zdravlil (Beinart idr., 2012).

Napredovanje AB vsekakor vpliva na povečanje bremena skrbnikov. Kljub temu pa je lahko breme skrbnikov večje tudi v primerih, ko je razvoj bolezni še v zgodnjih stadijih, saj se takrat pojavljajo zgodnji simptomi demence. V začetnih fazah je demenca preredko diagnosticirana, kar za svojce pomeni, da ne vedo, kaj se z bližnjim dogaja in ne prejmejo pomoči, niti podpore (Brækhus, Øksengård, Engedal in Laake, 1998).

2.1.2 Fizično breme

Stres, ki ga povzroča skrb za bolnika z AB ali drugo vrsto demence, poveča skrbnikovo dovzetnost za različne bolezni in zdravstvene zaplete. Stopnja distresa skrbnika korelira s kognitivnimi motnjami, depresijo, motnjami spanja in vedenjskimi motnjami, ki se pojavljajo pri oboleli osebi (Kaufer idr., 2005). Motnje spanja se pri bolnikih z napredovanjem bolezni slabšajo, celotno nočno vedenje bolnika pa je močan vir fizičnega in psihološkega bremena skrbnika. Predvsem zbujanje bolnikov predstavlja velik problem za skrbnike, saj moti njihov ritem spanja in tako povzroča motnje spanja ter nespečnost tudi pri njih (Kaufer idr., 2005).

Skrbniki oseb z demenco pogosteje poročajo o slabšem zdravju in omenjajo, da se je njihovo zdravje poslabšalo, odkar skrbijo za bolnika. Nekaterе študije (Gouin, Glasser, Malarkey, Beversdorf, Kiecolt-Glasser, 2012; Roepke idr., 2012; Von Kanel idr., 2012, po Alzheimer Association, 2016) so potrdile, da imajo osebe, ki skrbijo za svojca z AB, povečano stopnjo tveganja za razvoj kardiovaskularnih bolezni in motnje delovanja ledvic. Pri skrbnikih se pogosteje pojavljajo fiziološke spremembe, ki nakazujejo na slabšanje fizičnega zdravja (kašljanje, kronična utrujenost, bolečine v prsih, glavobol in jutranja utrujenost), poslabšan imunski sistem, počasnejše celjenje ran, povišan krvni tlak in nivo maščob, slaba samooskrba (pomanjkanje telesne aktivnosti in spanja) in relativno visoka stopnja uporabe psihotropnih učinkovin ter višjo stopnjo uporabe analgetikov brez recepta (Alzheimer's Association, 2016; Kaufer idr., 2005).

2.1.3 Psihološko ali čustveno breme

Slabo razumevanje poteka AB in prepričanja o moralni odgovornosti svojcev za skrb obolele osebe lahko povzročijo nepripravljenost ali nezmožnost prositi za pomoč ter umik od svoje socialne mreže, kar potisne skrbnika v začaran krog izolacije, osamljenosti in depresije (Beinart idr., 2012). Med skrbniki oseb z AB je pogosta depresija, ki se pojavlja skoraj pri polovici skrbnikov oseb z AB, stopnja bremena svojcev ter pojavnost depresije pa korelirata s prisotnostjo depresije pri bolniku, ki ga oskrbuje svojec (Teri, 1997 po Kaufer idr., 2005). Največji vpliv na breme skrbnikov oseb z AB imajo vedenjske motnje bolnika (Schrag idr., 2006).

2.1.4 Socialno breme

AB nima le neposrednega vpliva na bolnike in svojce, pač pa vpliva tudi na odnose med njimi. Predvsem zakonci poročajo o večjem številu sprememb v odnosu med skrbnikom in bolnikom. Kljub temu da skrbniki omenjajo tudi nekatere pozitivne spremembe

(povezanost, naklonjenost), je večina negativnih (področje recipročnosti, komunikacije, skupnih aktivnosti in zadovoljstva) (Rausch, Caljouw in van der Ploeg, 2016). Skrbniki in ostali svojci ob pojavu bolezni doživljajo žalost zaradi omenjenih sprememb. Od primera do primera se spremembe razlikujejo, predvsem glede na to, ali je obolela oseba eden od staršev ali zakonec, vse pa pripomorejo k višjem socialnem bremenu (Gendron, 2015).

Običajni način sporazumevanja med svojcem in obolelim se z napredovanjem bolezni spremeni. Pogovor se mora iz razumskega načina komuniciranja spremeniti v čustvenega. V komunikaciji ni več prisotnih utemeljevanj, uveljavljanju lastnega mnenja, ipd. Bližnji pogosto ne vidijo smisla v komunikaciji z obolelimi, posledično bolniki in skrbniki ne morejo več sodelovati pri socialnih aktivnostih, kar predstavlja skrbnikom velik problem (Rausch idr., 2016). Pri skrbniku se pojavi občutek osamljenosti, iz česar izhaja tudi strah pred tem, da ljudi okoli sebe obremenjuje, s tem, ko išče nekoga, ki bi ga aktivno poslušal. Strah povzroči molk, kar lahko poveča socialno izolacijo (Gendron, 2015).

Predvsem v partnerskem odnosu je bolnik pred nastopom bolezni prinašal občutek varnosti, ob nastopu bolezni pa tega ni več. V času razvoja bolezni se izgubljajo tudi intimnost, potrpljenje ter trdne vezi, ki so se spletle med pogovori, načrtovanji in skupnimi trenutki radosti in bolečine. Z razvojem bolezni pri bolniku izginjajo tudi spomini, zato se spremeni skupna preteklost. Izgubijo se vrednost skupnih spominov in načrti za skupno prihodnost. Skrbniki se prav tako soočajo z izgubo občutka vzajemnosti, saj bolniki kažejo vse manj zanimanja zanje, medtem ko skrbnika ves čas skrbi za bolnika. V primerih, ko za bolnika skrbi otrok, se premestijo ključne vloge – npr. hčerka materinsko skrbi za svojo obolelo mamo, kar pomeni, da vsaka izmed njiju doživlja premestitev svojih in izključnih vlog, torej hčerka postane mati svoji materi. To pogosto postavi eksistenčni odnos na glavo, saj so prvotne vloge pri posameznikih še vedno prisotne (Gendron, 2015).

Skrbniki se ob nastopu AB soočajo s časovno stisko tudi zaradi tega, ker se morajo pogosto odpovedati osebnim prostočasnim in službenim dejavnostim (razvedrilo, potovanja). Z razvojem bolezni narašča potreba po nadzoru in skrbi za obolelo osebo, saj težko dlje časa ostane sama. Nemalokrat so posledica razvoja AB izguba službe, prijateljev ali ostalih socialnih stikov skrbnikov. Skrbniki morajo biti večino svojega časa doma z bolnikom, predvsem v srednjem in poznem stadiju bolniki ne morejo več niti na skupni dopust ali kak daljši izlet. Pojavljajo se občutki izgube osebne svobode ali celo nadzora nad lastnim življenjem (Gendron, 2015).

Občutek bližine in povezanosti skrbnika z bolnikom je ključen za premagovanje frustracij ob skrbniških nalogah. Pri skrbnikih, kjer so ti občutki prisotni, je oskrbovanje bolnika

bistveno bolj izpopolnjujoče (Rausch idr., 2016). Predvsem pri zakoncih je pomembno, da se kolikor se da, ohranja vzajemna podpora ter skupne aktivnosti (Rausch idr., 2016).

2.1.5 Finančno breme

S tem, ko se simptomi bolnika slabšajo, se ne povečujejo le težave v odnosih in zdravstvene težave, ampak se zmanjša tudi prihodek in finance skrbnikov, predvsem zaradi prekinitve zaposlitve ali zmanjšane delovnega časa ter plačevanja različnih (zdravstvenih) storitev zase ali obolelega svojca (Alzheimer's Association, 2016). Skrbniki, ki skrbijo za bolnike z demenco, pogosteje poročajo o negativnih vplivih skrbništva na zaposlitev kot skrbniki oseb z drugimi težavami (brez demence). Pri skrbnicah je večja verjetnost, da bodo spremenile svoj zaposlitveni status (zaposlitev za polovičen delovni čas, zamenjava službe, prenehanje zaposlitve, zgodnja upokožitev ali bolniški dopust), da bi lahko bolje skrbele za obolelega svojca. Kljub temu so neposredni stroški bolnika z AB, ki živi doma, neprimerno nižji, kot pri institucionaliziranih bolnikih. Večino stroškov morajo poravnati svojci, ki že zagotavljajo neplačano skrbništvo oboleli osebi, kar še dodatno prispeva k njihovem bremenu (Kaufer idr., 2005). Povprečni stroški na posameznega bolnika z demenco so v letu 2010 v Slovenij znašali 9.427 evrov (Bon idr., 2013). Intervencije in terapije, ki so namenjene zmanjševanju bremena svojcev, lahko znatno zmanjšajo strošek družin obolele osebe (Kaufer idr., 2005).

2.2 Parkinsonova bolezen

Breme skrbnikov bolnikov s PB je v veliki meri spregledan problem pri obravnavi in zdravljenju bolnika s PB. Sprememba načina življenja od vloge družinskega člana do neformalnega skrbnika je lahko psihično in duševno naporna, kar vodi v povišano stopnjo prisotnosti stresa, utrujenosti, anksioznosti in končno tudi depresije. Oskrba osebe s PB terja davek tudi na socialnem in finančnem statusu skrbnika in ostalih svojcev (Weintraub idr., 2008).

Breme skrbnikov ni povezano s starostjo skrbnikov. Glede na to, da rahlo pogosteje zbolevalo moški, so skrbnice večkrat ženske. Ne glede na to raziskave (Martínez-Martín idr., 2007; Schrag idr., 2006) kažejo, da bistvenih razlik v doživljanju bremena med spoloma ni. Aarsland, Larsen, Karlsen, Lim in Tandberg (1999, po Shin, Lee, Youn, Kim in Cho, 2012) so v svoji raziskavi ugotovili, da se doživljanje bremena razlikuje glede na to, v kakšnem razmerju sta skrbnik in bolnik (partnerja/starš in otrok). Avtorji navajajo, da partnerji bolnikov doživljajo več stresa in se pri njih hitreje pojavi depresija kot pri otrocih. Shin idr., (2012) so v svoji raziskavi odkrili, da med skupinama sicer prihaja do manjših razlik, vendar te niso značilne, torej se doživljanje bremena bistveno ne razlikuje. Kljub

temu se pojavljajo nekatere razlike med skupinama v okviru določenih aspektov bremena. Partnerji bolnikov s PB doživljajo večje breme v povezavi z njihovimi individualnimi značilnostmi ter nemotoričnimi oziroma psihiatričnimi simptomi PB, medtem ko otroci bolnikov s PB doživljajo večje breme v povezavi s fizičnim statusom bolnika, kar kompenzirajo predvsem s funkcionalno socialno podporo (Shin idr., 2012).

2.2.1 Dejavniki vpliva na breme skrbnikov

Poleg vpliva stopnje razvoja bolezni ter časovne perspektive, na višje breme skrbnikov vpliva tudi morebitna prisotnost demence pri bolniku (McRae idr., 2009). Z višjim bremenom skrbnikov so prav tako povezani socioekonomski faktorji družine ter stroški PB (predvsem posredni), psihološko in zdravstveno blagostanje skrbnika, osebnostne lastnosti skrbnika, skrbnikova samozaznana socialna podpora ter samoocena količine spanca in strategij soočanja (D'Amelio idr., 2009; Martínez-Martín idr., 2007; Shin idr., 2012).

Klinični simptomi bolnika s PB so povezani s stopnjo doživljanja bremena skrbnikov. Slednji poročajo, da so nekateri nemotorični simptomi bolezni, kot so halucinacije in zmedenost, bistveno bolj bremenilni kot motorični simptomi (motorične fluktuacije in diskinezije) (Schrag idr., 2006). Simptomi PB, povezani s slabšim mentalnim zdravjem in razpoloženjem, torej v večji meri vplivajo na distress skrbnika. S povišanim bremenom skrbnikov so povezani tudi padci bolnikov, najverjetneje zato, ker bolniki v tem primeru težko ostajajo dlje časa brez nadzora. Padci torej v največji meri vplivajo na večjo časovno obremenjenost skrbnika (Schrag idr., 2006).

V raziskavi Martínez-Martín idr. (2008) navajajo kot najbolj zanesljiv dejavnik napovedovanja bremena skrbnikov njihovo čustveno stanje (Carod-Artal idr., 2013). Ključno vlogo pri doživljanju bremena skrbnikov pa igrajo tudi njihove osebnostne lastnosti. Višja raven nevroticizma napoveduje slabše psihološko blagostanje skrbnika, medtem ko se višje ravni vestnosti povezujejo z boljšim psihološkim blagostanjem, višje ravni odprtosti pa z boljšimi socialnimi okoliščinami (Tew, Sharon, Naismith, Pereira in Lewis, 2013).

Breme skrbnikov se v nekaterih primerih lahko predvideva že ob samem začetku bolezni, ko skrbniške naloge še niso zahtevne. V kolikor se napovednike višjega bremena prepozna dovolj zgodaj, se jih lahko blaži in tako omogoči preprečevanje povišanja bremena ter boljšo oskrbo bolnikov (D'Amelio idr., 2009).

2.2.2 Fizično breme

Ker pojavnost PB narašča s starostjo, se tudi njihovi skrbniki (predvsem partnerji) soočajo z lastnim procesom staranja in fizičnim upadom (McRae idr., 2009). Na fizično stanje skrbnika vplivajo tudi motorične težave, ki se pojavijo že zgodaj tekom razvoja bolezni. Torej morajo skrbniki bolnikov s PB praktično že od nastopa bolezni poskrbeti tudi za fizične omejitve bolnika (Weintraub idr., 2008).

2.2.3 Psihološko ali čustveno breme

Breme skrbnikov bolnikov s PB je povezano z nižjo kakovostjo življenja skrbnika in višjimi ocenami depresije kot pri splošni populaciji (Mc Rae idr., 2009). Depresija se pojavlja pri skoraj polovici skrbnikov bolnikov s PB, višjemu tveganju pa so v večji meri podvržene ženske (Gultekin, Ekinci, Erturk in Mirza, 2017; Schrag idr., 2006). Zaradi visoke pojavnosti depresije med skrbniki, so tudi dejavniki razvoja depresije zelo podobni dejavnikom splošnega povišanja bremena skrbnikov. Ob prisotnosti depresije se pojavlja višje breme, ker je psihosocialna prilagoditev na bolezen svojca bistveno težja (Martínez-Martín idr., 2007). Tudi s stopnjo depresije je največji meri povezano trajanje bolezni (Gultekin idr., 2017). Na pojav depresije med skrbniki vpliva občutek osamljenosti pri skrbnikih. Osamljenost se v večji meri povezuje z značilnostmi skrbnika (fizično zdravje, izobrazba in samoučinkovitost) kot z značilnostmi bolnika. Dobra socialna podpora s strani ostalih svojcev lahko zmanjša te občutke ter tako tudi zmanjša tveganja za razvoj depresije (McRae idr., 2009).

Stopnja pojava anksioznosti pri skrbnikih je nižja kot stopnja depresije. Povezana je s podobnimi dejavniki kot depresija in breme na splošno, se pa v večji meri povezuje s finančnimi obremenitvami družine. Kljub temu študij, ki bi eksplicitno preučeval anksioznost med skrbniki, še vedno ni dovolj (Gultekin idr., 2017).

Depresija pri bolniku se v večji meri pojavlja pri bolnikih z višjo stopnjo nezmožnosti. Ti komponenti sta torej medsebojno povezani, zato je smiselno, da se tudi depresija pri bolnikih povezuje z višjim bremenom skrbnikov, čeprav je vpliv depresije pri bolnikih manjši (Martínez-Martín idr., 2007).

2.2.4 Socialno breme

Odnos med skrbnikom in obolelim se postopoma spreminja, lahko tudi do te mere, da so interakcije med njima usmerjene le še v naloge oskrbe bolnika. Kot posledica upada kakovosti medosebnih odnosov se pri skrbnikih, predvsem pri partnerjih, pojavi

osamljenost (McRae idr., 2009). Poleg tega se med skrbniki (že od pričetka bolezni) pogosto pojavljajo mešana čustva, kot so na eni strani zamera zaradi zmanjšane intimnosti ter frustracije ob nemoči nadziranja situacije, na drugi strani pa ljubezen do bolnika in občutki zadovoljstva ob pomoči (EPDA, 2009).

Pomembna povezava (predvsem pri partnerjih skrbnikov) obstaja tudi med bremenom skrbnika ter njihovim zadovoljstvom s spolnim in partnerskim razmerjem. Nanj lahko vpliva tudi spolna disfunkcija, ki se lahko pojavi kot simptom bolezni. Skrb za bolnika s PB vsekakor predstavlja obremenitev partnerskega razmerja, hkrati pa lahko dobri medosebni odnosi pozitivno vplivajo na razbremenitev in blaženje obremenilnih učinkov oskrbe obolele osebe (Schrag idr., 2006). Tudi Edwards in Scheetz (2002, po Schrag idr., 2006) poročata o povezavi doživljanja bremena skrbnikov z dnevnimi aktivnostmi, zaznana socialno podporo in zadovoljstvom s partnerskim odnosom. Pri skrbnikih, ki imajo oslABLJENO socialno mrežo, se pojavlja povečano tveganje za izgorelost. Čustvena izgorelost je pomembna komponenta sindroma izgorelosti in je v tesni povezavi z drugimi psihiatričnimi simptomi, kot so depresija in anksioznost (Carod-Artal idr., 2013). Pri izboljšanju socialne mreže in socialne podpore lahko koristijo podporne skupine, saj lahko služijo kot spodbuda in nadomestilo oslABLJENE socialne mreže (McRae idr., 2009).

2.2.5 Finančno breme

Zaradi razvoja zdravljenja PB tudi življenjska doba bolnikov ni bistveno krajša od splošne populacije, kar pomeni, da osebe neredko živijo tudi 20 let in več od pričetka bolezni. Seveda je to dobro za bolnike in družinske člane, a vendar to pomeni tudi povečano finančno breme družbe, predvsem pa svojcev. Raziskave v evropskih državah (Findley idr., 2003; Keranen idr., 2003; Spottke idr., 2005 po Obradovič, 2008) poročajo, da letna vsota neposrednih stroškov bolnika s PB znaša med 5.000 in 10.000 EUR (razlika je vzrok različnih vrednosti stroškov glede na državo). Letni stroški bistveno narastejo, ko se stanje bolnika poslabša, ko pa zraven prištejmo še posredne stroške, se največkrat vsota skoraj podvoji (Hagell idr., 2002; Keranen idr., 2003 po Obradovič, 2008). V Sloveniji je leta 2010 vsota posrednih in neposrednih stroškov znašala 7.898 EUR (Bon idr., 2013). Kljub temu da novejša zdravila za PB predstavljajo dodatne stroške in zahtevajo še mnoge klinične raziskave, pa potencialno znižujejo celotne družbene stroške PB (Obradovič, 2008).

2.3 Amiotrofična lateralna skleroza

Soočanje z ALS je, tako kot pri večini nevrodegenerativnih bolezni, za bolnika samega praktično nemogoče. Bolniki z ALS postanejo odvisni od drugih v nekaj mesecih ali letih

od pričetka bolezni. Največkrat za bolnike skrbijo njihovi partnerji, sledijo pa jim ostali ožji družinski člani. Ker je ALS rahlo pogostejši med moškimi, so skrbnice pogosteje ženske (Goldstein, Atkins, Landau, Brown in Leigh, 2006; Rabkin in Albert, 2009).

Skrbniki doživljajo breme v povezavi s funkcionalnimi motnjami, osebnimi in družbenimi problemi, vključno s fizičnimi in čustvenimi motnjami. Ravno zaradi povezave bremena skrbnikov s funkcionalnimi motnjami, bi morala biti zadostna podpora skrbnikom s strani strokovnih delavcev prisotna že od samega začetka bolezni (Pagnini idr., 2010).

Skrbniki morajo bolnikom zagotavljati čustveno podporo, pomoč pri hranjenju in vsakodnevni higieni, učenju novih komunikacijskih strategij, upravljanju medicinskih pripomočkov in premeščanju bolnika, ko postaja vse bolj fizično omejen. Pomoč pri gibanju in premeščanju je posebej težavna ponoči in pri starejših skrbnikih z morebitnimi telesnimi težavami (Pagnini idr., 2010). Prav tako si morajo prizadevati k vnaprejšnjemu predvidevanju ter načrtovanju situacij in dogodkov zaradi neprestanih sprememb, ki se pojavijo kot vzrok hitro napredujoče bolezni (Aoun, Lee Connors, Priddis, Breen in Colyer, 2011).

Skrbniki za nego porabijo od 5 ur (blažja prizadetost) do 15 ur na dan (hujša prizadetost). Približno polovica skrbnikov oseb z ALS poroča, da za nego porabi 12 ur na dan (Aoun idr., 2012; Kaub-Wittemer, Von Steinbuchel, Wasner, Laier-Groeneveld in Borasio, 2003 po Aoun idr., 2011). Nezmožnost hoje v največji meri vpliva na čas, ki ga svojci porabijo za nego bolnika. Z napredovanjem bolezni se podaljšuje čas, namenjen skrbi za obolelega svojca, s čemer pa bistveno naraste tudi breme skrbnika in pojavnost zdravstvenih težav skrbnikov (Aoun idr., 2012).

2.3.1 Dejavniki vpliva na breme skrbnikov

Ker je ALS hitro napredujoča bolezen, se lahko hitro poveča tudi breme skrbnikov. Zato je pomembno poznavanje napovednikov bremena svojcev in mehanizmov prilagajanja na bolezen ter razumevanje vpliva značilnosti bolezni in psihološkega stanja bolnika na psihološki distress skrbnika (Goldstein idr., 2006).

Bolnikova stopnja nezmožnosti in depresija skrbnika (kamor spada tudi stopnja čustvene labilnosti) sta faktorja, ki v najvišji meri pozitivno korelirata s stopnjo bremena. Na višjo stopnjo doživljanja bremena vpliva tudi število ljudi, ki so odvisni od skrbnika (poleg obolelega svojca tudi otroci) (Goldstein idr., 2006). Prav tako je pomemben napovednik stopnje bremena bolnikovo kognitivno delovanje. Verjetno je ravno to tudi eden izmed vzrokov za naraščanje stopnje bremena tekom napredovanja bolezni (Chiò, Gauthier,

Calvo, Ghiglione in Mutani, 2005; Gauthier idr., 2007). V primerih, ko so pri bolnikih prisotne vedenjske in kognitivne motnje, je breme skrbnikov višje, saj se večina bolnikov svojih težav ne zaveda (Aoun idr., 2012; Pagnini idr., 2010).

Izsledki raziskav (Gauthier idr., 2007; Aoun idr., 2012) o KŽ skrbnikov so manj konsistentni. Nakazujejo, da lahko nanjo vplivajo nekateri drugi dejavniki (npr. vera) in ne le breme skrbnikov.

Podobno kot pri ostalih dveh boleznih je višje doživljanje bremena prisotno pri ženskem spolu. Pri ženskih skrbnicah bolnikov z ALS se je pokazalo višje socialno breme, saj imajo zaradi skrbi premalo časa in energije za ohranjanje drugih odnosov z bližnjimi. Bistvena razlika med spoloma je, da moški doživljajo višjo mero zadovoljstva ob opravljanju vloge družinskega skrbnika in je njihova notranja motivacija za skrbništvo višja. Rezultati raziskav kažejo, da ženske v večji meri vlogo skrbnic (ne glede na bolezen) razumejo kot dolžnost, zaradi česar imajo posledično tudi več težav pri usklajevanju skrbništva ter ostalih družinskih in delovnih obveznosti (Chiò idr, 2005).

2.3.2 Fizično breme

Skrbniki bolnikov z ALS se najpogosteje soočajo s fizično izčrpanostjo in utrujenostjo, čemur sledijo nespečnost in ostale motnje spanja. V poznih stadijih bolezni je nespečnost posledica zahteve po skrbi za bolnika tudi tekom noči. Zaradi neprestanih sprememb med hitrim razvojem bolezni in pomanjkanja časa skrbniki niso dovolj pozorni na svoje lastne težave in posledično ne poskrbijo zase (Aoun idr., 2012; Goldstein idr., 2006). Somatske težave pri skrbnikih bolnikov z ALS v prihodnosti zahtevajo dodatne raziskave, verjetno pa izvirajo iz psiholoških težav, zato bi telesnim težavam morali več pozornosti nameniti tudi strokovnjaki s področja mentalnega zdravja (Pagnini idr., 2010).

2.3.3 Psihološko ali čustveno breme

Med najbolj pogostimi duševnimi težavami med skrbniki bolnikov z ALS se pojavljajo depresija, anksioznost in (splošni) psihološki distress. Prisotnost depresije bi lahko bila odvisna tudi od kulture, saj avtorji japonske študije Miyashita, Narita, Sakamoto idr. (2009) poročajo o višji pojavnosti depresije (61 %), medtem ko dve ameriški študiji (Rabkin, Wagner in Del Bene, 2000; Rabkin, Alber, Rowland idr., 2009, po Aoun idr., 2012) poročata o nižji pojavnosti depresije (19 % in 23 %) med skrbniki bolnikov z ALS. Kljub temu da absolutne vrednosti prevalence depresije pri bolnikih ostajajo višje, je porast pojava depresije od pričetka bolezni do smrti pri skrbnikih višji kot pri bolnikih (Gauthier idr., 2007). Pojavnost depresije pri skrbnikih se tekom razvoja bolezni povečuje predvsem zaradi serije neprestanih izgub, ki se pojavljajo ob ALS. Na razvoj depresije vplivajo:

intenziteta potrebne skrbi, dojemanje bolnika kot nerazumevajočega ali kritičnega, zaznavanje izgube intimnosti (predvsem pri zakoncih), prihodek družinskih članov in bolnika, uporaba izogibajočih obrambnih mehanizmov namesto soočanja z danimi težavami in zmanjšanje socialne mreže. Depresija skrbnika je v nekaterih primerih povezana tudi z morebitno depresijo bolnika (Aoun idr., 2012). Pogosteje kot depresija se pri skrbnikih pojavlja psihološki distress (Rabkin idr., 2009 po Aoun idr., 2012).

Depresija pri skrbnikih bolnikov z ALS je povezana tudi s povečanim pojavom anksioznosti in somatskih težav (Pagnini idr., 2010). O natančni pojavnosti anksioznosti med skrbniki bolnikov z ALS in povezavi z bremenom skrbnikov obstaja zelo malo raziskav. Vignola, Guzzo, Calvo idr. (2008, po Pagnini idr., 2010) v svoji raziskavi navajajo prisotnost anksioznosti pri 71 do 79 odstotkih skrbnikov. Verjetno je povezana s stopnjo bolnikove prizadetosti, torej s stopnjo razvoja bolezni ali pa izhaja iz nezmožnosti načrtovanja dnevnih aktivnosti zaradi nepredvidljivega poteka bolezni (Aoun idr., 2012).

2.3.4 Socialno breme

Največje nezadovoljstvo, ki ga skrbniki doživljajo zaradi skrbniških nalog, je časovna omejenost, ki jo prinaša skrb za bolnika, saj se soočajo predvsem s pomanjkanjem prostega časa. Pogosto ne morejo zapustiti svojega doma, kadar bi si to želeli, v manjši meri se družbeno udeležujejo, družijo s prijatelji in poskrbijo za svoje lastne potrebe. Soočajo se z upadom socialnih stikov, zaradi skrbi za bolnika pa se na splošno skrči njihova socialna mreža in kakovost medosebnih odnosov (Aoun idr., 2012). Kljub temu da med svojci ne velja prepričanje, da imajo bolniki pretirane ali nerealne zahteve, se mnogi izmed njih nikoli uspešno ne prilagodijo na bolezen. Neredko se med skrbniki pojavijo socialna izolacija in občutki ujetosti (Rabkin in Albert, 2009).

Prav tako so lahko spremembe, ki se pojavljajo v odnosih med skrbnikom in bolnikom (predvsem v primeru zakoncev) za skrbnika zelo pretresljive, saj se spremenijo družinske vloge (v trenutku oseba ni več mož ali žena, ampak polno zaseden skrbnik) in se s tem pojavijo tudi problemi eksistence (Aoun idr., 2011; Gauthier idr., 2007). Pomembno je, da se skrbniki oseb z ALS zavedajo, da se bolnikovo vedenje in čustvovanje tekom razvoja bolezni lahko spremeni, saj se le tako lahko najbolj uspešno soočijo s spremembo medosebnega odnosa z bolnikom (Chiò idr., 2010). Zadostna socialna podpora zmanjša doživljanje bremena skrbnikov. Stopnja socialne podpore je dober napovednik bremena skrbnikov, skrbniki pa občutijo potrebo po socialni podpori predvsem s strani prijateljev ter prostovoljnih in verskih skupin. Dolgoročno blagostanje skrbnikov se povezuje z dostopnostjo socialne podpore skrbniku in njihovim zadovoljstvom z medosebnimi odnosi. Družinski skrbniki, ki imajo zadostno podporo ostalih svojcev, navadno poročajo o

pozitivnih izkušnjah nege bolnika (Bolmsjo in Hermeren, 2001 po Pagnini idr., 2010; Goldstein idr., 2006).

2.3.5 Finančno breme

Ekonomski vpliv ALS se lahko začne že približno devet mesecev pred postavljeno diagnozo, ki pride šele po mnogih pregledih in ocenjevanjih (Meng idr., 2017). Po postavljeni diagnozi pa so glavni neposredni stroški predvsem zdravila, ortopedski pripomočki, pripomočki za dovajanje kisika in ventilacijske naprave, vse pogosteje pa se uporabljajo tudi naprave za lažjo komunikacijo (npr. naprava za sledenje pogledu in različni možgansko-računalniški vmesniki). Vsi omenjeni pripomočki niso povsem kriti s strani zavarovalnic, zato morajo stroške pokriti bolniki ali njihovi skrbniki. Neposredni stroški zaradi ALS zajemajo tudi posebno prehrano in pripomočke za lažje hranjenje, storitve zdravstvenega in socialnega varstva, ob institucionalizaciji pa tudi stroške življenja v domovih za starejše (Boynton De Sepulveda in Graves, 2009).

Skrbniki oseb z ALS se soočajo še s številnimi ekonomskimi težavami, kot so: nezmožnost vzdrževanja zaposlitev (ali skrajšan delovni čas), zapletenost sistemov za zagotavljanje formalne pomoči, neenakost dostopa do osnovnih sredstev, nezadostno število strokovnih delavcev, ki bi jih nudili pomoč, omejen pravočasni dostop do medicinskih pripomočkov in opreme, kar vključuje tudi slabo dostopnost do neinvazivnega predihavanja bolnikov, omejena informiranost skrbnikov o možnih sistemih pomoči (Aoun idr., 2011).

Finančno breme bolezni je na ravni družbe nizko, saj je bolezen redka, finančno breme posameznega bolnika in njegovih skrbnikov pa najvišje med vsemi nevrološki bolniki (Bon idr., 2013). Bolniki kmalu niso več sposobni opravljati svojega dela in se morajo invalidsko upokojiti. Invalidske pokojnine so nizke, stroški bolezni pa visoki in jih zgolj pokojnina ne pokrije (Knez, 2013). Raziskava stroškov ALS na Irskem je pokazala, da je povprečen mesečni strošek bolnika z ALS 1795 EUR (od postavitve diagnoze do smrti) (Connolly idr., 2015). V Sloveniji je v letu 2010 povprečni letni strošek bolnika z ALS znašal 21.780 EUR (Bon idr., 2013). Strošek se od države do države močno razlikuje (različen standard, vsaka država ima drugačne zakone o kritju zdravljenja s strani zavarovalnice), glede na obstoječe raziskave pa so najvišji v ZDA (Meng idr., 2017).

2.4 Primerjava bremena med opisanimi boleznimi

Glede na to, da nismo opravili raziskave in posledično ni bilo zanesljive analize ter točno določenih komponent bremena, ki bi jih med seboj primerjali, je o točnih vrednostih razlik v bremenu med različnimi skupinami skrbnikov težko zagotovo trditi oziroma lahko o njih

sklepamo posredno. Preučenih je bilo veliko raziskav na to temo, a se primanjkljaj kaže predvsem v tem, da raziskovalci med sabo ne sodelujejo v visoki meri, zato tudi ni točno določenih komponent bremena, ki bi bile sistematično preučene. Kljub temu pa so določeni podatki o izsledkih prisotni pri vseh skupinah in dovolj jasno prikazujejo določene podobnosti in razlike v doživljanju glavnih štirih komponent bremena pri različnih skupinah skrbnikov ter vplivih na breme.

Hecht idr. (2003 po Aoun idr., 2011) v svoji raziskavi ugotavljajo, da je breme skrbnikov bolnikov z ALS nižje kot pri bolnikih z demenco, medtem ko skrbniki bolnikov z AB in PB doživljajo približno enako stopnjo bremena (D'Amelio idr., 2009). Do takšnih izsledkov verjetno prihaja zato, ker imajo bolniki z ALS navadno bistveno krajšo življenjsko dobo od nastopa bolezni kot bolniki z AB ali PB.

Za bolnike z AB večkrat skrbijo njihovi otroci, medtem ko za bolnike s PB in ALS večkrat skrbijo partnerji. Razlog je verjetno v tem, da se AB pojavlja v višji starosti, ko bolniki nimajo več partnerjev ali pa ti niso več sposobni skrbeti zanje. Pri vseh treh boleznih za bolnike pogosteje skrbijo ženske, a v zadnjem času pri AB narašča tudi število moških skrbnikov, saj se AB pogosteje pojavlja pri ženskah. Pri AB in ALS je znano, da skrbnice doživljajo višjo stopnjo bremena kot skrbniki, medtem ko pri PB dosedanje raziskave ne prikazujejo vpliva spola na različno doživljanje bremena. Pri skrbnikih bolnikov z AB je starost skrbnikov povezana z višjo stopnjo bremena, medtem ko pri PB starost skrbnika ne vpliva na povišano breme, za ALS pa o tem ni zanesljivih podatkov.

Pri vseh treh boleznih imajo največji vpliv na breme skrbnikov bolnikova stopnja nezmožnosti in simptomi bolezni, čas, ki ga namenijo oskrbi, ter pojavnost kognitivnih in vedenjskih težav bolnika. Verjetno leži razlog ravno v kognitivnem delovanju, da je splošno breme skrbnikov bolnikov z ALS nižje od bremena skrbnikov bolnikov z AB in PB, saj pri približno polovici bolnikov z ALS kognitivne funkcije ostajajo relativno dolgo precej ohranjene (Chiò idr., 2005; Gauthier idr., 2007).

Stopnja bremena narašča tekom napredovanja vseh treh bolezni. Kljub temu je lahko breme visoko tudi v zgodnjih stadijih bolezni, ko skrbniki ne vedo, kaj se dogaja, in diagnoza ni določena. Breme v zgodnjih stadijih bolezni pa je trenutno še najbolj raziskano za AB.

Z razvojem bolezni so pogostejše tudi motnje spanja pri skrbnikih bolnikov z AB, PB ali ALS. Vzrok motenj spanja pri AB so predvsem zburjanje zaradi vedenjskih težav tekom noči, pri PB in ALS pa predvsem nočni premiki obolelih po stanovanju (npr. iz spalnice na stranišče). Pri PB in ALS se že zelo zgodaj v razvoju bolezni pojavijo težave z motoriko za

razliko od AB, kjer se pojavijo šele v pozni fazi bolezni. Torej morajo skrbniki bolnikov s PB in ALS poskrbeti tako za fizične omejitve bolnika kot tudi za neizogibne kognitivne in nevropsihiatrične zaplete praktično že od začetka bolezni (Weintraub idr., 2008).

Psihološko blagostanje bolnika in skrbnika sta pomembna napovednika bremena skrbnika pri vseh treh boleznih. Pri AB imajo bistveno večji vpliv na breme skrbnika vedenjske motnje in dezinhibicija bolnika kot pri ostalih dveh motnjah. Pri PB so najbolj obremenilne halucinacije in zmedenost bolnika ter čustveno stanje skrbnika. Pri ALS na psihološko breme skrbnikov v največji meri vplivajo apatija in izvršilne disfunkcije bolnikov (Davis in Tremont, 2007, po Chiò idr., 2010). Pri vseh teh boleznih se psihološko breme skrbnikov visoko povezuje s stopnjo depresije med njimi, predvsem pri AB in PB, kjer se depresija pojavlja kar pri približno polovici skrbnikov. Kljub temu da natančna vzročno-posledična povezava še ni določena, pa že povezava med omenjenimi faktorji poudarja prepletenost blagostanja bolnika in njegovega skrbnika ter pomembno vlogo podpore skrbnikom (Schrag idr., 2006).

Vse tri bolezni vplivajo na odnose med bolniki in njihovimi svojci. Med njimi se spremeni tudi komunikacija, predvsem pri AB in ALS. V primerih, ko za bolnika skrbi njegov partner, se pojavlja izguba intimnosti. V odnosih pa se spremenijo tudi družinske vloge, kar je še posebej problematično pri ALS, ker se spremembe zgodijo zelo hitro in se skrbniki nanje težje prilagodijo.

Največji vpliv na socialno breme ima, tako kot pri vseh treh boleznih, izguba samostojnosti bolnika in čas, ki ga skrbniki namenijo oskrbi, saj se morajo s tem odpovedati svojim dejavnostim in hkrati tudi izgubljajo socialne stike, kar lahko vodi v osamljenost in izolacijo. Pomembni dejavniki, ki vplivajo na nižje doživljanje bremena med skrbniki, so široka socialna mreža in dobra socialna opora s strani drugih svojcev ter dober dostop do socialne pomoči.

Pri skrbnikih bolnikov s katero koli izmed treh bolezni se pojavlja veliko finančno breme, ne le zaradi neposrednih stroškov bolezni, ampak predvsem zaradi pogoste potrebe po skrajšanju delovnega časa ali celo prekinitvi zaposlitve skrbnikov. Tudi samo finančno breme močno naraste z napredovanjem bolezni. Letno finančno breme na ravni družbe je bistveno višje pri AB in PB, vendar pa je letni strošek ALS posameznega bolnika več kot dvakrat tolikšen kot strošek posameznika z AB in PB. Vzrok je v tem, da je primerov AB in PB bistveno več kot primerov ALS, poleg tega pa so pri ALS višji tudi neposredni stroški bolezni (poleg zdravlil tudi razni ortopedski in medicinsko-tehnični pripomočki).

3 ZMANJŠEVANJE BREMENA SKRBNIKOV

3.1 Skrbniki bolnikov z alzheimerjevo boleznijo

Tekom povečevanja števila raziskav na temo AB, so se razvile različne intervencije, namenjene bolnikom in njihovim skrbnikom, z namenom vzdrževanja njihovega psihičnega blagostanja tekom napredovanja bolezni. To so:

1. *Vodenje/nadzorovanje primera*: evalvacija, informiranje, načrtovanje, napotitev, koordiniranje oskrbe in/ali zagovorništvo družinskim članom.
2. *Psihoedukacija*: strukturiran program, ki zagotavlja informiranje o bolezni, vire in storitve ter informacije o tem, kako izboljšati sposobnosti učinkovitega odzivanja na simptome bolezni. Vključuje predavanja, diskusije in literaturo, vodi jih strokovnjak.
3. *Učenje strategij soočanja z boleznijo*: vključuje vrsto različnih pristopov – informiranje o bolezni, organizacija skrbništva, praktične nasvete o soočanju z boleznijo, krepitev spretnosti za obvladovanje vedenjskih težav bolnika, učenje spretnosti odločanja, nasveti glede čustvenih posledic skrbništva ter skrbi zase.
4. *Svetovanje*: namenjeno je predvsem osebnim problemom, ki otežujejo skrb za svojca in so obstajali že pred diagnozo. Preko tega imajo svojci priložnost razrešiti konflikte z obolelim in izboljšati delovanje družinske skupnosti.
5. *Podporne skupine*: so manj strukturirane, kot psihoedukacijske in terapevtske intervencije, ponujajo pa predvsem možnost deljenja osebnih občutkov in skrbi ter premagovanje občutka socialne izolacije.
6. *Nadomestna oskrba* (ang. respite care): omogoča načrtovan, začasen oddih za skrbnika preko zagotavljanja nadomestne oskrbe (dnevni programi za dementne v domovih za starejše, pomoč nadomestnega skrbnika na domu).
7. *Psihoterapevtski pristop*: vzpostavitev terapevtskega odnosa med skrbnikom in terapevtom (npr. vedenjsko-kognitivna terapija)
8. *Multikomponentni pristopi*: intenzivne strategije podpore, ki združujejo različne oblike intervencij (izobraževanje, pomoč, nadomestna oskrba) (Beinart idr., 2012; Alzheimer's Association, 2016).

Metode, ki bi v prihodnosti lahko pokazale učinkovitost, so tudi telefonski in računalniški podporni programi oziroma sistemi, ki potrebujejo še nekaj dodatnih raziskav (Beinart idr., 2012). Za učinkovito zmanjševanje bremena in kakovostno obravnavo pa je pomembno predvsem povezovanje naštetih intervencij med sabo.

Zmanjševanje bremena je pomembno predvsem zaradi boljšega počutja svojcev in nižjih stroškov z bolnikom. Nekatere raziskave (Brodaty, Gresham in Luscombe, 1997; Newcomer, Covinsky, Clay in Yaffe, 2004; Gitlin, Corcoran, Winter, Boyce in Hauck, 2001) pa povezujejo predvsem dobro obvladovanje in soočanje s situacijo ter odsotnost

depresivnih simptomov skrbnikov tudi z daljšo življenjsko dobo od nastopa bolezni pri bolnikih (McCledon idr., 2004).

Pomembna komponenta zmanjševanja bremena skrbnikov je tudi zdravljenje AB. Terapije, ki lahko ohranjajo delovanje bolnika in tako podaljšujejo čas, preden bolnik z AB postane popolnoma odvisen od skrbnikov, bistveno zmanjšajo čas, ki ga skrbnik porabi za obolelo osebo. Torej zaustavljanje simptomov AB pripomore tako k manjšem bremenu skrbnikov na področju psihološkega blagostanja in na področju financ (Kaufer idr., 2005).

3.2 Skrbniki bolnikov s parkinsonovo boleznijo

Več pozornosti bi se moralo nameniti čustvenemu in fizičnemu zdravju bolnika, predvsem v poznih stadijih PB, v primerih, ko se pojavijo tudi psihiatrični zapleti in padci. Bolnika in njegovega skrbnika bi se moralo obravnavati kot celoto. Blaženje skrbnikovega distresa bi torej moralo biti vključeno v obravnavo PB, saj bi tako izboljšali kakovost tako življenja skrbnika kot tudi bolnika in hkrati tudi preprečili (prezgodnjo) institucionalizacijo (Schrag idr., 2006).

Za zmanjševanje bremena skrbnikov ter izboljšanje kakovosti življenja tako skrbnikov kot tudi samih bolnikov je zelo pomembna zgodnja in natančna diagnoza PB. Ta poveča učinkovitost zdravljenja in upočasnjuje napredovanje nezmožnosti, kar pomeni, da prav tako zmanjša posredne in neposredne stroške bolezni. Zgodnja diagnoza lahko tudi skrbnike hitreje seznanja s težavami bolnika, kar pomeni, da se lahko hitreje in boljše pripravijo na potek bolezni in oskrbo skrbnika (Weintraub idr., 2008).

Skrbnikom bolnikov s PB bi za zmanjševanje bremena verjetno koristila intenzivna multidisciplinarna rehabilitacija (Trend, Kaye, Gage, Owen in Wade, 2002, po Schrag idr., 2006) in pristopi vedenjsko kognitivne terapije (VKT) (Secker in Brown, 2004), vendar pa so ti ukrepi še predmet raziskav v smislu zanesljive učinkovitosti. VKT je sicer zanesljivo koristna za zmanjševanje psiholoških stisk, a je težava v tem, da so klinični psihologi skrbnikom težko dostopni predvsem zaradi dolgih čakalnih vrst.

3.3 Skrbniki bolnikov z amiotrofično lateralno sklerozo

Duševno zdravje skrbnika ima pogosto močan vpliv na bolnika, zato obravnava bolnikov z ALS ne bi smela spregledati prispevka skrbnikov ter poskrbeti tudi za njihove potrebe in sposobnosti soočanja z boleznijo (Gauthier idr., 2007). Posebno pozornost bi strokovni delavci morali nameniti skrbniškim nalogam ter kakovosti njihovih podpornih sistemov, saj se lahko tako hitreje prepoznajo skrbniki, pri katerih je tveganje za povečanje

psihološkega distresa večje (Chiò idr., 2005). Nekateri ukrepi za zmanjšanje psihološkega distresa, predvsem depresije in anksioznosti, so širitev obsega socialne podpore (predvsem preko podpornih skupin), pomoč pri širjenju mreže ljudi, ki jim lahko nudijo (neformalno) pomoč, pomoč pri boljšem razporejanju časa in spodbujanje občutka skrbnikov, da uspešno opravljajo svoje vsakodnevne aktivnosti. Klinične intervencije, namenjene pomoči, bi morale biti bolj strukturirane in podobne tistim, ki so namenjene skrbnikom oseb z drugimi nevrodegenerativnimi boleznimi (npr. AB) (Gauthier idr., 2007). Usmerjene bi morale biti predvsem v učinkovito komunikacijo med skrbnikom in svojcem, kar bi pri obeh verjetno izboljšalo psihološko blagostanje. Vključevale naj bi serijo nevropsiholoških evalvacij za oceno mentalnega statusa bolnika; tako bi skrbniki pridobili boljše razumevanje psihološkega statusa obolele osebe (Gauthier idr., 2007). Prav tako sta lahko koristni učenje strategij reševanja problemov za kompenziranje primanjkljaja izvršilnih funkcij bolnikov in intervencije, ki naslavlja neprimerno vedenje in apatijo bolnikov (Chiò idr., 2010).

Dosedanje raziskave na področju skrbnikov bolnikov z ALS so usmerjene predvsem v raziskave kakovosti življenja in bremena skrbnikov. Premalo pa je študij, namenjenih njihovim strategijam soočanja in prilagajanja na bolezen ter študij, ki bi ocenjevale učinkovitost intervencij, namenjenih povečanju praktične in psihološke podpore svojcem oseb z ALS in bolnikom (Aoun idr., 2012). Strokovna podpora svojcem bi morala biti prisotna tudi na domu že od postavitve diagnoze naprej, vendar pa je pomembno, da so obiski zdravstvenih delavcev koordinirani med seboj in tako skrbniki niso preobremenjeni (Baxter idr., 2013). Vzroki za pomanjkanje formalne podpore so lahko slaba informiranost o možnostih pomoči, želja po vzdrževanju občutka normalnega stanja, želja po ohranjanju neodvisnosti, dostojanstva ali kontrole nad svojim življenjem. Problem pa je tudi v tem, da svojci pogosto zavrnejo strokovno pomoč ali pa se po pomoč obrnejo prepozno oziroma ta ni zadostna (Baxter idr., 2013). Kritike formalnih skrbnikov so neuspešna integracija storitev, pomanjkanje mehanizmov hitrega odziva, ki so nujno potrebni, glede na hitro napredujočo bolezen (Brown, Lattimer in Tudball, 2005 po Baxter idr., 2013).

Ker ima ALS napovedan smrten izid že od postavitve diagnoze, je pomembno, da se v skrb za bolnika in svojce vključi paliativno oskrbo. Cilji paliativne oskrbe bolnika z ALS so ohranjanje fizičnega delovanja in neodvisnosti, kolikor dolgo je to možno, blaženje bolečine in ostalih telesnih simptomov, omogočanje pogovora o smrti ter zagotavljanje psihosocialne podpore tako skrbniku kot tudi svojcem, predvsem ob soočanju s smrtjo. Prav tako lahko svojce že vnaprej pripravi na fizični in čustveni upad pri bolnikih z ALS (Aoun idr., 2012).

3.4 Pomoč skrbnikom v primeru opisanih bolezni v Sloveniji

Na področju pomoči skrbnikom bolnikov z AB, PB ali ALS v Sloveniji delujejo predvsem različne nevladne organizacije, ki pomagajo bolnikom in skrbnikom pri soočanju z boleznijo, informiranju bolnikov, skrbnikov pa tudi širše javnosti tako, da nudijo različne programe podpore. So ključne pri zmanjševanju bremena skrbnikov, saj lahko zdravniki le redko nudijo tolikšno mero podpore in informacij, predvsem zaradi natrpanega urnika in pomanjkanja časa za posameznega bolnika.

V Sloveniji glavnino pomoči bolnikom z AB ter njihovim skrbnikom in svojcem nudi društvo Spominčica – Alzheimer Slovenija, ki ima svoje podružnice po celotni Sloveniji. Njihove aktivnosti so primarno namenjene pomoči osebami z demenco in njihovim svojcem pri obravnavi, sporazumevanju in negi bolnika ter ozaveščanju javnosti. Podporo jim nudijo v obliki predavanj, usposabljanj, seminarjev, posvetovanj, ipd. Poleg tega izvajajo tudi programe v domovih za starejše in podobnih javnih prostorih, kjer spodbujajo neformalno druženje z osebami z demenco. Ob tem si skrbniki in svojci izmenjujejo izkušnje in izboljšujejo socialno vključenost. Še ena pomembna aktivnost Spominčice je ustanovitev demenci prijaznih točk, ki se nahajajo v različnih nevladnih organizacijah po Sloveniji (npr. Karitas, Rdeči Križ) in nudijo osnovno pomoč in usmeritev osebami z demenco (Spominčica, 2018). Izdajajo tudi revijo Spominčica, različne zloženke ter so aktivni na radijskih medijih (Spominčica, 2018).

Eden največjih problemov v Sloveniji je prepozna diagnoza, zaradi česar bolniki, predvsem pa njihovi skrbniki, ne vedo, kaj se dogaja in kako se s težavami spoprijemati. Pri skrbnikih bolnikov z AB in ostalimi demencami še vedno ostaja velik problem pomanjkanja informacij (deloma tudi zaradi pozne diagnoze), zaradi česar se ne znajo dobro spoprijemati s težavami. Skrbniki se na Spominčico obračajo z vprašanji glede financ, pravic socialnega in zdravstvenega varstva, težav zaradi spremenjenega vedenja bolnikov, otežene komunikacije, ipd. Spominčica si prizadeva tudi za izobraževanje družinskih zdravnikov, da bi ti hitreje prepoznali zgodnje znake demence ter tako pripomogli k hitrejši diagnozi AB. Tako se lahko družina in bolnik hitreje vključijo v podporne sisteme in se pripravijo na to, kaj bolezen prinaša in kaj jih čaka z napredovanjem bolezni (D. Krivec, osebna komunikacija, junij 2018).

Pri nas pa prav tako v največji meri primanjkuje storitev neinstitucionalnega varstva – torej manjka strokovno izobraženih delavcev, ki bi prišli na dom in pomagali družinskim skrbnikom. Obstaja sicer nekaj poskusov nadomestne oskrbe v zasebnem sektorju, česar pa zavarovalnica ne krije, zato so stroški takšne oskrbe zelo visoki (D. Krivec, osebna komunikacija, junij 2018).

Spominčica je s svojimi programi precej uspešna in dosega približno dve tretjini bolnikov z demenco in njihovih svojcev v Sloveniji. Kljub temu ostaja še veliko prostora za izboljšave (D. Krivec, osebna komunikacija, junij 2018).

Pomoči bolnikom s PB ter njihovim svojcem je v Sloveniji namenjeno društvo Trepetlika. Glavni sedež je v Ljubljani, svoje dejavnosti pa je razširilo tudi v Maribor, Celje, Kranj, Novo Gorico in Novo mesto. Glavni namen društva je združevanje ljudi s PB in ostalimi motnjami ekstrapiramidnega sistema, predvsem pa izobraževanje bolnikov in njihovih svojcev o novostih s področja zdravljenja ter seznanjanju z načini lajšanja življenja bolnikov. Društvo najtesneje sodeluje s strokovnjaki s področja zdravljenja in obravnave PB, predvsem z vidika pogostih poljudnoznanstvenih srečanj in delavnic. Člani društva se srečujejo tudi na rekreativnih dejavnostih, to je na telovadbi oziroma fizioterapiji (v društvenih prostorih), vodni masaži in plavanju, ob plesu in glasbi, na enodnevnih izletih, ob tradicionalnih prednovoletnih srečanjih ali pa na neformalnih pogovorih ter druženju v prostorih društva. Društvo sodeluje tudi z nevrologi, ki mnogim bolnikom tudi priporočijo društvo. Prav tako so aktivni na spletnih, televizijskih in radijskih medijih, izdajajo pa tudi časopis in različne zloženke (Trepetlika, 2018).

Društvo Trepetlika je v okviru svojih zmožnosti precej uspešno, vanj je vključenih preko 1000 članov, ki jim največje zadovoljstvo predstavlja druženje ter izmenjava mnenj in izkušenj. Vendar pa za bolnike s PB in njihove svojce v Sloveniji še vedno ni dobro poskrbljeno. Društvo je neprofitno in temelji predvsem na prostovoljstvu, zato nimajo dovolj velikega vpliva na spremembe na državni ravni (npr. zakonodaja) (M. M. Gnezda, osebna komunikacija, junij 2018).

Na Trepetliko se večkrat kot pri AB in ALS obračajo tudi bolniki sami, zato so programi v največji meri namenjeni njim, imajo pa tudi programe za skrbnike, kjer jih predvsem informirajo o oskrbi in pomoči oseb s PB. V Sloveniji kljub temu ostaja velik problem v tem, da skrbniki niso deležni strokovne obravnave in podpore, a sta psihološko blagostanje skrbnika ter informiranost skrbnika ključnega pomena pri kakovostnem življenju bolnika. Prav tako so velik problem tudi pri PB dolge čakalne vrste in pozna diagnoza, zaradi česar je zdravljenje pogosto prepozno in posledično tudi manj učinkovito (M. M. Gnezda, osebna komunikacija, junij 2018).

V Sloveniji bolniki z ALS in njihovi svojci nimajo lastnega združenja, ampak delujejo v sklopu Društva distrofikov Slovenije. Vloga društva se pokaže predvsem po že postavljeni diagnozi in jim pomaga pri soočanju z boleznijo in lažjim življenjem po diagnozi. Kljub temu da so programi primarno namenjeni distrofikom, se vanje lahko vključijo tudi bolniki z ALS. Organizirajo obnovitveno rehabilitacijo, kjer gre za ohranjanje bioloških

potencialov, da bolniki čim dlje ostanejo v dobri psihofizični kondiciji, fizioterapijo, informiranje o različnih medicinsko-tehničnih pripomočkih ter različnih oblikah pomoči, prevoz bolnikov, ipd. Izdajajo tudi društveno revijo (Maž) in organizirajo različne dogodke okoli dneva ALS (21. junij), kot so npr. okrogle mize. Namen teh je informiranje bolnikov in skrbnikov preko odprtega komuniciranja s strokovnimi delavci ter izmenjava izkušenj (Društvo distrofikov Slovenije, 2018; Jutranja oddaja Televizije Ljubljana, 2018). V Društvu distrofikov sicer veliko truda namenijo ALS, vendar pa so vseeno značilnosti oblik mišičnih distrofij drugačne od značilnosti ALS. Zato lahko pomagajo predvsem na socialnem in čustvenem področju, manj pa na fizičnem in finančnem. Bolnikom z ALS ne pripadajo enake pravice socialnega in zdravstvenega varstva kot distrofikom. Društvo distrofikov tako ponuja osebno asistenco, ki pa je zavarovalnica večini bolnikov z ALS ne krije, ker gre za invalidnost kot posledico bolezni in ne nesreče (Knez, 2013).

Na področju paliativne oskrbe ima največjo vlogo Slovensko društvo Hospic, ki nudi programe spremljanja na domu, ter pomoči pri soočanju s smrtjo tako odraslih kot tudi otrok (Hospic, 2018). V Ljubljani od leta 2002 deluje tudi Center za ALS, v okviru Inštituta za Klinično nevrofiziologijo, Univerzitetnega Kliničnega centra Ljubljana. V okviru tega deluje multidisciplinarna ekipa, ki nudi klinično oskrbo večini bolnikov z ALS v Sloveniji in opravlja raziskovalne dejavnosti (ENCALS, 2018).

Največje pomanjkanje se v Sloveniji, podobno kot pri AB, kaže v odsotnosti neinstitucionalizirane oskrbe in centrov ali inštitucij, kjer bi osebe, ki potrebujejo pomoč pri vsakodnevnem življenju, lahko bivale skupaj in opravljale dela, za katere imajo še razvite sposobnosti. To niso domovi za starejše, ampak bivalne skupnosti, predvsem za tiste, ki zbolevalo mlajši. V primeru razvoja t.i. pametnih stanovanj, ki bi vključevala tudi center za celotno oskrbo, bi lahko naredili velik korak naprej. Bolnik bi bil deležen potrebne oskrbe, a bi kljub temu sam odločal o svojem urniku (kdaj bo šel spat, kdaj bo jedel, ipd.) in tako še vedno ohranjal višjo raven samostojnosti (Jutranja oddaja Televizije Ljubljana, 2018).

3.5 Predlogi za izboljšave pomoči skrbnikom

V Sloveniji za skrbnike bolnikov z AB, PB in ALS ni optimalno poskrbljeno. Še najboljše je poskrbljeno za skrbnike bolnikov z AB, saj je društvo Spominčica na področju pomoči skrbnikom prisotno že zelo dolgo in so uspeli izpeljati že veliko projektov, ki zmanjšujejo breme skrbnikom. Ker pojavnost AB narašča s staranjem prebivalstva, se o tem vse več govori tudi med laično populacijo, zato bolezen postaja vse bolj poznana in tudi sami skrbniki včasih posumijo na simptome bolezni pri svojcih ter jih napotijo k zdravniku.

Kljub temu ostaja tudi pri AB še veliko prostora za nadaljnji razvoj pomoči ter ozaveščanja ljudi o bolezni.

Tudi bolniki s PB imajo svoje društvo, ki jim pomaga pri soočanju z boleznijo, bolnikom nudi predvsem gibalne in družabne aktivnosti. Kljub temu da je članom društva na voljo tudi psihologinja, pa se še vedno kaže pomanjkanje predvsem na področju izboljševanja psihološkega blagostanja, zato bi bilo v prihodnosti dobro, da bi psihološko pomoč bolnikom in skrbnikom nudilo več strokovnjakov.

Za bolnike z ALS je v Sloveniji verjetno najslabše poskrbljeno. Zaradi dokaj majhnega števila bolnikov nimajo lastnega društva. Društvo distrofikov Slovenije jim je sicer v veliko pomoč in veliko svojega delovanja namenijo bolnikom z ALS, kljub temu pa med bolniki z ALS in distrofiki ostajajo nekatere pomembne razlike. Prav tako bolnikom z ALS ni v korist slovenska zakonodaja. Bolniki potrebujejo veliko pripomočkov, s katerimi lahko lažje živijo ali pa sploh preživijo. Zavarovalnica vseh stroškov ne pokrije, kar v veliki meri poveča finančno breme bolnikov in skrbnikov.

Pri vseh treh boleznih je velik problem visoke stopnje bremena skrbnikov zelo pozna diagnoza. Razlogi za to v glavnem ležijo v zgodnjih simptomih bolezni, ki se, predvsem pri PB in ALS, lahko hitro zamenjajo za kakšno drugo bolezen ali duševno motnjo. Prav tako je diagnoza večine nevrodegenerativnih bolezni zelo draga in če bolezen ni ozdravljiva, se za diagnosticiranje nameni bistveno manj sredstev. Zaradi slovenske zakonodaje in sredstev, ki so za te namene na voljo, se glede hitrejše diagnoze težko kaj ukrepa.

Breme skrbnikov pa se lahko zniža tudi na druge načine. Prvi primer je pogostejša psihoedukacija in ozaveščanje o bolezni. Za AB ve že veliko ljudi, a kljub temu pri srečanju z boleznijo ne vedo, s čim točno se soočajo. Še manj znanja pa imajo o PB, najmanj pa o ALS. Z višjo ozaveščenostjo med splošno populacijo bi ljudje hitreje zaznali simptome. S tem pa bi lahko zmanjšali stigmatizacijo bolezni. Verjetno bi tudi prijatelji in ostali bližnji skrbnikov bolje razumeli, s čim se bolnik in družinski člani soočajo, in jim hitreje pomagali pri razbremenitvi. Spominčica že organizira poljudna predavanja o demenci ter mednarodne konference in na podoben način bi se lahko organizirala tudi predavanja za skrbnike oseb s PB in ALS.

Velik problem po postavljeni diagnozi je torej nevednost in neizobraženost o bolezni, njenem poteku in zahtevah. Idealno bi bilo, da bi zdravniki, ki bi bolezen diagnosticirali, bolniku in skrbnikom tudi pojasnili, kaj je in kaj prinaša, a zaradi prenatrpanih urnikov in premalo časa za bolnike, to pogosto ni mogoče. Skrbniki tako ne vedo, kaj jih čaka, ne

vedo na koga se obrniti in kje pridobiti informacije. V kolikor se svojce izobrazijo o tem kaj bolezen je in kaj prinaša v prihodnje, se bodo veliko lažje pripravili na potek bolezni in se tudi lažje z njo soočili. V pomoč pri soočanju so jim sicer nevladne organizacije, a jih te kljub temu ne morejo usmerjati skozi celoten potek bolezni. Skrbnikom bi verjetno v vseh treh primerih bolezni v veliki meri koristile ustanove ali združenja, kjer bi delovali svetovalci. Ti bi morali dobro poznati bolezen, njihov potek in razvoj simptomov, pravice socialnega in zdravstvenega varstva, ki v določenem primeru bolezni bolniku pripadajo, predvsem pa bi morali poznati oblike pomoči, namenjene specifičnim problemom. Na svetovalce bi se bolniki in njihove družine obrnili že takoj po postavitvi diagnoze, svetovalci pa bi jih vodili in usmerjali čez celotno obdobje bolezni. Mnogim skrbnikom pa veliko pomeni že odkrit pogovor o težavah, s katerimi se soočajo, saj tako dobijo priložnost, da jih nekdo aktivno posluša. Takšna združenja bi verjetno pripomogla predvsem na področju psihološkega bremena, lahko pa bi, z napotitvijo v različne podporne skupine in izobraževalne delavnice, pripomogla tudi k manjšemu socialnemu in fizičnemu bremenu.

Še ena izboljšava, na katero bi v bližnji prihodnosti lahko pomislili, so pametno opremljena stanovanja. V zadnjem času se v vse večji meri razvijajo pametne naprave, ki bi bolnikom in skrbnikom pomagali pri višji samostojnosti v svojem domu. Za ALS so se razvile že mnoge naprave za lažjo komunikacijo (npr. naprava za sledenje pogledu), za osebe z boleznimi, kot je npr. demenca, pa je v Sloveniji Telekom razvil t.i. E-oskrbo. Ta zagotavlja večjo varnost bolnika in klic na pomoč, tudi ko ga sami ne morejo sprožiti. Vključuje lahko tudi nekatere detektorje (padca, dima, izliva vode) ter povezavo s svojci in centrom za pomoč (Telekom, 2018). Učinkovitost trenutno še ni dobro raziskana, verjetno pa bi bilo potrebno raziskati tudi, koliko časa osebe ohranjajo sposobnosti za uporabo teh naprav (predvsem pri demenci), a bi za nekaj časa sigurno lahko olajšale breme skrbnikov. Problem je predvsem v tem, da je to še vedno premalo razširjeno, hkrati pa predstavlja tudi dodatno finančno breme skrbnikom. Kljub temu bi zagotovo lahko s promocijo in nadgradnjo teh sistemov pri večjem številu bolnikov predvsem povečali samostojnost in neodvisnost ter posledično tudi zmanjšali breme skrbnikov.

4 LITERATURA IN VIRI

Aarsland, D., Cummings, J. L. in Larsen, J. P. (2001). Neuropsychiatric differences between Parkinson's disease with dementia and Alzheimer's disease. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 16, 184-191.

Al-Chalabi, A. in Brown, R. H. (2005). The genetics of amyotrophic lateral sclerosis. V F. Beal, A. Lang in A. Ludolph (ur.), *Neurodegenerative diseases: Neurobiology, pathogenesis and therapeutics* (str. 758-771). New York: Cambridge University Press.

Alzheimer's Association. (2016). 2016 Alzheimer's disease facts and figures. *Alzheimer's and Dementia*, 12, 459-509.

Aoun, S. M., Bentley, B., Funk, L., Toye, C., Grande, G. in Stajduhar, K. J. (2012). A 10-year literature review of family caregiving for motor neurone disease: Moving from caregiver burden studies to palliative care interventions. *Palliative Medicine*, 27 (5), 437-446.

Aoun, S. M., Lee Connors, S., Priddis, L., Breen, L. J. in Colyer, S. (2011). Motor Neurone Disease family carers' experiences of caring, palliative care and bereavement: An exploratory qualitative study. *Palliative Medicine*, 26 (6), 842-850.

Baxter, S. K., Baird, W. O., Thompson, S., Bianchi, S. M., Walters, S. J., Lee, E., Ahmedzai, S. H., Proctor, A., Shaw, P. J., McDermott, C. J. (2013). The Impact on the Family Carer of Motor Neuron Disease and Intervention with Noninvasive Ventilation. *Journal of Palliative Medicine*, 16 (12), 1602-1609.

Beal, F., Lang, A. in Ludolph, A. (2005). Preface. V F. Beal, A. Lang in A. Ludolph (ur.), *Neurodegenerative diseases: Neurobiology, pathogenesis and therapeutics* (str. xxi). New York: Cambridge University Press.

Beinart, N., Weinman, J., Wade, D. In Brady, R. (2012). Caregiver Burden and Psychoeducational Interventions in Alzheimer's Disease: A Review. *Dementia and Geriatric Cognitive Disorders Extra*, 2, 638-648.

Bhattacharyya, K. B. (2015). Adolf Hitler and His Parkinsonism. *Annals of Indian Academy of Neurology*, 18(4), 387-390.

Bon, J., Koritnik, B., Bresjanac, M., Repovš, G., Pregelj, P., Dobnik, B. in Pirtošek, Z. (2013). Stroški možganskih bolezni v Sloveniji v letu 2010. *Zdravniški vestnik*, 82, 164-175.

Boynton De Sepulveda, L. I. In Graves, M. C. (2009). Financial Realities. V H. Mitsumoto (ur.). *Amyotrophic lateral sclerosis: A guide for patients and families* (str. 313-334) New York: Demos Medical Publishing.

Brækhus, A., Øksengård, A. R., Engedal K. in Laake, K. (1998). Social and depressive stress suffered by spouses of patients with mild dementia. *Scandinavian Journal of Primary Health Care*, 16 (4), 242-246.

Carod-Artal, F. J., Mesquita, H. M., Ziomkowski, S. in Martinez-Martin, P. (2013). Burden and health-related quality of life among caregivers of Brazilian Parkinson's disease patients. *Parkinsonism and Related Disorders*, 19, 943-948.

Cerami, C., Dodich, A., Canessa, N., Crespi, C., Iannaccone, S., Corbo, M., Luneta, C., Consonni, M., Scola, E., Falini, A. in Cappa, S. F., (2014). Emotional empathy in amyotrophic lateral sclerosis: a behavioural and voxel-based morphometry study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 15, 21-29.

Chiò, A., Gauthier, A., Calvo, A., Ghiglione, P. in Mutani, R. (2005). Caregiver burden and patients' perception of being a burden in ALS. *Neurology*, 64, 1780-1782.

Chiò, A., Vignola, A., Mastro, E., Dei Giudici, A., Iazzolino, B., Calvo, A., Moglia, C. In Montuschi. (2010). *European Journal of Neurology*, 17, 1298-1303.

Connolly, S., Heslin, C., Mays, I., Corr, B., Normand, C. in Hardiman, O. (2015). Health and social care costs of managing amyotrophic lateral sclerosis (ALS): an Irish perspective. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 16 (1-2), 58-62.

D'Amelio, Terruso, V., Palmeri, B., Di Benedetto, N., Famoso, G., Cottone, P., Aridon, P., Ragonese, P. in Savettieri, G. (2009). Predictors of caregiver burden in partners of patients with Parkinson's disease. *Neurological Sciences*, 30 (2), 171-174.

David, A. in Kušar, V. (2012). Amiotrofična lateralna skleroza. V G. Cvetič, A. Žvižej in A. Planinc (ur.), *Izzivi družinske medicine: Učno gradivo – zbornik seminarjev*. Maribor: Družinska medicina 2012, 10 (6).

De Lau, L. M. K. in Breteler, M. M. B. (2006). Epidemiology of Parkinson's disease. *The Lancet Neurology*, 5 (6), 525-535.

Dickson, D. W. (2005). Neuropathology of Parkinson's Disease. V F. Beal, A. Lang in A. Ludolph (ur.), *Neurodegenerative diseases: Neurobiology, pathogenesis and therapeutics* (str. 575-585). New York: Cambridge University Press.

Društvo distrofikov Slovenije. (2018). *Posebni socialni programi*. Pridobljeno na http://www.drustvo-distrofikov.si/?page_id=16130

European Network to Cure ALS (ENCALS). (2018). *Ljubljana ALS Centre*. Pridobljeno na <https://www.encals.eu/centres/ljubljana-als-centre/>

Evropska zveza bolnikov s parkinsonovo boleznijo (EPDA). (2009). *Življenje s parkinsonovo boleznijo*. Brežice: Utrip d.o.o.

Findley, L. J. (2007). The economic impact of Parkinson's Disease. *Parkinsonism and Related Disorders*, 13, S8-S12.

Gauthier, A., Vignola, A., Calvo, A., Cavallo, E., Moglia, C., Sellitti, L., Mutani, R. in Chiò, A. (2007). A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology*, 68, 923-926.

Gendron, M. (2015) *Skrivnost, imenovana Alzheimer*. Ljubljana: Založba Chiara.

Goetz, C. G. in Kompoliti, K. (2005). Parkinson's Disease. V F. Beal, A. Lang in A. Ludolph (ur.), *Neurodegenerative diseases: Neurobiology, pathogenesis and therapeutics* (str. 561-574). New York: Cambridge University Press.

Goldstein, L. H., Atkins, L., Landau, S., Brown, R. in Leigh, P. N. (2006). Predictors of Psychological distress in carers of people with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Psychological Medicine*, 36, 865-875.

Gultekin, M., Ekinci, A., Erturk, G. in Mirza, M. (2017). Female Parkinson's disease caregivers have much anxiety and depressive symptom. *Brain and Behavior*, 7(9), e00787.

Habermann, B., Hines, D. in Davis, L. L. (2013). Caring for parents with Neurodegenerative disease: A qualitative description. *Clin Nurse Spec*, 27(4), 182-187.

Hall, W. C. (2004). Lower Motor Neuron Circuits and Motor Control. V D. Purves, G. J. Augustine, D. Fitzpatrick, W. C. Hall, A. LaMantia, J. O. McNamara in S. M. Williams (ur.), *Neuroscience, Third edition* (str. 391). Sunderland: Sinauer Associates, Inc.

Hospic. (2018). *Programi slovenskega društva Hospic*. Pridobljeno na: <http://www.hospic.si>

Hurley, M. J. (2015). Preface. V M. J. Hurley (ur.), *International review of neurobiology: Omic studie sof neurodegenerative disease: Part A* (str. xi). London: Elsevier.

Hwang, C. S., Weng, H. H., Wang, L. F., Tsai, C. H. in Chang, H. T. (2014) An Eye-Tracking Assistive Device Improves the Quality of Life for ALS Patients and Reduces the Caregivers' Burden. *Journal of Motor Behavior*, 46 (4), 233-238.

Jedlička, Ž. in Pražnikar, A. (2016). Primerjava dostopa do rehabilitacije za bolnike z amiotrofično lateralno sklerozo v različnih državah. *Rehabilitacija*, 15 (1), 40-48.

Jutranja oddaja Televizije Ljubljana. (19. junij 2018). *Amiotrofična lateralna skleroza* [Video]. Pridobljeno na <http://www.drustvo-distrofikov.si/?p=18179>

Kägi, G., Bhatia, K. in Tolosa, E. (2010). The role of DAT-SPECT in movement disorders. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*, 81 (1), 5-12.

Kaufer, D. I., Borson, S., Kershaw, P. In Sadik, K. (2005). Reduction of Caregiver Burden in Alzheimer's Disease by Treatment with Galantamine. *CNS Spectrums*, 10 (6), 481-488.

Knez, P. (2013). *Ujetniki v Lastnem telesu*. Pridobljeno na <https://www.dnevnik.si/1042595017>

Kolb, B. In Whishaw, I. Q. (2009). *Fundamentals of human neuropsychology*. New York, NY: Worth Publishers.

Kong, E. (2008). Family caregivers of older people in nursing homes. *Asian Nursing Research*, 2 (4), 195-207.

Krishnan, S., York, M. K., Backus, D. in Heyn, P. C. (2017). Coping with caregiver burnout when caring for a person with neurodegenerative disease: A guide for caregivers. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 98, 805-807.

Lieberman, M. A. in Fisher, L. (2001). The effects of nursing home placement on family caregivers of patients with Alzheimer's disease. *The Gerontologist*, 41 (6), 819-826.

Lulé, D., Diekmann, V., Anders, S., Kassubek, J., Kübler, A., Ludolph, A. C. in Birbaumer, N. (2007). Brain responses to emotional stimuli in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Journal of Neurology*, 254 (4), 519-527.

Martínez-Martín, P., Arroyo, S., Rojo-Abuin, J. M., Rodríguez-Blázquez, C., Frades, B. in de Pedro Cuesta, J. (2008). Burden, Perceived Health Status and Mood Among Caregivers of Parkinson's Disease Patients. *Movement Disorders*, 23 (12), 1673-1680.

Martínez-Martín, P., Forjaz, M. J., Frades-Payo, B., Rusiñol, A. B., Fernández-García, J. M., Benito-León, J., Arillo, V. C., Barberá, M. A., Sordo, M. P., in Catalán, M. J. (2007). Caregiver Burden in Parkinson's Disease. *Movement Disorders*, 22 (7), 924-931.

Marziali, E. in Donahue, P. (2006). Caring for others: Internet video-conferencing group intervention for family caregivers of older adults with neurodegenerative disease. *The Gerontologist*, 46 (3), 398-403.

McClellon, M. J., Smyth, K. A., in Neundorfer M. M. (2004). Survival of Persons With Alzheimer's Disease: Caregiver Coping Matters. *The Gerontologist*, 44 (4), 508-519.

McRae, C., Fazio, E., Hartsock, Kelley, L., Urbanski, S. in Russell, D. (2009). Predictors of Loneliness in Caregivers of Persons with Parkinson's Disease. *Parkinsonism and Related Disorders*, 15 (8), 554-557.

Meng, L., Bian, A., Jordan, S., Wolff, A., Shefner, J. M., Andrews, J. (2017). Profile of medical care costs in patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Medicare programme and under commercial insurance. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 19 (1-2), 134-143.

Nacionalni inštitut za javno zdravje. (2016). *21. september 2016 – Svetovni dan Alzheimerjeve bolezni*. Pridobljeno na <http://www.nijz.si/sl/21-september-2016-svetovni-dan-alzheimerjeve-bolezni>

Nestler, E. J., Hyman, S. E., Holtzman, D. M. in Malenka, R. C. (2015). *Molecular Neuropharmacology: A Foundation for Clinical Neuroscience, Third Edition*. Kitajska: The McGraw-Hill Companies, Inc.

Obradovič, M. (2008). Farmakoekonomika zdravil za zdravljenje Alzheimerjeve in Parkinsonove bolezni. *Farmaceutski vestnik*, 59 (2), 90-98.

Oskarsson, B., Horton, D. K. in Mitsumoto, H. (2015). Potential Environmental Factors in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurologic Clinics*, 33(4), 877–888.

Pagnini, F., Rossi, G., Lunetta, C., Banfi P., Castelnuovo, G., Corbo, M. in Molinari, E. (2010). Burden, depression and anxiety in caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis. *Psychology, Health and Medicine*, 15 (6), 685-693.

Parton, J. M. in Leigh, P. N. (2005). An approach to the patient with motor neuron dysfunction. V F. Beal, A. Lang in A. Ludolph (ur.), *Neurodegenerative diseases: Neurobiology, pathogenesis and therapeutics* (str. 751-757). New York: Cambridge University Press.

Qiu, C., Kivipelto, M. in von Strauss, E. (2009). Epidemiology of Alzheimer's disease: occurrence, determinants, and strategies toward intervention. *Dialogues in Clinical Neuroscience*, 11 (2), 111–128.

Rabkin, J. G. in Albert, S. M. (2009). Family Caregivers in Amyotrophic Lateral Sclerosis. V H. Mitsumoto (ur.). *Amyotrophic lateral sclerosis: A guide for patients and families* (str. 297-312) New York: Demos Medical Publishing.

Rausch, A., Caljouw, M. A. A. in van der Ploeg, E. S. (2016). Keeping the person with dementia and the informal caregiver together: a systematic review of psychosocial interventions. *International Psychogeriatrics Association*, 29 (4), 583-593.

Riedijk, S. R., De Vugt, M. E., Duivenvoorden, H. J., Niermeijer, M. F., Van Swieten, J. C., Verhey, F. R. J. in Tibben, A. (2006). Caregiver Burden, Health-Related Quality of Life and Coping in Dementia Caregivers: A Comparison of Frontotemporal Dementia and Alzheimer's Disease. *Dementia and Geriatric Cognitive disorders*, 22, 504-412.

Robinson, M., Lee, B. Y., & Hane, F. T. (2017). Recent Progress in Alzheimer's Disease Research, Part 2: Genetics and Epidemiology. *Journal of Alzheimer's Disease*, 57(2), 317–330.

Salvatore, R., Cianciulli, A., Calvello, R. in Panaro, M. A. (2015). Family Caregivers of Patients with Neurodegenerative Diseases: Life Challenge. *Journal of Family Medicine*, 2 (4), 1032.

Schpolarich, D. (2016). *Nega bolnika na domu: V objemu Alzheimerjeve bolezni*. Kranj: Založba Narava.

Schrag, A., Hovris, A., Morley, D., Quinn, N. in Jahanshahi, M. (2006). Caregiver-burden in parkinson's disease is closely associated with psychiatric symptoms, falls, and disability. *Parkinsonism and Related Disorders*, 12, 35-41.

Secker, D. L. in Brown, R. G. (2004). Cognitivne behavioural therapy (CBT) for carers of patients with Parkinson's disease: a preliminary randomised controlled trial. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 76(4), 491-497.

Shaw, C. E. (2003). Motor neurone disease and spinal muscular atrophies. V T. J. Fowler in J. W. Scadding (ur.), *Clinical Neurology, Third edition* (263-269). London: Hodder Arnold.

Shin, H., Lee, J. Y., Youn, J., Kim, J. S. in Cho, J. W. (2012). Factors Contributing to Spousal and Offspring Caregiver Burden in Parkinson's Disease. *European Neurology*, 67, 292-296.

Spominčica. (2018). *Poslanstvo in cilji*. Pridobljeno na: <https://www.spomincica.si/poslanstvo-in-cilj/>

Štukovnik, V., Zidar, J. in Repovš, G. (2013). Kognitivna oškodovanost pri amiotrofični lateralni sklerozi – nevropsihološka perspektiva. *Zdravniški Vestnik*, 82 (11), 155-766.

Tang-Wai, D. F., Josephs, K. A., Petersen, R. C. (2005). Alzheimer's Disease – Overview. V F. Beal, A. Lang in A. Ludolph (ur.), *Neurodegenerative diseases: Neurobiology, pathogenesis and therapeutics* (str. 416-432). New York: Cambridge University Press.

Telekom (2018). E-oskrba. Pridobljeno na <http://www.telekom.si/zasebni-uporabniki/ponudba/e-oskrba>

Tew, E. H., Naismith, S. L., Pereira, M. in Lewis, S. J. G. (2013). Quality of Life in Parkinson's Disease Caregivers: The Contribution of Personality Traits. *BioMed Research International*, 2013, 1-6.

The ALS Association. *Environmental Factors*. Pridobljeno junija 2018 na <http://www.alsa.org/research/focus-areas/environmental-factors/>

Tornatore, J. B. in Grant, L. A. (2002). Burden among family caregivers of persons with Alzheimer's disease in Nursing homes. *The Gerontologist*, 42 (4), 497-506.

Trepetlika. (2009). *Parkinsonova bolezen v Sloveniji*. Pridobljeno na <http://www.trepetlika.si/project/parkinsonova-bolezen-v-sloveniji-priloga/>

Trepetlika. (2018). *Društvo Trepetlika*. Pridobljeno na <http://www.trepetlika.si/drustvo/>

Trošt, M. (2008). Parkinsonova bolezen. *Farmacevtski vestnik*, 59 (2), 60-63.

Vrabec, K., Koritnik, B., Leonardis, L., Dolenc-Grošelj, L., Zidar, J., Smith, B., Vance, C., Shaw, C., Rogelj, B., Glavac, D. in Ravnik-Glavac, M. (2015). Genetic analysis of

amyotrophic lateral sclerosis in the Slovenian population. *Neurobiology of aging*, 36 (3), 17-20.

Weintraub, D., Comella, C. L. in Horn, S. (2008). Parkinson's Disease – Part 1: Pathophysiology, Symptoms, Burden, Diagnosis, and Assessment. *The American Journal of Managed Care*, 14 (2), S40-S48.

Wijesekera, L. C. in Leigh, P. N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 4 (3).

Wood-Allum, C. in Shaw, P. J. (2005). Current and potential therapeutics. V F. Beal, A. Lang in A. Ludolph (ur.), *Neurodegenerative diseases: Neurobiology, pathogenesis and therapeutics* (str. 771-793). New York: Cambridge University Press.

Yazar, T., Yazar, H. O., Demir, E. Y., Ozdemir, F., Cankaya, S. in Enginyurt, O. (2018). Assessment of the mental health of carers according to the stage of patients with diagnosis of Alzheimer-type dementia. *Neurological Sciences*, 39, 1-6.

Zillmer, E. A., Spiers, M. V. in Culbertson, W. C. (2008). *Principles of Neuropsychology*, Second Edition. Belmont: Thompson Wadsworth.

Zucchella, C., Bartolo, M., Pasotti, C., Chiapella, L. In Sinfioriani, E. (2012). Caregiver Burden and Coping in Early-stage Alzheimer Disease. *Alzheimer Disease and Associated Disorders*, 26 (1), 55-60.