

کتابچه آموزشی پرستاری

بیماری‌های خودایمنی دستگاه عصبی

واحد آموزش پرستاری بیمارستان شفا

۱۴۰۵ | ویرایش اول

۱. اهداف یادگیری
۲. مروری بر بیماری‌های خودایمنی عصبی
۳. مولتیپل اسکلروزیس (MS)
۴. سندرم گیلن‌باره (GBS)
۵. میاستنی گراویس (MG)
۶. اختلال طیف نورومیلیت اپتیکا (NMOSD)
۷. مراقبت مشترک: کورتون، IVIG، پلاسمافرز و سرکوب‌ایمنی
۸. تشخیص‌های پرستاری و آموزش بیمار
۹. سناریوهای بالینی
۱۰. واژه‌نامه اختصارات
۱۱. نکات طلایی و منابع

۱. اهداف یادگیری

پس از مطالعه دقیق این کتابچه، انتظار می‌رود پرستار قادر باشد بیماری‌های اصلی خودایمنی دستگاه عصبی، شامل مولتیپل اسکلروزیس، سندرم گیلن‌باره، میاستنی گراویس و اختلال طیف نورومیلیت اپتیکا را از نظر محل درگیری آناتومیک، مکانیسم ایمنولوژیک و سیر بالینی از یکدیگر تمایز دهد.

همچنین باید بتواند ارزیابی و پایش پرستاری تخصصی را در هر یک از این بیماری‌ها به‌درستی انجام دهد، علائم هشداردهنده عود بیماری، بحران تنفسی و عوارض درمان‌های تخصصی را به‌موقع و سریع شناسایی کند، و مراقبت ایمن حین دریافت ایمونوگلوبولین وریدی، پلاسمافرز و کورتیکواستروئید با دوز بالا را اجرا نماید.

در نهایت، پرستار باید توانایی تدوین برنامه مراقبتی و آموزشی متناسب با نیازهای هر بیمار و خانواده او را کسب کند، به‌گونه‌ای که بتواند این دانش را هم در بالین بیمار حاد و هم در آموزش بلندمدت بیماران مبتلا به بیماری مزمن به کار گیرد.

۲. مروری بر بیماری‌های خودایمنی عصبی

تعریف کلی

بیماری‌های خودایمنی دستگاه عصبی گروهی از اختلالات هستند که در آن‌ها سیستم ایمنی بدن به اشتباه اجزای سیستم عصبی مرکزی یا محیطی را هدف حمله قرار می‌دهد. این حمله ایمنولوژیک می‌تواند به شکل التهاب مستقیم بافت عصبی، تخریب غلاف میلین یا اختلال در انتقال پیام عصبی-عضلانی در محل اتصال عصب و عضله بروز کند.

شدت و الگوی این بیماری‌ها بسیار متفاوت است؛ برخی مانند سندرم گیلن‌باره به‌صورت حاد و تهدیدکننده حیات ظاهر می‌شوند، در حالی که برخی دیگر مانند مولتیپل اسکلروزیس سیر مزمن و عودکننده دارند. تشخیص زودهنگام، پایش دقیق پرستاری و مداخله به‌موقع نقش تعیین‌کننده‌ای در پیش‌آگهی این بیماران دارد.

جدول مقایسه‌ای بیماری‌ها

خطر اصلی پرستاری	روش تشخیصی کلیدی	سیر معمول	محل اصلی درگیری	بیماری
عود، خستگی، عفونت تحت درمان	MRI و آنالیز CSF	عودکننده/فروکش‌کننده یا پیشرونده	مغز و نخاع	MS
نارسایی تنفسی، اختلال اتونوم	LP و مطالعه هدایت عصبی	حاد، بالارونده	اعصاب محیطی	GBS

خطر اصلی پرستاری	روش تشخیصی کلیدی	سیر معمول	محل اصلی درگیری	بیماری
بحران تنفسی و بلع	آنتی‌بادی AChR/MuSK. EMG تک‌فیبر	نوسانی، خستگی‌پذیر	اتصال عصب-عضله	میاستنی گراویس
از دست رفتن بینایی، ناتوانی نخاعی	آنتی‌بادی AQP4/MOG	حملات شدید و ماندگار	عصب بینایی و نخاع	NMOSD

۳. مولتیپل اسکلروزیس (MS)

تعریف و پاتوفیزیولوژی

مولتیپل اسکلروزیس شایع‌ترین بیماری خودایمنی سیستم عصبی مرکزی در بزرگسالان جوان است و بیشتر در دهه دوم تا چهارم زندگی و در جنس مؤنث بروز می‌کند. در این بیماری، سیستم ایمنی به میلین اطراف آکسون‌های مغز، نخاع و عصب بینایی حمله می‌کند و باعث ایجاد پلاک‌های التهابی می‌شود که هدایت عصبی را کند یا مسدود می‌کنند. با تکرار حملات التهابی، آسیب آکسونی دائمی نیز رخ می‌دهد که مسئول ناتوانی پیشرونده در مراحل دیرتر بیماری است.

انواع بالینی

چهار الگوی اصلی بالینی برای مولتیپل اسکلروزیس شناخته شده است. شایع‌ترین نوع، فرم عودکننده-فروکش‌کننده است که با دوره‌های عود علامتی و بهبود نسبی یا کامل بین حملات مشخص می‌شود. بخشی از بیماران مبتلا به این فرم، پس از سال‌ها به فرم پیشرونده ثانویه تبدیل می‌شوند که در آن ناتوانی به تدریج و بدون بهبود کامل بین دوره‌ها افزایش می‌یابد. فرم پیشرونده اولیه از ابتدا با پیشرفت تدریجی ناتوانی بدون دوره‌های عود مشخص بروز می‌کند و معمولاً پاسخ ضعیف‌تری به درمان‌های ایمونومدولاتور دارد. فرم پیشرونده-عودکننده نیز نادرترین شکل است که ترکیبی از پیشرفت مداوم همراه با عودهای حاد را نشان می‌دهد.

علائم بالینی

علائم مولتیپل اسکلروزیس بسیار متنوع است و به محل ضایعات در سیستم عصبی مرکزی بستگی دارد. خستگی شدید و ناتوان‌کننده یکی از شایع‌ترین و مزاحم‌ترین علائم است که می‌تواند مستقل از سایر نشانه‌ها ظاهر شود. بیماران اغلب دچار اختلالات حسی مانند گزگز، بی‌حسی و درد نوروپاتی می‌شوند. ضعف عضلانی، اسپاستیسیتی و اختلال در تعادل و راه رفتن از علائم شایع حرکتی هستند که خطر سقوط را افزایش می‌دهند. نوریت اپتیک، که با درد پشت چشم هنگام حرکت آن و کاهش ناگهانی بینایی مشخص می‌شود، می‌تواند نخستین تظاهر بیماری باشد. اختلالات مثانه شامل احتباس یا بی‌اختیاری ادرار، یبوست و اختلال عملکرد جنسی نیز شایع هستند. علاوه بر این، بسیاری از بیماران دچار اختلال شناختی خفیف تا متوسط، افسردگی و اضطراب می‌شوند که کیفیت زندگی آنان را به‌طور قابل توجهی تحت تأثیر قرار می‌دهد.

عوامل تشدیدکننده علائم و عود

چندین عامل می‌توانند علائم موجود را موقتاً بدتر کنند یا زمینه‌ساز عود واقعی بیماری شوند. عفونت و تب از مهم‌ترین این عوامل هستند و باید به سرعت شناسایی و درمان شوند. افزایش دمای بدن یا محیط، که به آن پدیده اوهورف گفته می‌شود، می‌تواند به‌طور موقت علائم عصبی را تشدید کند بدون آنکه نشانه عود واقعی باشد. استرس روانی، خستگی مفرط و کم‌خوابی نیز از عوامل شناخته‌شده تشدید علائم به شمار می‌روند.

روش‌های تشخیصی

تشخیص مولتیپل اسکلروزیس بر پایه ترکیبی از یافته‌های بالینی، تصویربرداری و آزمایشگاهی است. تصویربرداری تشدید مغناطیسی مغز و نخاع با و بدون تزریق ماده حاجب، حساس‌ترین ابزار برای شناسایی پلاک‌های دمی‌لینه‌کننده در فضا و زمان است و معیارهای مک‌دونالد برای تأیید تشخیص بر همین اساس تدوین شده‌اند. بررسی مایع مغزی‌نخاعی از طریق پونکسیون کمری می‌تواند وجود باندهای الیگوکلونال و افزایش سنتز داخل نخاعی ایمونوگلوبولین G را نشان دهد که از شواهد حمایتی تشخیص است. پتانسیل‌های برانگیخته بینایی نیز برای شناسایی آسیب تحت‌بالینی عصب بینایی در مواردی که علائم بالینی واضح نیست به کار می‌رود.

مقیاس ارزیابی ناتوانی (EDSS)

برای ارزیابی استاندارد سطح ناتوانی بیماران مبتلا به مولتیپل اسکلروزیس از مقیاس گسترش‌یافته وضعیت ناتوانی استفاده می‌شود. این مقیاس از صفر، به معنای معاینه عصبی طبیعی، تا ده، به معنای مرگ ناشی از مولتیپل اسکلروزیس، متغیر است و بر اساس عملکرد سیستم‌های عصبی مختلف از جمله عملکرد حرکتی، حسی، مخچه‌ای، بینایی، مثانه و روده و شناختی محاسبه می‌شود. پرستار می‌تواند با آشنایی نسبی با این مقیاس، تغییرات عملکردی بیمار را در طول زمان بهتر مستندسازی و پیگیری کند.

درمان‌های تعدیل‌کننده بیماری (DMT)

درمان دارویی بلندمدت مولتیپل اسکلروزیس بر پایه داروهای تعدیل‌کننده سیر بیماری استوار است که هدف آن‌ها کاهش تعداد و شدت عودها و کند کردن پیشرفت ناتوانی است. اینترفرون بتا و گلاتیرامر استات از قدیمی‌ترین داروهای تزریقی با اثربخشی متوسط و عوارض نسبتاً خفیف هستند. داروهای خوراکی جدیدتر مانند فینگولیمود، دی‌متیل فومارات و تری‌فلونومید اثربخشی بالاتری دارند اما نیازمند پایش عوارضی مانند لنفوپنی، اختلال کبدی و در مورد فینگولیمود پایش قلبی پس از دوز اول هستند. داروهای بیولوژیک تزریقی با قدرت اثر بالا مانند ناتالیزوماب و اکریلوزوماب برای بیماری‌های فعال‌تر یا مقاوم به درمان به کار می‌روند، اما با خطر بیشتر عفونت‌های فرصت‌طلب از جمله لکوانسفالوپاتی چندکانونی پیشرونده همراه هستند و پرستار باید در آموزش بیمار درباره علائم هشدار این عوارض نقش فعال داشته باشد.

مراقبت‌های پرستاری تفصیلی در MS

۱. ارزیابی و پایش

ارزیابی پرستاری در بیمار مبتلا به مولتیپل اسکلروزیس باید شامل ثبت دقیق هرگونه علامت جدید عصبی و مقایسه آن با وضعیت پایه قبلی بیمار باشد تا هرگونه تغییر روند بیماری به‌موقع شناسایی شود. ارزیابی منظم قدرت عضلانی، تعادل، الگوی راه‌رفتن و خطر سقوط از اجزای ضروری معاینه پرستاری است. عملکرد ادراری و روده‌ای بیمار، شامل احتمال احتباس ادراری، بی‌اختیاری یا یبوست، باید به‌طور مرتب بررسی شود. همچنین پرستار باید سطح خستگی بیمار را با ابزارهای ساده ارزیابی کند و تأثیر آن را بر فعالیت‌های روزمره زندگی مستندسازی نماید. پایش خلق‌وخو و علائم افسردگی نیز بخش جدایی‌ناپذیر از مراقبت جامع این بیماران است.

۲. مدیریت خستگی

مدیریت خستگی در مولتیپل اسکلروزیس نیازمند برنامه‌ریزی هوشمندانه فعالیت‌های روزانه بیمار در ساعاتی است که بیمار بیشترین انرژی را دارد. تقسیم فعالیت‌ها به بخش‌های کوچک‌تر همراه با دوره‌های استراحت منظم، که اصطلاحاً حفظ انرژی نامیده می‌شود، به کاهش بار خستگی کمک شایانی می‌کند. بیمار باید از قرارگیری در معرض گرمای بیش از حد محیط و حمام بسیار داغ که می‌تواند علائم را موقتاً تشدید کند، اجتناب نماید. تضمین خواب کافی و منظم شبانه نیز نقش مهمی در کنترل خستگی مزمن این بیماران دارد.

۳. مراقبت حرکتی و پوست

برای پیشگیری از عوارض بی‌حرکتی، پرستار باید وضعیت‌دهی صحیح بیمار و تغییر منظم وضعیت او را در بیماران کم‌تحرک تضمین کند تا از بروز زخم فشاری و انقباضات مفصلی جلوگیری شود. همکاری نزدیک با تیم فیزیوتراپی و کاردرمانی برای حفظ دامنه حرکتی مفاصل و تقویت عضلات ضروری است. آموزش استفاده ایمن از وسایل کمکی حرکتی مانند واکر و عصا نیز باید بخشی از برنامه مراقبتی روزانه باشد.

۴. مراقبت در عود حاد

در دوره عود حاد بیماری که معمولاً با کورتیکواستروئید وریدی با دوز بالا درمان می‌شود، پرستار باید قند خون، فشار خون، وضعیت خلقی و کیفیت خواب بیمار را به‌دقت پایش کند. پیشگیری از عفونت و آموزش رعایت بهداشت دست از اقدامات ضروری در این دوره است. محافظت از مخاط معده طبق دستور پزشک و پایش مداوم پاسخ علائم عصبی به درمان از دیگر وظایف کلیدی پرستار در این مرحله محسوب می‌شود.

۵. آموزش بیمار

آموزش بیمار مبتلا به مولتیپل اسکلروزیس باید شامل آشنایی با علائم هشداردهنده عود و زمان مناسب مراجعه به مرکز درمانی باشد. بیمار باید نسبت به اهمیت اجتناب از گرمای بیش از حد و مدیریت فعال خستگی روزانه آگاه شود. تأکید بر ادامه بدون وقفه داروهای تعدیل‌کننده بیماری، حتی در دوره‌های بدون علامت، از نکات آموزشی حیاتی است، زیرا قطع خودسرانه دارو می‌تواند خطر عود شدید را افزایش دهد. واکسیناسیون و اقدامات پیشگیری از عفونت نیز باید تحت نظر و هماهنگی پزشک معالج انجام شود.

ملاحظات ویژه: بارداری و واکسیناسیون

در زنان مبتلا به مولتیپل اسکلروزیس که قصد بارداری دارند، معمولاً دوره بارداری با کاهش نسبی فعالیت بیماری همراه است، اما خطر عود در سه ماهه اول پس از زایمان به‌طور قابل‌توجهی افزایش می‌یابد و نیازمند پایش دقیق‌تر است. تصمیم‌گیری درباره ادامه یا قطع داروهای تعدیل‌کننده بیماری در دوران بارداری و شیردهی باید با مشورت تیم درمانی و بر اساس نوع دارو انجام شود. در خصوص واکسیناسیون، بیماران تحت درمان با برخی داروهای سرکوب‌کننده ایمنی نباید واکسن‌های زنده دریافت کنند و برنامه واکسیناسیون آنان باید به‌طور اختصاصی با پزشک هماهنگ شود.

۴. سندرم گیلن باره (GBS)

تعریف و پاتوفیزیولوژی

سندرم گیلن باره یک پلی نوروپاتی التهابی حاد خودایمنی است که در اکثر موارد دو تا چهار هفته پس از یک عفونت تنفسی یا گوارشی، به ویژه عفونت با کمپیلوباکتر ژژونی، ویروس های تنفسی یا سایتومگالوویروس، بروز می کند. مکانیسم اصلی بیماری، تقلید مولکولی است که در آن آنتی بادی های تولید شده علیه آنتی ژن های میکروبی به اشتباه با اجزای غلاف میلین یا آکسون اعصاب محیطی واکنش متقاطع نشان می دهند و باعث دمیلینه شدن یا آسیب آکسونی می شوند.

انواع بالینی

شایع ترین زیرگروه بیماری، پلی رادیکولونوروپاتی دمیلینه کننده التهابی حاد است که با دمیلینیزاسیون اعصاب محیطی مشخص می شود. زیرگروه های آکسونی نظیر نوروپاتی حرکتی حاد آکسونی و نوروپاتی حسی-حرکتی حاد آکسونی معمولاً سیر شدیدتر و بهبودی کندتری دارند. سندرم میلر فیشر، که با سه گانه افتالموپلژی، آتاکسی و آرفلکسی شناخته می شود، یک واریانت نادرتر است که عمدتاً اعصاب کرانیال را درگیر می کند.

علائم و سیر بالینی

بیماری معمولاً با ضعف پیشرونده و متقارن آغاز می شود که از اندام های تحتانی شروع شده و به سمت بالا، شامل تنه، اندام های فوقانی و در موارد شدید عضلات تنفسی و اعصاب کرانیال، گسترش می یابد. کاهش یا از دست رفتن رفلکس های تاندونی عمقی از یافته های معاینه فیزیکی شاخص است. بسیاری از بیماران همزمان دچار اختلالات حسی و درد نوروپاتیک شدید می شوند که می تواند حتی قبل از ضعف حرکتی آشکار ظاهر شود. علائم بیماری معمولاً طی دو تا چهار هفته به اوج خود می رسند و پس از آن دوره فلات و سپس بهبودی تدریجی که ممکن است ماه ها تا حتی بیش از یک سال طول بکشد آغاز می شود.

روش های تشخیصی

تشخیص سندرم گیلن باره بر پایه یافته های بالینی همراه با دو بررسی کمکی اصلی است. پونکسیون کمری در اغلب بیماران، به ویژه پس از هفته اول بیماری، الگوی مشخصه تفکیک آلبومینوسیتولوژیک را نشان می دهد؛ یعنی افزایش پروتئین مایع مغزی نخاعی بدون افزایش قابل توجه تعداد سلول ها. مطالعات هدایت عصبی و الکترومیوگرافی برای تأیید الگوی دمیلینه کننده یا آکسونی و رد سایر علل ضعف حاد عصبی-عضلانی ضروری هستند. ارزیابی سریال ظرفیت حیاتی ریوی از ابزارهای بالینی کلیدی برای پیش بینی نیاز به حمایت تنفسی است.

مقیاس ناتوانی هیوز

مقیاس ناتوانی هیوز ابزار سریع و پرکاربردی برای طبقه بندی شدت ناتوانی بیماران گیلن باره از صفر، به معنای سلامت کامل، تا شش، به معنای مرگ، است و به تیم درمانی کمک می کند تا شدت بیماری و پاسخ به درمان را به طور استاندارد مستندسازی و پیگیری کند.

خطرات حیاتی

نارسایی تنفسی ناشی از ضعف پیشرونده دیافراگم و عضلات کمکی تنفسی، پایش دقیق تعداد و عمق تنفس را ضروری می‌سازد.

اختلال عملکرد اتونوم شامل نوسانات شدید فشار خون، آریتمی، برادی/تاکی کاردی و تعریق غیرطبیعی می‌تواند ناگهانی و تهدیدکننده حیات باشد.

بی‌حرکتی طولانی‌مدت، خطر ترومبوز ورید عمقی و آمبولی ریوی را به‌طور قابل توجهی افزایش می‌دهد.

مراقبت‌های پرستاری تفصیلی در GBS

۱. پایش تنفسی (اولویت اول)

پایش وضعیت تنفسی اولویت نخست مراقبت پرستاری در فاز پیشرونده بیماری است و باید شامل شمارش دقیق تعداد تنفس و مشاهده مستمر تلاش تنفسی بیمار هر یک تا دو ساعت باشد. پایش اشباع اکسیژن خون و در صورت دسترسی، اندازه‌گیری سریال ظرفیت حیاتی طبق پروتکل بخش از اقدامات ضروری است. هرگونه کاهش قدرت سرفه، تغییر صدا یا دیسفونی و افزایش تلاش تنفسی باید بلافاصله به تیم درمانی گزارش شود. تجهیزات اکسیژن‌رسانی و حمایت تنفسی باید همواره در دسترس و آماده استفاده باشند.

۲. پایش اتونوم و همودینامیک

با توجه به احتمال بروز ناگهانی بی‌ثباتی اتونوم، پرستار باید فشار خون و ضربان قلب بیمار را به‌طور مکرر ثبت کند و به هرگونه نوسان ناگهانی یا آریتمی توجه ویژه داشته باشد. تغییر وضعیت ناگهانی بیمار در صورت ناپایداری همودینامیک باید با احتیاط و به آرامی انجام شود تا از افت شدید فشار خون جلوگیری شود.

۳. مراقبت حین IVIG یا پلاسمافرز

پیش از شروع درمان با ایمونوگلوبولین وریدی، بررسی سابقه حساسیت قبلی بیمار و آمادگی برای مدیریت احتمالی واکنش انفوزیونی ضروری است. در طول انفوزیون باید علائم حیاتی و بروز تب، لرز، سردرد، تنگی نفس یا کهیر به‌دقت پایش شود. در روش پلاسمافرز، پایش فشار خون، سلامت دسترسی عروقی، احتمال خونریزی و تعادل مایعات از وظایف اصلی پرستار است. ثبت دقیق پاسخ قدرت عضلانی بیمار پس از هر جلسه درمانی نیز به ارزیابی اثربخشی درمان کمک می‌کند.

۴. مراقبت پوست، حرکت و پیشگیری از عوارض

تغییر وضعیت منظم بیمار و مراقبت مستمر از پوست برای پیشگیری از زخم فشاری در بیماران بی‌حرکت اهمیت زیادی دارد. اقدامات پیشگیرانه از ترومبوز ورید عمقی، شامل استفاده از جوراب‌های فشاری، تجویز داروهای ضدانعقاد طبق دستور پزشک و حرکت دادن منظم اندام تحتانی، باید به‌طور مستمر انجام شود. وضعیت‌دهی صحیح و همکاری با فیزیوتراپی نیز از بروز انقباضات مفصلی جلوگیری می‌کند، و مدیریت مؤثر درد نوروپاتیک طبق دستور دارویی پزشک بخش مهمی از آسایش بیمار است.

۵. تغذیه، بلع و روان

ارزیابی توانایی بلع بیمار پیش از هرگونه تغذیه خوراکی الزامی است و در صورت وجود دیسفاژی، باید روش‌های تغذیه ایمن یا جایگزین طبق دستور پزشک به کار گرفته شود. با توجه به این‌که ترس از فلج کامل و وابستگی به دستگاه تنفس مصنوعی در این بیماران بسیار شایع است، حمایت روانی مستمر و برقراری ارتباط شفاف و دلگرم‌کننده با بیمار، حتی در اوج ضعف حرکتی، نقش مهمی در کاهش اضطراب او دارد.

۶. آموزش و ترخیص

پرستار باید سیر طبیعی بهبودی بیماری را که اغلب آهسته و طی چند ماه رخ می‌دهد برای بیمار و خانواده او توضیح دهد و بر اهمیت ادامه توانبخشی مستمر پس از ترخیص تأکید کند. آموزش علائم هشداردهنده احتمال عود یا بروز عوارض دیررس نیز باید پیش از ترخیص بیمار به‌طور کامل ارائه شود.

تعریف و پاتوفیزیولوژی

میاستنی گراویس یک اختلال خودایمنی مزمن اتصال عصبی-عضلانی است که در اکثر موارد ناشی از تولید آنتی‌بادی علیه گیرنده‌های استیل‌کولین نیکوتینی در غشای پس‌سیناپسی است. این آنتی‌بادی‌ها با کاهش تعداد گیرنده‌های فعال، انتقال پیام عصبی به عضله را مختل می‌کنند و باعث ضعف و خستگی‌پذیری عضلانی می‌شوند که مشخصه آن بدتر شدن با فعالیت مکرر و بهبود نسبی با استراحت است.

علائم شایع

پتوز پلک و دوبینی اغلب نخستین علائم بیماری هستند و به دلیل درگیری زودهنگام عضلات خارج چشمی بروز می‌کنند. با پیشرفت بیماری، ضعف عضلات صورت، جویدن، بلع و گفتار نیز ظاهر می‌شود که می‌تواند خطر آسپیراسیون را افزایش دهد. ضعف عضلات گردن و اندام‌ها در موارد ژنرالیزه بیماری شایع است و بیماران معمولاً افزایش محسوس خستگی‌پذیری را در طول روز، به‌ویژه در ساعات پایانی روز، گزارش می‌کنند.

انواع بالینی

میاستنی گراویس بر اساس گستردگی درگیری به دو گروه اصلی اکولار و ژنرالیزه تقسیم می‌شود؛ در نوع اکولار، درگیری محدود به عضلات چشمی باقی می‌ماند، در حالی که در نوع ژنرالیزه عضلات بولبار، تنه و اندام‌ها نیز درگیر می‌شوند. زیرگروهی از بیماران دارای آنتی‌بادی علیه کیناز اختصاصی عضله هستند که معمولاً سیر بالینی شدیدتر، درگیری بولبار برجسته‌تر و پاسخ ضعیف‌تری به داروهای آنتی‌کولین‌استراز نشان می‌دهند.

روش‌های تشخیصی

تشخیص میاستنی گراویس معمولاً با اندازه‌گیری آنتی‌بادی ضد گیرنده استیل‌کولین یا در موارد منفی، آنتی‌بادی ضد کیناز اختصاصی عضله تأیید می‌شود. تحریک عصبی مکرر که کاهش تدریجی دامنه پاسخ عضلانی را نشان می‌دهد و الکترومیوگرافی تک‌فبر که حساس‌ترین آزمون تشخیصی برای اختلال انتقال عصبی-عضلانی است، از بررسی‌های الکتروفیزیولوژیک کلیدی هستند. تست تنسیلون، که بر پایه تزریق وریدی ادروفونیوم و بهبود موقت ضعف عضلانی استوار است، اگرچه در گذشته پرکاربرد بود، اما امروزه به دلیل خطر آریتمی و برادی‌کاردی با احتیاط بیشتری استفاده می‌شود. سی‌تی‌اسکن یا ام‌آر‌آی قفسه سینه نیز برای بررسی وجود تیموم یا هیپرپلازی تیموس در بیماران تازه‌تشخیص داده‌شده ضروری است.

طبقه‌بندی بالینی MGFA

طبقه‌بندی بالینی انجمن میاستنی گراویس آمریکا، بیماران را بر اساس شدت و توزیع ضعف عضلانی از کلاس یک، محدود به عضلات چشمی، تا کلاس پنج، نیازمند لوله‌گذاری تنفسی، دسته‌بندی می‌کند. این طبقه‌بندی به تیم درمانی کمک می‌کند تا شدت بیماری را به شکل استاندارد ثبت و روند درمان را پیگیری کند.

بحران میاستنی در برابر بحران کولینرژیک

تشخیص افتراقی میان بحران میاستنی، که ناشی از تشدید ضعف زمینه‌ای بیماری است، و بحران کولینرژیک، که در اثر مصرف بیش از حد داروهای آنتی‌کولین‌استراز ایجاد می‌شود، از اهمیت بالینی بالایی برخوردار است، زیرا رویکرد درمانی این دو حالت کاملاً متفاوت است.

ویژگی	بحران میاستنی	بحران کولینرژیک
علت	کمبود اثر استیل‌کولین، عفونت، استرس، جراحی	مصرف بیش از حد آنتی‌کولین‌استراز
علائم کلیدی	ضعف شدید تنفسی و بلع	ضعف همراه با اسهال، آبریزش شدید، میوز، برادی‌کاردی
اقدام پرستاری	حمایت تنفسی فوری و اطلاع پزشک	حمایت تنفسی، قطع دارو و اقدامات طبق دستور

مراقبت‌های پرستاری تفصیلی در MG

۱. زمان‌بندی فعالیت و دارو

داروهای آنتی‌کولین‌استراز مانند پیری‌دوستیگمین باید دقیقاً طبق برنامه زمانی تجویز شده و بدون تأخیر به بیمار داده شوند، زیرا حتی تأخیر کوتاه می‌تواند باعث بازگشت سریع ضعف عضلانی شود. فعالیت‌های مهم روزانه بیمار، از جمله وعده‌های غذایی و جلسات فیزیوتراپی، باید در بازه زمانی اوج اثر دارویی برنامه‌ریزی شوند تا بیمار بیشترین قدرت عضلانی ممکن را در آن لحظه داشته باشد. پرستار همچنین باید از بروز خستگی بیش از حد در بیمار به‌دقت پیشگیری کند.

۲. پایش بلع و تنفس

ارزیابی توانایی بلع بیمار پیش از هر وعده غذایی الزامی است و بیمار باید در وضعیت نشسته کامل غذا بخورد و حداقل تا مدتی پس از غذا نیز در همان وضعیت باقی بماند. پرستار باید کیفیت صدای بیمار، بروز سرفه و هرگونه نشانه احتمالی آسپیراسیون را زیر نظر داشته باشد. پایش مستمر تعداد و عمق تنفس و میزان استفاده از عضلات کمکی تنفسی نیز ضروری است، و در صورت بدتر شدن وضعیت تنفسی یا بلع، باید بلافاصله اقدام اورژانسی انجام و تیم درمانی مطلع شود.

۳. مراقبت در بحران

در بحران میاستنی یا کولینرژیک، آماده‌سازی فوری تجهیزات اکسیژن‌رسانی، ساکشن و راه‌هوایی ضروری است. در صورت ضعف شدید بلع، بیمار باید موقتاً از هرگونه تغذیه خوراکی منع شود. پایش مداوم وضعیت بالینی و آمادگی کامل برای انتوباسیون طبق دستور تیم درمانی باید حفظ شود، و زمان دقیق شروع ضعف و پاسخ بیمار به مداخلات درمانی باید با دقت مستندسازی گردد.

۴. داروهای خطرناک و آموزش

برخی داروها از جمله گروهی از آنتی‌بیوتیک‌ها، شل‌کننده‌های عضلانی و برخی داروهای قلبی می‌توانند ضعف عضلانی را در بیماران میاستنی تشدید کنند، بنابراین هرگونه تجویز دارویی جدید باید با هماهنگی پزشک متخصص انجام شود. بیمار باید آموزش ببیند که همواره کارت شناسایی بیماری و فهرست کامل داروهای مصرفی خود را همراه داشته باشد و علائم هشداردهنده بحران و لزوم مراجعه فوری را به‌خوبی بشناسد.

۵. مراقبت پس از تیموکتومی

در بیمارانی که تحت جراحی برداشت تیموس قرار می‌گیرند، پایش درد، وضعیت تنفسی و عوارض احتمالی جراحی از اولویت‌های مراقبتی پس از عمل است. ادامه دقیق و بدون وقفه داروهای میاستنی طبق دستور پزشک در دوره پس از جراحی نیز باید تضمین شود.

۶. اختلال طیف نورومیلیت اپتیکا (NMOSD)

تعریف و ویژگی‌ها

اختلال طیف نورومیلیت اپتیکا یک بیماری خودایمنی شدید سیستم عصبی مرکزی است که عمدتاً عصب بینایی و نخاع را درگیر می‌کند و برخلاف مولتیپل اسکلروزیس، حملات آن معمولاً شدیدتر بوده و می‌توانند آسیب دائمی و قابل توجه بینایی یا حرکتی بر جای بگذارند. اکثر بیماران دارای آنتی‌بادی علیه آکوپورین چهار هستند که یک کانال آبی روی سلول‌های آستروسیت است، و گروهی دیگر دارای آنتی‌بادی علیه گلیکوپروتئین میلین الیگودندروسیت هستند.

علائم حمله‌ای

کاهش شدید و اغلب دوطرفه بینایی از تظاهرات شاخص حملات این بیماری است. ضعف اندام‌ها، اختلالات حسی و اختلال عملکرد اسفنکترها ناشی از میلیت عرضی نیز از یافته‌های شایع محسوب می‌شوند. برخی بیماران دچار سکسکه مقاوم به درمان یا تهوع و استفراغ غیرقابل توضیح می‌شوند که ناشی از درگیری ناحیه پوسترما در ساقه مغز است و می‌تواند به عنوان علامت هشداردهنده زودرس شناخته شود.

روش‌های تشخیصی

تشخیص قطعی این بیماری بر پایه یافته‌های بالینی مشخصه همراه با آزمایش مثبت آنتی‌بادی آکوپورین چهار در سرم است. در بیماران با آنتی‌بادی منفی، بررسی آنتی‌بادی گلیکوپروتئین میلین الیگودندروسیت و یافته‌های تصویربرداری تشدید مغناطیسی، شامل ضایعات طولی نخاعی بیش از سه سگمان مهره‌ای، به تأیید تشخیص کمک می‌کند.

درمان حمله حاد و پیشگیری از عود

درمان حمله حاد معمولاً با کورتیکواستروئید وریدی با دوز بالا آغاز می‌شود و در موارد پاسخ ناکافی، پلاسمافرز به عنوان درمان تکمیلی به کار می‌رود. برای پیشگیری از عودهای آینده، که در این بیماری اهمیت حیاتی دارد، از داروهای بیولوژیک اختصاصی مانند ریتوکسیماب، اکولیزوماب، ساترالیزوماب و اینبیلیزوماب استفاده می‌شود که هر کدام با مکانیسم متفاوتی سیستم ایمنی را هدف قرار می‌دهند و نیازمند پایش دقیق عوارض عفونی و واکنش‌های انفوزیونی هستند.

مراقبت پرستاری

در دوره بستری حمله حاد، پایش دقیق وضعیت بینایی و قدرت اندام‌ها در هر شیفت کاری ضروری است تا هرگونه پیشرفت یا بهبود علائم به موقع ثبت شود. مراقبت حین دریافت کورتون با دوز بالا یا پلاسمافرز مشابه سایر بیماری‌های ذکر شده انجام می‌شود. پیشگیری از عوارض بی‌حرکتی در بیماران با میلیت شدید و آموزش بیمار درباره اهمیت حیاتی ادامه درمان پیشگیرانه بلندمدت برای جلوگیری از عود، از

وظایف اصلی پرستار است. با توجه به ترس شدید بیماران از نابینایی یا فلج دائمی، حمایت روانی مستمر نیز باید بخش جدایی ناپذیر از برنامه مراقبتی باشد.

۷. مراقبت مشترک درمان‌های تخصصی

کورتیکواستروئید با دوز بالا

در بیمارانی که تحت درمان با کورتیکواستروئید وریدی با دوز بالا قرار می‌گیرند، پایش قند خون به‌ویژه در بیماران دیابتی و پایش منظم فشار خون ضروری است. پرستار باید به بروز بی‌خوابی، تحریک‌پذیری و تغییرات خلقی ناشی از دارو توجه داشته باشد. پیشگیری از عفونت و آموزش رعایت بهداشت دست از اقدامات مهم است، همچنین محافظت از مخاط معده و پایش علائم احتمالی خونریزی گوارشی باید مدنظر قرار گیرد. بررسی منظم بیمار از نظر تورم و احتباس مایعات نیز بخشی از مراقبت استاندارد است.

ایمونوگلوبولین وریدی (IVIG)

پیش از تجویز ایمونوگلوبولین وریدی، بررسی سابقه حساسیت قبلی بیمار الزامی است. انفوزیون باید با سرعت پایین آغاز و به‌تدریج طبق پروتکل افزایش یابد. در طول انفوزیون، پرستار باید علائمی نظیر تب، لرز، سردرد، تهوع، کهیر، تنگی نفس و افت فشار خون را به‌دقت پایش کند و در صورت بروز واکنش، سرعت انفوزیون را طبق پروتکل کاهش دهد یا آن را متوقف کرده و بلافاصله پزشک را مطلع سازد. توجه به بار حجمی مایعات در بیماران با بیماری زمینه‌ای قلبی یا کلیوی و اطمینان از هیدراتاسیون مناسب پیش و حین درمان، در صورت توصیه پزشک، از نکات مهم دیگر است.

پلاسمافرز

در طول انجام پلاسمافرز، پایش علائم حیاتی بیمار پیش، حین و پس از پروسیجر ضروری است. مراقبت از کاتتر مرکزی یا محل دسترسی عروقی از نظر احتمال عفونت، خونریزی یا ترومبوز باید به‌دقت انجام شود. پایش تعادل مایعات، سطح الکترولیت‌ها و وضعیت انعقادی بیمار از دیگر وظایف مهم پرستار در این روش است. بروز سرگیجه، افت فشار خون، گزگز اطراف دهان یا کرامپ عضلانی باید بلافاصله گزارش شود، و پس از اتمام پروسیجر، استراحت بیمار و پایش خونریزی از محل دسترسی عروقی باید تضمین گردد.

داروهای سرکوب‌ایمنی طولانی‌مدت

بیمارانی که تحت درمان بلندمدت با داروهای سرکوب‌کننده ایمنی قرار دارند، نیازمند آموزش شدید درباره پیشگیری از عفونت هستند. انجام منظم آزمایش‌های دوره‌ای خون و ارزیابی عملکرد کبد و کلیه باید مورد تأکید قرار گیرد. هماهنگی برنامه واکسیناسیون این بیماران با پزشک معالج ضروری است، زیرا برخی واکسن‌های زنده در این گروه ممنوع هستند. هرگونه تب، گلودرد، سرفه یا زخم غیرمعمول باید فوراً به تیم درمانی گزارش شود.

۸. تشخیص‌های پرستاری و آموزش بیمار

تشخیص‌های پرستاری شایع

تشخیص پرستاری	بیماری‌های مرتبط تر	مداخلات کلیدی
اختلال تهویه خودبه‌خودی / پاک‌سازی راه هوایی	GBS، MG	پایش تنفس، وضعیت‌دهی، آمادگی حمایت تنفسی
اختلال بلع / خطر آسپیراسیون	MG، GBS	ارزیابی بلع، وضعیت نشسته، NPO در صورت نیاز
خستگی	MS، MG	برنامه‌ریزی فعالیت، استراحت، اجتناب از گرما
اختلال تحرک جسمی	همه	وضعیت‌دهی، فیزیوتراپی، پیشگیری از زخم و DVT
خطر عفونت	همه بیماران تحت سرکوب‌ایمنی	بهداشت، پایش تب، آموزش
اضطراب / کمبود آگاهی	همه	آموزش، حمایت روانی، مشارکت خانواده

آموزش مشترک بیمار و خانواده

آموزش جامع بیمار و خانواده او باید شامل آشنایی کامل با علائم هشداردهنده اختصاصی هر بیماری و زمان مناسب مراجعه فوری به مرکز درمانی باشد. تأکید بر مصرف دقیق و منظم داروها و ممنوعیت قطع خودسرانه آن‌ها از نکات حیاتی آموزشی است. بیمار باید نسبت به اهمیت پیشگیری از عفونت و گزارش فوری تب آگاه شود و راهکارهای مدیریت خستگی و صرفه‌جویی در انرژی را بیاموزد. پیگیری منظم کلینیکی و انجام به‌موقع آزمایش‌های دوره‌ای نیز باید مورد تأکید قرار گیرد، و بیمار باید همواره خلاصه‌ای از سابقه بیماری و فهرست کامل داروهای مصرفی خود را همراه داشته باشد.

موارد لزوم مراجعه فوری

بیمار و خانواده باید بدانند که در صورت بروز تنگی نفس یا ضعف پیشرونده تنفسی و بلع، کاهش ناگهانی بینایی، تب بالا در حین درمان سرکوب‌ایمنی، یا بروز علائم جدید و شدید عصبی و ناتوانی حرکتی حاد، باید بلافاصله به مرکز درمانی مراجعه کنند.

۹. سناریوهای بالینی

سناریو ۱ — مولتیپل اسکلروزیس

خانم ۳۲ ساله‌ای با سابقه مولتیپل اسکلروزیس عودکننده-فروکش‌کننده به دلیل کاهش ناگهانی بینایی چشم راست و احساس خستگی شدید در سه روز گذشته به کلینیک مراجعه کرده است. او هم‌زمان تب خفیف نیز دارد. پرستار باید پیش از هر اقدام، وجود عفونت زمینه‌ای احتمالی، مانند عفونت ادراری، را که می‌تواند علائم را به‌طور کاذب تشدید کند، بررسی و رد نماید. در صورت تأیید عود واقعی بیماری توسط پزشک، آماده‌سازی بیمار برای دریافت کورتیکواستروئید وریدی و پایش دقیق قند خون و فشار خون در طول درمان، از اقدامات بعدی پرستار خواهد بود. این سناریو اهمیت افتراق میان عود واقعی و پدیده کاذب ناشی از تب را برای پرستار برجسته می‌کند.

سناریو ۲ — سندرم گیلن‌باره

آقای ۴۵ ساله‌ای دو هفته پس از یک اسهال حاد، با ضعف پیشرونده از پاها به سمت بالا بستری شده است. در معاینه شیفت شب، پرستار متوجه کاهش محسوس قدرت سرفه و تغییر خفیف در کیفیت صدای بیمار می‌شود. با توجه به ماهیت پیشرونده و بالارونده ضعف در سندرم گیلن‌باره، این یافته باید به‌عنوان یک هشدار جدی احتمال درگیری تنفسی تلقی شود و پرستار باید بلافاصله ظرفیت حیاتی بیمار را ارزیابی و تیم درمانی را در جریان قرار دهد، پیش از آنکه نارسایی تنفسی آشکار رخ دهد.

سناریو ۳ — میاستنی گراویس

خانم ۵۸ ساله مبتلا به میاستنی گراویس که اخیراً دوز پیریدوستیگمین او افزایش یافته، با ضعف عضلانی، اسهال، آبریزش دهان و تعریق شدید مراجعه کرده است. پرستار باید بین بحران میاستنی و بحران کولینرژیک افتراق دهد؛ در این مورد، وجود علائم موسکارینی مانند اسهال و ترشحات فراوان همراه با ضعف، به نفع بحران کولینرژیک ناشی از دوز بیش از حد دارو است، نه تشدید زمینه‌ای بیماری، و اقدام اصلی، آماده‌سازی حمایت تنفسی همراه با قطع موقت دارو طبق دستور پزشک خواهد بود.

سناریو ۴ — NMOSD

مرد ۲۹ ساله‌ای با سابقه NMOSD با شکایت از سکسکه مداوم و غیرقابل کنترل به مدت یک هفته و تهوع مکرر بدون علت گوارشی مشخص مراجعه کرده است. پرستار با تجربه باید این علائم را نه صرفاً یک مشکل گوارشی ساده، بلکه به‌عنوان علامت هشداردهنده احتمالی درگیری ناحیه پوسترما در ساقه مغز و پیش‌درآمد یک حمله جدید بیماری در نظر بگیرد و بیمار را برای ارزیابی عصبی فوری و تصویربرداری ارجاع دهد.

اختصار	عبارت کامل	معنی فارسی
MS	Multiple Sclerosis	مولتیپل اسکلروزیس
GBS	Guillain-Barré Syndrome	سندرم گیلن باره
MG	Myasthenia Gravis	میاستنی گراویس
NMOSD	Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder	اختلال طیف نورومیلیت اپتیکا
AIDP	Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy	پلی‌رادیکولونوروپاتی دمی‌لینه‌کننده التهابی حاد
AChR	Acetylcholine Receptor	گیرنده استیل‌کولین
MuSK	Muscle-Specific Kinase	کیناز اختصاصی عضله
AQP۴	Aquaporin-۴	آکواپورین چهار
MOG	Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein	گلیکوپروتئین میلین الیگودندروسیت
IVIG	Intravenous Immunoglobulin	ایمونوگلوبولین وریدی
EDSS	Expanded Disability Status Scale	مقیاس گسترش یافته وضعیت ناتوانی
DMT	Disease-Modifying Therapy	درمان تعدیل‌کننده بیماری
MGFA	Myasthenia Gravis Foundation of America	انجمن میاستنی گراویس آمریکا
DVT	Deep Vein Thrombosis	ترومبوز ورید عمقی
NPO	Nil Per Os	ممنوعیت خوراکی
EMG	Electromyography	الکترومیوگرافی

نکات طلایی

در پایان، چند نکته طلایی وجود دارد که پرستار بالینی باید همواره به خاطر بسپارد. در سندرم گیلن باره، وضعیت تنفسی و اتونوم بیمار باید با دقت بسیار پایش شود، زیرا ضعف بالارونده می تواند به طور ناگهانی تنفس بیمار را تهدید کند. در میاستنی گراویس، تجویز دقیق و به موقع دارو همراه با برنامه ریزی فعالیت در اوج اثر دارویی اهمیت زیادی دارد و پرستار باید همواره توانایی تمایز میان بحران میاستنی و بحران کولینرژیک را داشته باشد.

در مولتیپل اسکلروزیس، خستگی و گرما از عوامل اصلی تشدید علائم هستند و هر عود باید جدی گرفته و برای بیمار به خوبی آموزش داده شود. در NMOSD، حملات بینایی و نخاعی می توانند آسیب دائمی بر جای بگذارند، بنابراین درمان سریع هر عود از اهمیت ویژه ای برخوردار است. حین دریافت ایمونوگلوبولین وریدی یا پلاسمافرز، پایش دقیق واکنش های انفوزیونی و وضعیت همودینامیک بیمار ضروری است، و در بیماران تحت درمان سرکوب کننده ایمنی، عفونت مهم ترین دشمن است و آموزش مستمر و پایش دقیق باید همواره در اولویت قرار گیرد. در نهایت، حمایت روانی بیمار و آموزش خانواده او بخش جدایی ناپذیر از درمان است، نه یک وظیفه فرعی و اضافه.

منابع کلیدی

این کتابچه بر اساس رهنمودهای علمی انجمن های تخصصی نورولوژی برای مولتیپل اسکلروزیس، سندرم گیلن باره، میاستنی گراویس و اختلال طیف نورومیلیت اپتیکا، منابع استاندارد آموزش پرستاری مغز و اعصاب و مراقبت های ویژه، و پروتکل های رایج بیمارستانی برای تجویز ایمونوگلوبولین وریدی، پلاسمافرز و مدیریت بحران های حاد میاستنی تدوین شده است. توصیه می شود پرستاران برای به روز رسانی دانش بالینی خود، به طور مستمر آخرین نسخه های این رهنمودها را در منابع رسمی مرور کنند.

موفق باشید