

ALS Hastasının Bakım Standartları

Amerikan Nöroloji Akademisi Kalite Standartları Alt Komisyon Raporu 17 Ekim 2009

Kanıtlara dayalı bir bakış (Evidence-based review)

Çeviri ve uyarılama: Dr. Alper Kaya*

(Not: Ülkemizde henüz olmayan ve tedavide kullanılmayan ilaç, tedavi cihazı ve uygulamalar (Türkiye’de yok) olarak belirtilmiştir)

- Multidisipliner bakım
- Semptomlarla başetmek
- Bilişsel / Davranışsal hasar

1999 standartlarını güncelleme amacıyla 1998-2007 arası çalışmalar incelendi.

Aşağıdaki konularda ALS hastaları ile ilgili olarak yapılmış bilimsel çalışmaların sonuçlarına göre standart bir uygulama oluşturmak amaçlanmaktadır.

Hastaya ALS olduğunu söylemek, söylememek: Çalışma yok

Multidisipliner mi Nöroloji kliniği mi?

(Multidisipliner: Hastaya çoklu klinik yaklaşımı, bütünsel, nedensel bakış açısı ile bakım yaklaşımı)

- Fizyoterapist ,
- Occupational therapist, (Türkiye’de yok)
- Konuşma patoloğu,
- Diyetisyen ,
- Sosyal Hizmet Uzmanı
- Solunum terapisti, (Türkiye’de fizyoterapistler kısmen ilgilidir)
- Bakım hemşiresi (Türkiye’de yok)

Sonuç: Multidisipliner ALS kliniklerinde hasta profili daha gençtir. Hastaların Riluzole kullanımı, PEG, mekanik ventilasyonu kabul etmesi daha kolaydır. Hastane yatışı seyrek, yaşam kalitesi yüksek, hayatta kalma süresi daha uzundur. Çünkü, riluzole, PEG, ventilator ve uyarlanmış donanım (Türkiye’de yok) kullanımı olumlu etki gösteriyor.

Semptomlarla başetmek

Salya problemi

Utanma, psikolojik etkiler ve aspirasyon riski nedeniyle çözüm bulunması gerekiyor.

Çözüm:

Botulinum B enjeksiyonu, (En etkili çözüm)

Amitriptilin

Düşük doz radyasyon

PBA (pseudo bulbar Affect) : Gülme / ağlama nöbetleri

Hastaların % 20-50 sinde görülüyor.

Çözüm: Dekstrometorfan/kinidin kombinasyonu (Henüz FDA onayı yok)

*Dr. Alper Kaya, Göz Hastalıkları Uzmanı, ALS MNH Hastası, İzmir dralperkaya@superonline.com

Bitkinlik

Depresyon, uyku azlığı, aşırı kas aktivitesi rilusole yan etkisi neden olabilir.
Çözüm: Tedavi edici bir yöntem yok, Rilusole kesilebilir.

Kas krampları

Daha önce etkili olduğu öne sürülen gabapentine, E vit, Kinin etkili olmadığı tespit edildi. Bilinen bir tedavi yok.

Spastisite

Kas sertliği için ALS ye özgü bir tedavi yok. Genel olarak Benzodiazepam, Baklofen, Dantrolen, Tizanidin kullanılabilir.

Depresyon

ALS hastalarının %0-50 sinde depresyon görülüyor. Özellikle ALS için bir çalışma yok. Kullanan antidepresan ilaçların etki, yan etkileri ile ilgili bir çalışma yok.

Anksiyete

Özellikle ALS için bir çalışma yok. Kullanan antidepresan ilaçların etki, yan etkileri ile ilgili bir çalışma yok.

Uykusuzluk

Solunum kapasitesi azalması, anksiyete, depresyon, ağrı nedeniyle ortaya çıkıyor. Uyku ilaçları solunum depresyonu riski nedeniyle önerilmiyor. Özellikle ALS için bir çalışma yok.

Bilişsel ve Davranışsal hasar

Son yıllarda ALS hastaları içinde zannedildiğinden daha fazla oranda görülüyor. Salt motor dejenerasyon, Bilişsel hasarla giden ALS, Davranışsal hasarla giden ALS ve demansla giden ALS gruplamaları yapıyor.

Çözüm: Yok

İletişim: Çalışma yok

Ağrı, solunum sıkıntısı: Çalışma yok

Ötanazi: Çalışma yok (Türkiye’de yok)

Hospice: Çalışma yok (Türkiye’de yok)

Amerikan Nöroloji Akademisi Kalite Standartları Alt Komisyon Raporu 17 Ekim 2009

Kanıtlara dayalı bir bakış (Evidence-based review)

- **İlaçlar**
- **Beslenme**
- **Solunumsal tedavi**
- **Uygulama parametreleri**

Rilusole

Progresyonu yavaşlatmaya yönelik Orta derecede etkili Bir ilaç.

Pahalı
Bitkinlik ve bulantı gibi yan etkileri var.

Lityum karbonat

Etki şüpheli
Tedaviye devam etmek için gerekli sağlam veri yok

Beslenme

Yutma güçlüğü sonucu ortaya çıkan sorunlar:
Kusma
Aspirasyon
Kilo kaybı
Dehidratasyon (susuz kalma)

Strateji:

Önce besin kıvam ve içeriği değiştir, destekleyici besin içeriği
Vücut ağırlığı/vücut kütlesi indeksini korumak için PEG

Ne zaman PEG?

Kesin kriterleri belirleyecek bir çalışma yok. FVC forced vital capacity %50 altına düştüğünde PEG komplikasyon oranı artıyor.
Bkz : Beslenme bakım şeması

Yaşam süresini uzatmada PEG ne kadar etkili?

Olumlu etkisi olduğu bildiriliyor ancak bir istatistik yok

Yaşam süresini uzatmada Vitamin ve destek tedavisinin etkisi nedir?

Creatine, vit E etkisizdir.

Solunum desteği

ALS de ölümlerin çoğu solunum yetmezliği nedeniyle oluyor.

Solunum yetmezliği konusunda en uygun test nedir?

Gece Oksijen saturasyonu ölçümü

FVC (Forced vital capacity) (Sırtüstü pozisyonda ölçümü daha hassas sonuç veriyor) Diyafram tutulumu konusunda bilgi veriyor.

Sniff transdiaphragmatic pressure (sniff Pdi)

Sniff nasal pressure (SNP) (Tek burun deliğinden koklama hareketi sırasındaki basıncın ölçülmesi)

Bulber belirtileri ölçmenin bir standardı yok.

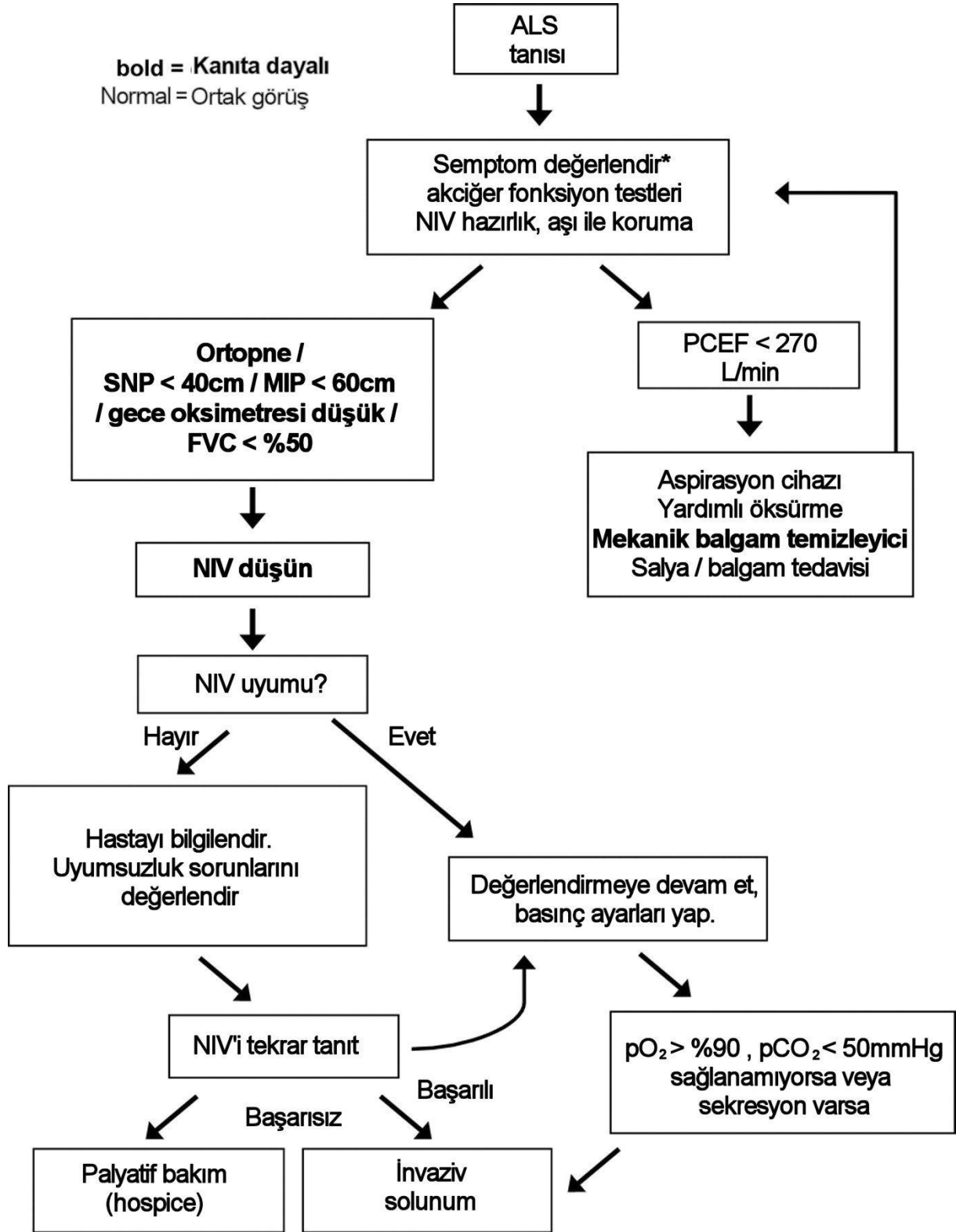
SNP <40 cm H₂O Gece Nefes darlığı (nocturnal hypoxemia)

SNP < 30 cm, Yaşam süresi ortalama 3 ay.

SNP güvenilirliği FVC ve MIP den daha iyi.

Bikarbonat yükselmesi, serum klor düşüklüğü solunumsal semptomlarla ilişkili.

Ortalama 5 ay içinde trakeotomi yapılmalıdır veya hasta kaybedilir.



(*)

- Gece sık uyanmak
- Sabah baş ağrısı
- Gündüzleri uyuklama
- Gerçekmiş gibi rüyalar görmek

NIV: Noninvasiv solunum

SNP: Sniff Nazal basınç

PFT: pulmonary function tests;

PCEF□ peak cough expiratory flow; NIV;

MIP : maximal inspiratory pressure;

FVC : forced vital capacity (Yatarken veya Ayakta)

Mekanik balgam temizleyici, cough asist olarak Türkiye’de mevcuttur. Chest wall Vibration cihazı Türkiye’de yok.

Beslenme bakım şeması

