



SEINÄJOEN AMMATTIKORKEAKOULU
SEINÄJOKI UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

Maarika Etelämäki & Heli Haavisto

ALS-potilaan tuen ja hoidon tarpeet sairauden eri vaiheissa

Opinnäytetyö
Syksy 2023
Sairaanhoitaja (AMK)



SEINÄJOEN AMMATTIKORKEAKOULU

Opinnäytetyön tiivistelmä

Tutkinto-ohjelma: Sosiaali – ja terveysalan ammattikorkeakoulututkinto

Suuntautumisvaihtoehto: Sairaanhoidtaja

Tekijä: Maarika Etelämäki ja Heli Haavisto

Työn nimi alaotsikoineen: ALS-potilaan tuen ja hoidon tarpeet sairauden eri vaiheissa

Ohjaajat: Meri Matala-aho TtM, lehtori ja Pasi Alanen Sh (YAMK), lehtori

Vuosi:2023

Sivumäärä:51

Liitteiden lukumäärä: -

Tämän opinnäytetyön tarkoituksena oli kirjallisuuskatsauksen avulla kuvata ALS-potilaan tuen ja hoidon tarvetta sairauden eri vaiheissa. Aihepiirin ollessa niin laaja se supistettiin koskemaan hengityksen tuen ja hoidon tarvetta, koska hengitys on tärkeässä osassa ALS-potilaan elämänkaareissa. Tavoitteena oli tuottaa tietoa potilaille, hoitohenkilökunnalle, omaisille ja kaikille asiasta kiinnostuneille ALS-potilaan tuki- ja hoitomenetelmistä. Aiheen valinnan perusteena oli ALS-potilaan huonosti tunnettu hoitoketju ja vähäinen tutkimus Suomessa.

Opinnäytetyö toteutettiin kuvailevana narratiivisena kirjallisuuskatsauksena. Tietoa etsittiin tietokannoista: Medic, Arto, Cinahl ja Pubmed. Tiedonhaussa käytettiin näyttöön perustuvia tutkimusaineistoja, tutkimusartikkeleita sekä kirjallisuutta. Mukaan otetut tutkimukset koostuvat pääosin englanninkielisistä tutkimuksista, koska suomalaisia tutkimuksia ei ole saatavilla kovinkaan paljon.

Opinnäytetyön tulosten perusteella ALS-potilaan hoito on moniammatillista sairauden aiheuttaman moninaisten oireiden vuoksi. Suurimmaksi ongelmaksi sairaudessa koituu hengitysvajaus, johon tässä opinnäytetyössä on keskitytty. Mekaaninen ventilaatio on keskeinen hoitomuoto useimpien ALS-potilaiden hoidossa. Hoitotahdon merkitys korostuu sairauden edetessä koska potilaan elinkaari on suhteellisen lyhyt, keskimäärin noin 3–5 vuotta, parantavaa hoitoa ei ole. Mekaanisen ventilaation lisäksi lääkityksellä hoidetaan hengitysvajasta, varsinkin sairauden loppupuolella.

¹ Asiasanat: Amyotrofinen lateraaliskleroosi, ALS, hengitysvajaus, hoito

SEINÄJOKI UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

Thesis abstract

Degree programme: Bachelor of Health Care, Nursing

Specialisation: Registered Nurse

Author/s: Etelämäki Maarika and Heli Haavisto

Title of thesis: Support and treatment needs of ALS patient at different stages of disease.

Supervisor(s): Meri Matala-aho MSc, lecturer ja Pasi Alanen Sh (YAMK), lecturer

Year:2023

Number of pages: 51

Number of appendices: -

The purpose of this thesis was to use a literature review to describe the need for support and treatment for ALS patient at different stages of the disease. With such a wide range of topics, it was reduced to the need for respiratory support and care, as breathing plays an important role in the life cycle of an ALS patient. The aim was to provide information to patients, medical staff, relatives, and anyone interested in ALS patient support and treatment methods. The selection of the topic was based on the poorly known treatment chain of the ALS patient and a small study in Finland.

The thesis was carried out as a descriptive narrative literature review. Information was searched in the databases: Medic, Arto, Cinahl and Pubmed. Evidence-based research materials, research articles and literature were used in the information retrieval. The included studies mainly consist of English-language studies, because very few Finnish studies are available.

Based on the results of the thesis, the treatment of an ALS patient is multi-professional due to the multiple symptoms caused by the disease. The main problem with the disease is respiratory failure, which has been the focus of this thesis. Mechanical ventilation is a key treatment for most patients with ALS. The importance of the care will be emphasized as the disease progresses because the patient's life cycle is relatively short, on average about 3–5 years, there is no curative treatment. In addition to mechanical ventilation, medication is used to treat respiratory failure, especially towards the end of the disease.

¹ Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, ALS, respiratory failure, care

SISÄLTÖ

Opinnäytetyön tiivistelmä	2
Thesis abstract	3
SISÄLTÖ	4
Taulukkoluetelo	6
1 JOHDANTO	7
2 AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI (ALS)	8
2.1 Amyotrofisen lateraaliskleroosin määritelmä	8
2.2 ALS-taudin kuvaus ja esiintyvyys	8
2.3 ALS-taudin kliiniset oireet, tutkiminen ja todentaminen	9
2.4 ALS-taudin hoitomuodot	9
3 ALS-POTILAAN HAASTEET SAIRAUDEN EDETESSÄ	11
3.1 Ensioireet	11
3.2 Oireet taudin edetessä	11
4 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS JA TAVOITE	13
5 OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS	14
5.1 Aineiston keruu	14
5.2 Aineiston analysointi	16
6 OPINNÄYTETYÖN TULOKSET	17
6.1 Hengitysvajaus	17
6.1.1 Mekanismi hengitysvajauksessa	17
6.1.2 Hengitysvajauksen kliiniset oireet	18
6.1.3 Hengitysvajauksen seuranta	18
6.2 Hengityshalvaus	20
6.3 Hengenahdistusta lievittävät mekaaniset hoidot	21
6.3.1 Noninvasiivinen ventilaatiohoito	21
6.3.2 Invasiivinen ventilaatiohoito	26
6.3.3 Yskityslaite	28
6.3.4 Palleatahdistus	30
6.4 PEG	32

6.5	Lääkkeellinen hoito.....	33
6.5.1	Rilutsoli ja edaravoni.....	33
6.5.2	Intratekaalinen lääkitys	35
6.5.3	Lääkitys hengenahdistukseen.....	36
6.6	ALS-potilaan hoidon eettiset kysymykset ja loppuvaiheen hoito	36
6.6.1	Potilaan itsemääräämisoikeus ja hoitotahto	37
6.6.2	Palliativinen hoito ja saattohoito	39
7	POHDINTA.....	42
7.1	Tulosten tarkastelu	42
7.2	Eettisyys ja luotettavuus.....	43
7.3	Jatkotutkimusaiheita.....	45
	LÄHTEET	46
	KIRJALLISUUSKATSAUKSEN LÄHTEET	49

Taulukkoluetelo

Taulukko 1. Tietokantahakujen tulokset.....	14
Taulukko 2. DAL5-15-mittari.....	20

1 JOHDANTO

ALS eli Amyotrofinen lateraaliskleroosi on liikehermosairaus, jossa lihaksia käskyttävät liikehermot tuhoutuvat vähitellen, jolloin lihaksisto heikkenee ja surkastuu (Duodecim Terveyskirjasto, 2023). Taudin aiheuttaja on tuntematon ja sitä sairastaa noin 350 ihmistä Suomessa.

Taudista tunnetaan myös periytyvä muoto, josta käytetään nimitystä familiaalinen ALS eli FALS (Lihastautiliitto, i.a.). Periytyvä tauti on yleensä lievempi ja hitaampi kuin ei-periytyvä. Keskimääräinen sairastumisikä on n. 60 vuotta (Duodecim Terveyskirjasto, 2023). Tauti on miehillä vähän yleisempi kuin naisilla. Tauti on etenevä ja elinikää lyhentävä. Potilas menehtyy lopulta hengityslihasten laman vuoksi.

Hoito on moniammatillista ja keskittyy pääosin oireenmukaiseen hoitoon ja kuntoutus onkin tärkein osa hoitoa (Duodecim Terveyskirjasto, 2023). Jokaiselle potilaalle suunnitellaan oma kuntoutusohjelma, johon osallistuvat fysioterapeutti, toimintaterapeutti, puheterapeutti ja ravitsemusterapeutti.

Opinnäytetyön tarkoituksena on kuvailla-ALS-potilaan tuen ja hoidon tarvetta. Opinnäytetyön tavoitteena on tuottaa tietoa potilaille, hoitohenkilökunnalle, omaisille ja kaikille asiasta kiinnostuneille ALS-potilaan tuki- ja hoitomenetelmistä. Tässä opinnäytetyössä keskitytään nimenomaan ALS-potilaan hengitykseen ja sen tukemiseen ja hoidon tarpeeseen. Aiheen valinnan perusteluna on ALS-potilaan huonosti tunnettu hoitoketju ja se, että sitä on todella vähän tutkittu, varsinkin Suomessa. Opinnäytetyön aiheena on ALS-potilaiden tuen ja hoidon tarpeet sairauden eri vaiheissa. Opinnäytetyö tehdään SEAMKin Terveiden edistäminen ja hoitotyö- tutkimusohjelmalle.

2 AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI (ALS)

2.1 Amyotrofisen lateraaliskleroosin määritelmä

Yleisen suomalaisen ontologian sivuston (YSO) (i.a.) mukaan amyotrofisen lateraaliskleroosi on neurodegeneratiivinen sairaus. Ohjaustermeinä on ALS sekä ALS-tauti. Muunkielisistä termeistä englanniksi se tarkoittaa amyotrophic lateral sclerosis (ALS disease) tai neurodegenerative disease. Tässä opinnäytetyössä amyotrofisesta lateraaliskleroosista käytetään lyhennettä ALS.

2.2 ALS-taudin kuvaus ja esiintyvyys

ALS on verraten harvinainen sairaus, vuosittainen ilmaantuvuus on 1–3 henkilöä/100 000 ja esiintyvyys 3–8 henkilö per/100 000. henkilöä. (Siirala ym., 2015) Keskimääräinen sairastumisikä on 55–65 vuotta ja sitä esiintyy molemmilla sukupuolilla (8). Sairaus on etenevä, mutta etenemisnopeus on yksilöllistä. Elinajan ennuste on keskimäärin noin 3–5 vuotta ensioireiden ilmaantumisesta. Noin puolet potilaista menehtyy 30 kuukauden kuluessa, 20 % potilaista elää 5–10 vuotta. Tavallisin kuolinsyy on hengitysvajaus ja siitä aiheutuneet komplikaatiot. Suomessa vajaat 200 henkilöä sairastuu ALSiin vuodessa.

Sairaudessa motoneuronit eli lihasten toimintaa ohjaavat liikehermosolut rappeutuvat. Sairauden seurauksena lihakset vähitellen heikkenevät ja surkastuvat (Lihastautiliitto, i.a.). ALSin aiheuttajaa ei tiedetä, todennäköisesti se on monen eri tekijän summa. ALS ei vaikuta aistien toimintaan vaan se on lähinnä liikehermoja vahingoittava tauti. Myös ruoansulatus, eritysjärjestelmät ja verenkierto säilyvät ennallaan, jopa sydän, vaikka se onkin lihas.

ALS:n etiologia on tuntematon, mutta siitä tiedetään, että geneettiset tekijät liittyvät sekä suvuttaisiin esiintyvään famiaaliseen ALSiin eli FALSiin ja sporadiseen tautimuotoon (SALS) (Siirala ym., 2015). Suvuttaisiin esiintyvää tautia todetaan Suomessa noin 10 %:lla. FALSin taustalta on löydetty useita geenimutaatioita. Siiralan ym. (2015) mukaan yleisin Suomessa esiintyvä mutaatio on vallitsevasti periytyvä C9orf72-geenin toistojaksomonistuma. Tämä geeni voi ALSin lisäksi aiheuttaa otsaohimolohkodementiaa sekä näiden yhdistelmää. Myös tässä yhdistelmässä taudin kulku on nopeampaa ja ennuste siten huonompi.

Mutaation esiintyvyys kansainvälisessä vertailussa suomalaisessa väestössä on suhteellisen suuri (8). ALSia 45 % sairastavasta perheittäin esiintyvistä ja 20 % sporadista tautia sairastavista kantavat tätä mutaatiota. Suomessa ja Pohjois-Ruotsissa erityisesti toinen peittyvästi periytyvä ja esiintyvä valtamutaatio SOD1p.D91A. Se aiheuttaa alaraaja-alkuisen hitaasti etenevän taudin.

ALSin oireet alkavat vaihtelevasti eri yksilöillä. (Lihastautiliitto, i.a.) Sairaushoito voi alkaa raajoista tai nielusta. Lihashoikkous, lihasnykäykset ja krampit ovat tyypillisiä raajaoireita. Nielun alueella oireina ovat puheen epäselvyys ja nielemisvaikeus (Siirala ym., 2015). Nielun alueelta alkava tauti ennustaa nopeampaa etenemistä ja lyhyempää elinikää. Myös sairastuminen iäkkäänä sekä aikainen hengityselimien hoikkous lyhentävät niin ikään elinaikaa.

2.3 ALS-taudin kliiniset oireet, tutkiminen ja todentaminen

Palmio & Laaksovirran (2017) mukaan ALS-potilailla on vaihtelevasti ylemmän ja alemman motoneuronin vaurioita. Sairaudessa koko liikeradasto motoriselta aivokuorelta selkäytimen etusarven soluihin tulee vaurioitumaan. Motoneuronit degeneroivat ja korvautuvat gliosilla. Tämä aiheuttaa joko raajasta tai bulbaarialueelta (aivoydinjatkeen alue) alkavan lihashoikkouden. Yksittäisen raajan oireella alkaa noin 70 %:lla potilaista oireet. Lopuilla potilailla sairaus alkaa bulbaarialueelta, mikä aiheuttaa puheen kangistumista ja nielun sekä kielen toiminnan heikkenemistä.

ALSia ei kyetä diagnosoimaan laboratoriotutkimuksilla tai kuvantamistutkimuksilla (Duodecim Terveyskirjasto, 2023). Tyypilliset muutokset nähdään lihassähkötutkimuksessa eli ENMG:ssä. Myös oireettomissa lihaksissa voidaan nähdä muutoksia. Yleensä oireet ja löydökset ovat niin tyypillisiä, että diagnosointi on helppoa. Joskus saatetaan tehdä vielä ENMG-tutkimuskontrolli diagnoosin varmistamiseksi.

2.4 ALS-taudin hoitomuodot

Amyotrofiseen lateraaliskleroosiin ei ole olemassa varsinaisesti taudinkulkua hidastavaa lääkettä (Duodecim Terveysportti, 2021). Markkinoilta löytyvän ainoan lääkkeen (rilutsoli) teho vaikutus on vain muutamia kuukausia. Muualla maailmassa kuten Japanissa, Etelä-Koreassa

ja USA:ssa on viralliseksi ALS-lääkkeeksi hyväksytty myös edaravoni, mutta toistaiseksi EU ei ole sitä hyväksynyt. Lääketutkimus jatkuu kiivaana ALSin osalta.

Kuntoutus on ALSin oireiden tärkein hoitomuoto (Duodecim Terveyskirjasto, 2023). Se on moniammatillista, ja siihen osallistuvat fysioterapeutti, toimintaterapeutti, puheterapeutti sekä ravitsemusterapeutti. Fysioterapeutti kartoittaa liikkumisen apuvälineiden tarpeen ja laatii lihasharjoitusohjelman. Toimintaterapeutti hankkii tarvittaessa pienapuvälineitä esim. keittiöön arvioituaan ensin potilaan toimintaa kotona ja arjessa. Puheterapeutin kautta on mahdollista saada kommunikation apuvälineitä ja hän huolehtii puheentuoton harjoituksista ja nielemisharjoituksista. Potilaan nielemiskyvyn heikentyessä, ravitsemusterapeutti arvioi ravinnonsaannin riittävyyttä ja suunnittelee erityisruokavalion.

Sosiaalityöntekijä opastaa sosiaalietuksien ja tukien saamisessa (Duodecim Terveyskirjasto, 2023). Kuntoutusohjaaja opastaa potilasta kuntoutusjaksojen osalta. Neurologian erikoislääkäri arvioi oireenmukaisen hoidon tarvetta ja kuntoutussuunnitelman ajan tasalla pysymistä. Käynnit neurologilla ovat tiheään.

3 ALS-POTILAAN HAASTEET SAIRAUDEN EDETESSÄ

3.1 Ensioireet

Suomen Seniorihoivan (i.a.) mukaan ALS-taudin ensioireet voivat näkyä käsivarsien lihasheikkoutena, esimerkiksi käden heikkona puristusvoimana, jolloin tavarat eivät pysy käsissä. Myös avaimien ja työkalujen käsittely on hankalaa sekä nappien napitus tai oven avaaminen. Peukolahangan ensioire on tyypillinen. Alaraajojen oireiluna alkaa neljäosalla potilaista ensimmäiset oireet. Jos oireet alkavat nielusta, puhe muuttuu epäselväksi tai sen tuottaminen hidastuu. Kun tauti etenee, puheen tuottaminen vaikeutuu entisestään ja nielemisessä esiintyy suuria vaikeuksia. Myös liikkumisessa on merkittäviä ongelmia. Jommallakummalla puolen kehoa esiintyy toisen ala- tai yläraajan heikkoutta, ei kuitenkaan yhtä aikaa molemmilla puolilla. Lihasnykimistä ja lihaskrampeja voi esiintyä eli niin kuin elohiiri nykyis lihasessa. Elohiiri ei ole kuitenkaan yksistään merkki ALS-taudista. Muita oireita ovat lihasjäykkyys ja lihasten surkastuminen.

3.2 Oireet taudin edetessä

ALS-taudista aiheutuu paljon erilaisia oireita taudin edetessä, jotka johtuvat ylemmän tai alemman motoneuronin vauriosta (Suomen Seniorihoiva, i.a.). Näitä ovat esimerkiksi seuraavat: hienomotoriikka heikkenee, lihasvoima alenee, spastisuus eli lihasjäykkyys, kudoksien ja lihasten surkastuminen eli lihasastrofia, lihasten tahaton nykiminen eli faskikulaatio, lihasten hypotonia eli lihasjänteys, koukistajalihasten kouristukset, lisääntynyt haukottelu, nauru- ja itkukohtaukset, jotka johtuvat ilmelihasten hyperrefleksiasta, vilkastuneet refleksit sekä lihaskrampit.

Taudin loppuvaiheessa ongelmia tulee myös hengityksen kanssa, koska lihakset surkastuvat ja lopulta potilas joutuu turvautumaan hengityskoneeseen (Suomen Seniorihoiva, i.a.). Hengityskoneen käyttö riippuu potilaan hoitotahdosta.

Älyllisten toimintojen heikkenemistä esiintyy noin puolella potilaista (Suomen Seniorihoiva, i.a.). Tämä voi aiheuttaa ongelmia kielen käytön sujuvuudessa, asioiden ja tekemisen suunnittelun vaikeuksia sekä apatiaa. On myös mahdollista, että sairastuneelle tulee

persoonallisuuden muutoksia ja käytöshäiriöitä, koska ALS-potilaalla voi esiintyä samanaikaisesti frontotemporaalista dementiaa. Kuitenkin vain murto-osa sairastuneista dementoituu.

ALS-potilailla esiintyy usein myös väsymystä, joka voi johtua masennuksesta, ahdistuksesta, kivusta, lääkityksestä, univaikeuksista tai liiallisesta aktiivisuudesta (Suomen Seniorihoiva, i.a.). Potilaan tulisi välttää liiallista fyysistä rasitusta ja käyttää apuvälineitä liikkumiseen kuten pyörätuolia jo varhaisessakin vaiheessa.

4 OPINNÄYTETYÖN TARKOITUS JA TAVOITE

Opinnäytetyön tarkoituksena on kuvailla ALS-potilaiden hengityksen tuen ja hoidon tarvetta sairauden eri vaiheissa. Opinnäytetyön tavoitteena on tuottaa tietoa ALSista, sen hoitomuodoista ja tukemisesta kaikille asiasta kiinnostuneille tai asiasta tietoa tarvitseville. Opinnäytetyön tuloksia voi hyödyntää hoitohenkilökunta, potilaat ja omaiset sekä kaikki asiasta kiinnostuneet.

Tutkimuskysymykset ovat:

1. Mitkä ovat ALS-potilaan tuen ja hoidon tarpeet sairauden eri vaiheissa?
2. Mitkä ovat ALS-potilaan hengityksen tukemisessa käytettävät muodot?

5 OPINNÄYTETYÖN TOTEUTUS

Opinnäytetyö toteutettiin kuvailevana narratiivisena kirjallisuuskatsauksena. Koska opinnäytetyö on kirjallisuuskatsaus, ei tutkimuslupia tarvittu. Tietoa etsittiin laajasti ALS-potilaan hengityksen tuesta ja hoidon tarpeesta. Koska aiheesta ei juurikaan löytynyt suomenkielistä tutkimustietoa, täytyi haut tehdä pääosin englannin kielellä kansainvälisistä tietokannoista.

5.1 Aineiston keruu

Kirjallisuuskatsauksen tiedonhakuja tehtiin eri tietokannoista, joita olivat muun muassa suomenkielisiä julkaisuja haettaessa Medic ja Arto, Terveyskirjasto, Terveysportti, Lihastautiliitto sekä Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim. Englanninkielinen aineisto haettiin käyttämällä Cinahl Ultimatea sekä Pub Media. Vuosirajauksena oli 10 vuotta eli tutkimuksissa otettiin huomioon vuoden 2012 jälkeen tehtyjä tutkimuksia, mutta etusijalla olivat viime vuosien aineistot. Opinnäytetyöhön mukaan otettavista tutkimuksista rajattiin maksulliset tutkimukset pois.

Aiheen hakusanoina käytettiin: ALS, Amyotrofinen lateraaliskleroosi, motoneuronisairaus, hengitys, hengittäminen, hoito, hoitotarve, tukeminen, non-invasiivinen ventilaatio, invasiivinen ventilaatio, palliatiivinen hoito. Englanniksi hakusanoina toimivat muun muassa: Amyotrophic lateral sclerosis, breath, breathing, care, need for care, support, supporting, respiration, respiratory failure, non-invasive ventilation, invasive ventilation, palliative care. Tiedonhakuja tehtiin yhdistämällä eri sanoja esimerkiksi amyotrophic lateral sclerosis and care.

Suomenkieliset hakutulokset eivät tuottaneet kovin montaa tutkimusta ALS-potilaiden hengityksestä ja sen tukemisesta. Itse sairaudesta löytyy tietoa paljonkin mutta ei varsinaisia tutkimuksia. Englanninkielisiä tutkimuksia löytyi aika paljon, mutta suuresta osasta ei ollut saatavilla koko artikkelia tai ne olivat maksullisia, joten ne karsiutuivat pois (taulukko 1).

Taulukko 1. Tietokantahakujen tulokset.

Tietokanta	Hakusana	Haun rajaukset	Haun tulokset
Cinahl	Amyotrophic lateral sclerosis	v 2012–2022, englanti	1533 osumaa
Cinahl	Motor neuroen disease	v 2012–2022, englanti	1417 osumaa
Cinahl	ALS	v 2012–2022, englanti	2144 osumaa
Cinahl	Breath* and ALS	v 2012–2022, englanti	45 osumaa
Cinahl	ALS and car*	v 2012–2022, englanti	93 osumaa
Cinahl	ALS and Need for care	v 2012–2022, englanti	53 osumaa
Cinahl	ALS and support*	v 2012–2022, englanti	491 osumaa
Cinahl	ALS and respirati*	v 2012–2022, englanti	64 osumaa
Medic	Amyotrophic lateral sclerosis	v 2012–2022	62 osumaa
Medic	Amyotrofinen lateraaliskleroosi	v 2012–2022	22 osumaa
Medic	ALS	v 2012–2022	0 osumaa
Medic	Amyotro* and hengit*	v 2012–2022	3 osumaa
Medic	Amyotro and hoi*	v 2012–2022	13 osumaa
Medic	Amyotro*	v 2012–2022	24 osumaa
Medic	Hengitys Respiration	v 2012–2022	174 osumaa 74 osumaa
Medic	Motoneuronisairaus	v 2012–2022, englanti	6 osumaa
Pubmedl	Amyotrophic lateral sclerosis	v. 2012–2023, englanti	365 osumaa
Pubmed	ALS	V. 2012–2023, englanti	435 osumaa
Pubmed	Motor neuron disease	v. 2012–2023, englanti	375 osumaa
Pubmed	ALS and respiration	v. 2012–2023, englanti	17 osumaa
Pubmed	Noninvasive ventilation ALS	v. 2012–2023, englanti	15 osumaa
Pubmed	Invasive ventilation ALS	v. 2012–2023, englanti	13 osumaa
Pubmed	ALS and support	v. 2012–2023, englanti	293 osumaa
Pubmed	ALS and breathing	v. 2012–2023, englanti	23 osumaa
Pubmed	ALS and care	v. 2012–2023, englanti	113 osumaa
Pubmed	ALS and need for care	v. 2012–2023, englanti	11 osumaa
Pubmed	ALS and palliative care	v. 2012–2023, englanti	4 osumaa
Arto	Invasiivin* ventilaat*	v. 2012–2023	2 osumaa
Arto	noninvasiiv* ventilaat*	v. 2012–2023	1 osuma
Arto	amyotrofinen lateraali skleroosi	v. 2012–2023	16 osumaa

5.2 Aineiston analysointi

Suhosen ym. (2016) mukaan kuvailevasta kirjallisuuskatsauksesta voidaan erottaa kaksi erilaista suuntautumista; narratiivinen ja integroiva katsaus. Kirjallisuuskatsauksen perusteista kuvaileva kirjallisuuskatsaus on yleisimmin käytetty ja sitä voidaan kutsua yleiskatsaukseksi. Aineistot ovat laajoja, eikä niissä ole tiukkoja ja tarkkoja sääntöjä. Tutkittavaa asiaa kuvataan laaja-alaisesti ja tarpeen vaatiessa luokitellaan sen ominaisuuksia.

Narratiivinen kirjallisuuskatsaus on kevyin kirjallisuuskatsauksen muoto, jonka avulla voidaan antaa laaja kuva ilmiöstä tai aiheesta (Suhonen ym., 2016). Vaikkakaan se ei anna varsinaista analyttisintä tulosta niin sillä voidaan kuitenkin ajantasaistaa tutkimustietoa. Opetusalalla narratiivinen kirjallisuuskatsaus on laajalti käytössä, koska se mahdollistaa ajankohtaisen tiedon opiskelijoille. Kun tutkittavaa ilmiötä tai asiaa halutaan kuvata monipuolisesti, käytetään integroivaa kirjallisuuskatsausta. Siinä tuotetaan uutta tietoa ja tutkitusta ilmiöstä tai aiheesta. Integroivaan kirjallisuuskatsaukseen kuuluu kriittinen tarkastelu, jota ei taas ole narratiivisessa katsauksessa.

Tässä kuvailevassa narratiivisessa kirjallisuuskatsauksessa etsittiin mahdollisimman laajasti ALS-potilaan hengitykseen liittyen aineistoa. Aineistoksi valikoituivat lopulta tutkimusartikkelit, joissa käsiteltiin noninvasiivista ja invasiivista ventilaatiohoitoa ja jotka vastasivat itse tutkimuskysymyksiin. Opinnäytetyöprosessin tiedonhaku pitkittyi, koska uutta asiaa löytyi matkan varrella. Aineistoa etsiessä mukaan tarttui artikkeleita, jotka koskivat yskityslaitetta ja palleatahdistusta, jotka niin ikään toimivat apuvälineinä hengitysongelmissa ja siksi ne otettiin mukaan kirjallisuuskatsauksen lähteisiin. Koska opinnäytetyön aiheena oli kuolemaan johtava sairaus, oli luonnollista ottaa myös palliatiiviseen hoitoon sekä saattohoitoon ja lääkitykseen kuuluvat tutkimusartikkelit mukaan opinnäytetyöhön.

6 OPINNÄYTETYÖN TULOKSET

6.1 Hengitysvajaus

Hengityksen pysähtyminen on yleisin kuolinsyy ALSissa Siiralan ym. (2015) mukaan. Se johtuu hengityslihasten surkastumisesta. Tämä aiheuttaa eniten pelkoa ja ahdistusta sekä potilaissa että potilaan läheisissä. Sairauteen liittyvä hengitysvajaus on kuitenkin poikkeava mekanismiltaan verrattuna tavanomaiseen hengenahdistukseen, joka esiintyy esimerkiksi keuhko- tai sydänperäisissä sairauksissa. Siksi hengitysvajauksen tunnistaminen voi olla haasteellista monille terveydenhoitoalalla työskenteleville. Hengitysvajauksen kehittyminen tulisi osata ennakoida, jotta hoitopäätökset eivät jäisi päivystysajan varaan. Noninvasiivinen ventilaatiohoito on ensisijainen hengenahdistuksen helpotusmuoto ALSiin liittyvässä hengitysvajauksessa.

6.1.1 Mekanismi hengitysvajauksessa

Siiralan ym. (2015) mukaan hengityslihasten toiminnan heikentymisessä on kyse siitä, että elimistö menettää kykyään vuoroin laajentaa ja supistaa rintaontelon tilavuutta, jolloin hiilidioksidin poistulettaminen vaikeutuu ja hapensaanti heikkenee. ALSin varhaisessa vaiheessa hengitysvajauksen ongelmana on vain unenaikainen tuuletushäiriö, kun hengitys on muutenkin pinnallisempaa. Munuaisten hiilihappoanhydraasientsyymi muodostaa vedestä ja hiilidioksidista bikarbonaattia virtsaan eritettäväksi, jolloin valtimoveren hiilidioksidin osapaine saattaa olla normaali, vaikka bikarbonaattipitoisuus on suurentunut merkinä piilevästä hengitysvajauksesta. Hengitysvajauksen edetessä bikarbonaattipitoisuus ja hiilidioksidin osapaine lisääntyvät, jolloin tilaa kutsutaan hyperkapniaksi. Koska hengitys heikkenee asteittain, pystyy hengityskeskus sopeutumaan suurentuvaan hiilidioksidin osapaineeseen sekä myöhemmin vähenevään hapen osapaineeseen. Kun kertahengitystilavuus on pienentynyt, jää potilaan ainoaksi mahdollisuudeksi tuulettaa keuhkoja lisäämällä hengitystiheyttä. Edelleen hengitystilavuuden heiketessä sairauden loppuvaiheessa myös hapettumiskyky huononee.

6.1.2 Hengitysvajauksen kliiniset oireet

Hengitysvajauksesta johtuvat oireet ovat epämääräisiä, niitä ovat muun muassa unen laadun heikkeneminen, yölliset heräilyt, aamupäänsäryt sekä päiväväsytys (Siirala ym., 2015). Siksi niiden kohdistaminen hengitysvajauksesta johtuviksi oireiksi voi olla vaikeaa. Potilas saattaa myös vähentää fyysistä aktiivisuuttaan välttääkseen hengenahdistusta. Varsinainen hengenahdistuksen tunne voi olla vasta potilaan viimeinen oire tai toisaalta taas ensimmäinen oire, jos diagnoosin asettaminen on viivästynyt ja potilaalle on jo kehittynyt useiden lihasryhmien heikkoutta.

ALSia sairastavan oireet ovat yksilöllisiä; valtaosalla, noin 75 %:lla esiintyy ensioireena raajojen lihasten heikentymistä tai kaulan ja nielun alueen lihaksiston heikentymistä (Siirala ym., 2015). Vain noin 1–3 %:lla ensioireet alkavat hengityслиhaksiston alueelta ilman muiden lihasryhmien heikkenemistä ja tätä tilaa kutsutaan dyspnea-faskikulaatio-oireyhtymäksi.

6.1.3 Hengitysvajauksen seuranta

ALSissa esiintyvän hengitysvajauksen kehittymisen ennustaminen on vaikeaa, siksi oirekuva ja hengitystoimintaa tulisi seurata säännöllisesti 3–6 kuukauden välein (Siirala ym., 2015). Näin toimien hengityksen vaikeutumista voidaan ennakoida paremmin ja potilasta saadaan ohjattua ajoissa. Hengitystoimintaa arvioidaan keuhkojen ja hengityслиhasten toimintaa mittaavilla toimintakokeilla kuten FVC (nopea vitaalikapasiteetti), FEV1 (uloshengityksen sekuntitilavuus), hengitystiheyttä sekä hengityksen lihasvoimia kuten sisäänhengityksen enimmäispaine, niiskutusaine ja yskimisen huippuvirtaus sekä uloshengityksen enimmäispaine. Muita tutkimuksia ovat valtimoveren verikaasuanalyysi ja happikyllästeisyyden seuranta.

Vuoren ym. (2018) mukaan kotona tulisi seurata potilaan hengitysvajeen kehittymistä. Kun potilaan hengitys käy työläämmäksi, hän tarvitsee vuoteen, jossa selkäosaa pystytään kohottamaan palleatyön helpottamiseksi. Hankala liman kertyminen aiheutuu yskimisen ja hengityksen heikentymisestä. Sitä voidaan lievittää lääkkeillä, hengitysfysioterapialla ja säännöllisillä sisäänhengitys harjoituksilla sekä tarvittaessa syventämällä käsiventilointipalkeella sekä 2PV-hoidolla. Tarpeen saattaa olla myös lisähappi, joka auttaa oireiden helpottumiseen ja varsinkin infektioiden aikana. Kotioloissa happi annostellaan happiviiksillä tai 2PV-laitteen kautta. Happirikastimesta saadaan myös yleensä riittävä happilisä. Yskimiskyvyn

heikentyessä lima kertyy keuhkoihin, josta seuraa hengitysvajetta ja infektioltaan. Yskänär-sytystä aiheuttaa hengitysteihin jäävä lima. Lääkkeillä, käsiventilaattorilla tai imulaitteella voi daan potilaan oloa helpottaa.

ALS-potilaan hengenahdistuksen mittareiksi on kehitetty myös muunlaisia tapoja selvittää po-tilaan yksilöllistä hoidon tarvetta silloin kun esimerkiksi FVC ja verikaasuanalyysit eivät vielä anna viitteitä NIV-hoidon tarpeelle (17). Tällainen mittari on DALIS-15 (Dyspnea-ALS-Scale). Sitä voidaan hyödyntää myös silloin kun NIV hoito on jo käytössä. DALIS-15-mittarin avulla voidaan parantaa jonkun tietyn oireen hallintaa ja hoidon koordinoitua ja näin ollen optimoida yksilöllinen hoito hengenahdistuksesta kärsivälle ALS-potilaalle. Tietävästi Suomessa ei ole käytössä DALIS-15-mittaria, siitä ei ainakaan löytynyt tietoa suomeksi.

DALIS-15-mittarissa on 15 väittämää, joihin vastataan Likertin 5-portaisella asteikolla: 0= ei koskaan, 1= harvoin, 2= joskus, 3= usein ja 4= aina. Väittämät liittyvät muun muassa hen- genahdistukseen, hengästyneisyyteen, pelkoihin ja aktiivisuuteen (16). DALIS-15-mittarin väit- tämät on esitelty taulukossa 2:

Taulukko 2. DALIS-15-mittari.

Minulla on erittäin uhkaava hengenahdistus	Hengästyneisyys on minulle todellinen on- gelma
Olen hengästynyt istuessani rauhassa	Hengitysvaikeuteni rajoittavat lisäksi rutiine- jani
Herään yöllä hengästyneisyyteen	Tunnen itseni hengästyneeksi
Pelkään tukehtuvani	Hengästyneisyyden vuoksi vältän vaakata- sossa makaamista
Hengitysvaikeuksieni vuoksi tunnen itseni eristäytyneeksi muista ihmisistä	Kärsin lievistä hengästyneisyydestä
Hengitykseni uuvuttaa minua	Minun on hankala hengittää fyysisessä rasi- tuksessa

Tunnen itseni levottomaksi	Minulla on hankaluuksia yskiä
Minua masentaa koska joudun luopumaan aktiviteeteista hengästyneisyyden vuoksi	

DALS-15-mittarilla on siis tarkoitus havainnoida ja määrittää potilaan subjektiivinen tunne hengenahdistuksesta (16). Potilas itse vastaa näihin väittämiin. DAL-15-mittaria suositellaan käytettäväksi silloin kun potilas itse ymmärtää paremmin oireensa vakavuuden tai sairautensa tilan. Yksi kyseisen mittarin eduista on, että sillä on korkea luotettavuusindeksi.

6.2 Hengityshalvaus

Laaksovirran (2015) mukaan kun hengityselinten liikehermot tuhoutuvat ja hengityselinlihakset lakkaavat toimimasta, on olemassa kolme vaihtoehtoa, joiden mukaan edetä ALS-potilaan hoidossa. Näitä ovat oireenmukainen palliatiivinen hoito, noninvasiivinen ylipaineventilaatio hoito maskilla (NIV) tai invasiivinen hengityskonehoito henkitorviavanteen kautta.

Vähäoireisen potilaan ensikäynnillä ei kannata esitellä kovin yksityiskohtaisia palliatiivisia toimenpiteitä (Laaksovirta, 2015). Lääkärillä tulee olla riittävästi aikaa keskustella, hyvät kommunikaatiotaidot ovat tärkeässä roolissa, jotta potilaalle ei maalailta tarpeettomasti kauhukuvia, jolloin se voi johtaa potilaan vastareaktioon ja luottamuksen menettämiseen. Vasta myöhemmässä vaiheessa voidaan tuoda esille esimerkiksi palliatiivinen sedaatio.

Noninvasiivisen (NIV) hoidon kohdalla tehtyjen tutkimusten perusteella on todettu, että se parantaa ALS-potilaiden elämänlaatua ja pidentää elinaikaa noin 200–800 vuorokautta (Laaksovirta, 2015). Tosin vaikeista bulbaarioireista (nielemisen ja puheentuoton vaikeutuminen) kärsiville se sopii huonommin.

Invasiivinen hengityskonehoito on jo pulmallisempi klinikoille ja se pitää sisältää hankalia eettisiä päätöksiä (Laaksovirta, 2015). Koska pysyvä hengityskonehoito ei pysäytä ALS:ää, voi lopputuloksena olla vuosia kestävä locked-in-tila, jossa potilaan kommunikaatio on mahdotonta. Siksi olisikin tärkeää, että potilasta informoidaan oikein ajoitettuna ja säännöllisesti ALS:n myöhemmistä vaiheista, jotta vältetään päivystysolosuhteissa tehdyistä hätäisistä intubaatioista tai trakeostomiasta. Suomessa nämä keskustelut käydään perinteisesti neurologin

kanssa, mutta esimerkiksi Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirissä toimintaa on laajennettu myös keuhkolääkäreille ja anestesiaalääkäreille.

6.3 Hengenahdistusta lievittävät mekaaniset hoidot

Mahdollisen hengenahdistustuntemuksen hoitaminen on tärkeää ja hoidossa tulee kunnioittaa potilaan omaa tahtoa (Siirala ym., 2015). Neurologin tehtäväksi jää pohtia, milloin ottaa puheeksi potilaan kanssa ventilaatiohoito. Hengenahdistuksen lievitykseen voidaan käyttää joko mekaanista hengityslaittehoitoa tai lääkkeitä. Mekaaniseen hengityslaittehoitoon kuuluu jo edellä mainitut noninvasiivinen ventilaatio (NIV) tai invasiivinen ventilaatio. ALS on etenevä sairaus ja hengitysvajaus pahenee ajan kuluessa, joten sairauden loppuvaiheessa hengenahdistusta tulisi hoitaa myös keskushermostoon vaikuttavilla lääkkeillä.

6.3.1 Noninvasiivinen ventilaatiohoito

Noninvasiivisesta hoidosta on tullut ALS-potilaiden standardi hoitomuoto (15). Se mahdollistaa hengityslihasten rentouttamisen, lievittää hengenahdistusta, pidentää elinikää ja antaa potilaalle aikaa miettiä, haluaako hän siirtyä invasiiviseen hoitoon jatkossa. Potilaat, joilla on krooninen hengitysvajaus aloittavat ajoittaisen NIV-hoidon. Kun oireet pahenevat, he tarvitsevat jatkuvaa NIV-hoitoa 24 tuntia vuorokaudessa ylläpitääkseen hengityskaasujen vaihtoa.

Pirkanmaan hoitokodin ALSia sairastavista asiakkaista toteutettiin tutkimus ajalla tammi-kuusta 2004 joulukuuhun 2013 (14). Mukaan tutkimukseen oli otettu yhteensä 67 potilasta, joista 48 %:lla oli diagnosoitu ALS ja lopuilla jokin muu hyvänlaatuinen sairaus kuten COPD tai keuhkofibroosi. Tarkoituksena oli tutkia hyvänlaatuiseen sairauteen kuolevan potilaan diagnooseja, oireita ja hoitotoimenpiteitä Pirkanmaan Hoitokodissa. Tietoa kerättiin väestön ominaisuuksista, vastaanottolanteista, diagnooseista, oireista, lääkityksestä ja muista hoitotoimenpiteistä kuten ravitsemusreiteistä, hapestä ja ei-invasiivisesta hapetuksesta. Tietoa saatiin kerättyä myös papeilta, fysioterapeuteilta sekä perheenjäseniltä.

Tutkimuksen ongelmaksi nousi se, että useimmat potilaat eivät kyenneet enää vastaamaan kyselyihin, varsinkaan viimeisten 24 tunnin aikana (14). Yksittäisten oirekysymysten vastaukset ja ei-verbaaliset arvioinnit hyväksyttiin myös mukaan.

Yli kolmannes ALS-potilaista käytti viimeisen 24 tunnin aikana happimaskia (14). Kuitenkin happea annettiin useammin muiden hyvänlaatuista sairautta sairastaville potilasryhmille kuin ALS-potilaille. Nielemisvaikeuksien vuoksi ALS-potilailla oli useimmilla käytössä peg-ruokintaletku ravintoa ja lääkkeitä varten.

Suhteellisen moni ALS-potilas sai antibiootteja elämänsä viimeisten 24 tunnin aikana (14). Tämä saattaa johtua siitä, että hoivakotiympäristössäkkin voi olla vaikea erottaa infektioita kuolemisprosessista, vaikka antibiootit määrättiin oletettavasti lievittämään oireita kuten limaisuutta eikä niinkään pidentämään elinaikaa.

Tutkimuksessa melkein kaikki ALS-potilaat tapasivat fysioterapeutin verrattuna muita sairautta sairastaviin potilaisiin (14). Tämä johtuu todennäköisesti siitä, että ALS-potilailla on hengitysongelmia ja lihasheikkoutta ennen muiden elinten toimintahäiriöitä. Fysioterapeutit ovat pitkään olleet osa moniammatillista tiimiä Pirkanmaan hoitokodissa, mikä voi lisätä fysioterapian käyttöä tärkeänä osana hoitoa.

Niin ALS-potilaiden kuin muidenkin ei-malignien sairauksien kohdalla näyttää olevan haasteita kuoleman vaiheen tunnistamisessa ja epäasianmukaisten hoitojen lopettamisessa (antibiootit, masennuslääkkeet ja noninvasiivinen ventilaatio) (14). Hengitysongelmat ovat yleisiä oireita ALS-potilailla. Hoitoyksiköiden, jotka hoitavat ALS-potilaita tulisi kiinnittää huomiota erityisesti ventilaation tarpeeseen.

Eräällä sveitsiläisellä ALS-klinikalla tutkittiin 80 ALS-potilaan eliniän pituutta, kun käytössä oli ollut noninvasiivinen ventilaatiohoito (NIV) yhdessä PEG-letkun kanssa verrattuna potilaisiin, joilla ei ollut ollut käytössä ventilaatiohoitoa (2). Tutkimus toteutettiin kuoleman jälkeen, neljän tunnin sisällä menehtymisestä. Patologi tutki aivojen eri osa-alueita, selkäydintä, ääreishermostoa ja useita eri lihaksia. Tutkimuksessa otettiin myös huomioon potilaan historia ja kliiniset tiedot. Rilutsolin käyttöä ei huomioitu tekijöissä, koska yli 90 % potilaista oli käyttänyt sitä säännöllisesti. Geenimutaatiot otettiin huomioon.

Tutkimuksen tarkoitus oli selvittää NIV- ja PEG-hoidon vaikutuksia elinajan odotteeseen sekä kuolinsyihin (2). 80 potilaasta, 6 teki avustetun itsemurhan, joten he jäivät pois viimeisestä analyysistä. Avustetun itsemurhan tehneillä oli pidempi sairastamisaika verrattuna muihin tutkimuksessa mukana olleisiin potilaisiin (53,1 kuukautta verrattuna 36,3 kuukautta). Heistä vain kahdella oli käytössä noninvasiivinen ventilaatiohoito. Syyt avustettuun itsemurhaan

olivat elämänlaadun heikkeneminen, kommunikoinnin vaikeutuminen ja elämänhalun hiipuminen.

Tutkimuksesta kävi ilmi, että 74 potilaasta 72 kuoli hengitysvajaukseen (2). Potilaista 15 kuoli aspiraatiokeuhkokuumeeseen, 23 pesäkekeuhkokuumeeseen ja 8 pesäkekeuhkokuumeeseen ja aspiraatiokeuhkokuumeeseen yhdistelmään. Potilaista 20 kuoli happivajaukseen ilman samanaikaista infektiota. Kuudelle potilaalle kehittyi keuhkoveritulppa joko yksinään tai yhdessä aspiraatiokeuhkokuumeeseen ja pesäkekeuhkokuumeeseen yhdistelmän kanssa. Potilaat, joilla oli C9orf72 geenimutaatio elivät keskimäärin 28 kuukautta kun muilla mutaatioilla elinikä oli 47 kuukautta.

Potilaista 38:lla oli käytössä NIV-hoito. NIV-hoitoa saaneet potilaat elivät keskimäärin 10 kuukautta pidempään verrattuna potilaisiin, joilla ei ollut käytössä NIV-hoitoa (2). Myös potilaat, joilla ALS-tauti oli alkanut bulbaarialueelta (nielu ja kaula), hyötyivät NIV-hoidosta merkittävästi. Yllättävä ja selittämätön löydös oli se, että NIV-hoitoa saaneet potilaat kuolivat merkittävästi useammin pesäkekeuhkokuumeeseen kuin ne, joilla ei ollut käytössä noninvasiivista ventilaatiohoitoa. Tämä koski suurelta osin potilaita, joiden ALS-tauti oli alkanut raajoista. Mahdollisia selityksiä tähän oli se, että pidempi elinaika altistaa potilaan keuhkoinfektioille tai sitten itse NIV-hoito on riskitekijä keuhkokuumeelle. Yleisesti kuitenkin tiedetään, että esimerkiksi invasiivisessa ventilaatiohoidossa on olemassa keuhkokuumeen riski, varsinkin sairaalassa saadun keuhkokuumeen ja tehohoidossa on käytetty noninvasiivista ventilaatiohoitoa tämän välttämiseksi. Ei ole kuitenkaan olemassa tutkimustuloksia siitä, aiheuttaako krooninen NIV-hoito kohonnutta riskiä keuhkokuumeelle.

Japanilaisessa tutkimuksessa, jossa oli mukana 5 ALS-potilasta, selvitettiin heidän tilannettaan viimeisen elinkuukauden aikana (15). Yhden potilaan sairaus oli alkanut nielun ja kaulan alueelta, muiden sairaus oli alkanut raajoista. Heillä kaikilla oli käytössään NIV-hoito. Yhdellä potilaista oli NIV-hoito aloitettu akuutissa hengitysvajauksessa ja muilla asteittain huonontuneen hengitysvajauksen vuoksi. NIV-hoidon kesto vaihteli 3 kuukaudesta 24 kuukauteen ja paineita säädeltiin tarpeen mukaan. Osa potilaista joutui vaihtamaan maskia, koska he saivat ihottumaa siitä. Viidestä potilaasta neljä saivat huumaavia lääkkeitä, yhdestä viikosta viiteen kuukauteen, mutta niistä ei ollut merkittävää apua kipuihin.

Tutkimuksen mukaan kukaan potilaista ei halunnut useiden omaisten ja lääkäreiden kanssa käytyjen keskustelujen jälkeen siirtyä invasiiviseen hoitoon (15). Kaikilla potilailla oli

kuolinhetkellä käytössään NIV-hoito 24 tuntia vuorokaudessa. Potilaista neljällä piti imeä usein limaa hengitysteistä. Liman imeminen itsessään oli tuskallista ja maski piti ottaa imemisen ajaksi pois. Kuolinsyynä potilailla oli keuhkokuume ja pesäkekeuhkokuume. Tutkimuksen tuloksena oli, että kaikilla potilailla oli kipuja viimeisen elinkuukauden aikana, yksi sai makuuhaavoja eikä pystynyt liikuttamaan kasvojen lihaksia ollenkaan, toisella oli hengenahdistusta ja panikointia, kolmannella potilaalla oli halu ottaa maskia usein pois. Neljäs potilas pelkäsi tukehtuvansa koska ei pystynyt sylkemään. Kaikilla potilailla happisaturaatio ja verenpaine alenivat vähitellen, kunnes potilaat menehtyivät.

Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirissä tehdyn tutkimuksen mukaan hengityslihasjeikkoudesta johtuva hengitysvajaus on tavallisin kuolemansyy sitä sairastavilla (13). Kasvoille laitettavan maskin avulla toteutuvalla noninvasiivisella kaksoispaineventilaatiolla (2PV) voidaan lievittää motoneuronitaudin aiheuttamaa hengenahdistusta ja parantaa elämänlaatua ja lisäksi elinajan odotetta (3–5 vuotta). Myös kansainväliset hoitosuositukset suosittelevat 2PV-hoidon varhaista aloitusta hengitysvajasta kärsivälle potilaalle.

Tutkimuksessa selvitettiin takautuvasti vuosina 1.1.2004–31.12.2018 eläneiden motoneuronitautiin sairastuneiden (yli 18 v.) potilaiden 2PV-hoidon toteutuminen viimeisten elinpäivien aikana (saattohoitovaihe) (13). Tutkimuksessa oli kaikki arvioon lähetetyt hengitystukiyksikön todetut motoneuronitautia sairastavat potilaat ja myös ne potilaat, joilla epäiltiin vahvasti sairautta.

Nielemis- ja puhevaikeuksilla alkanut tauti kirjattiin bulbaari- ja raajaheikkoudella alkanut raajapainotteiseksi taudinkuvaksi (13). Diagnoosiajankohdaksi neurologi merkitsi sen päivän, kun motoneuronitaudin diagnoosi tehtiin tai lääkäri kertoi potilaalle sairauden sopivan ensisijaisesti motoneuronitaudiksi. Elinajan ennuste laskettiin täysinä kuukausina diagnoosista potilaan menehtymiseen.

Hoidon aloituksen perustana oli Euroopan Neurologiyhdistyksen (EFNS) antamat suositukset (13). 2PV-hoitoa saattovaiheessa käyttäneet potilaat ja verrokkiryhmä, joka ei käyttänyt 2PV-hoitoa, jaettiin kahteen eri ryhmään. Hoitaja, joka oli perehtynyt hengitysvajaushoitoon, tarkisti saattohoitovaiheessa olevan potilaan 2PV-hoidon toteutumisen laitteen tallentamista käyttötunneista. 2PV-ryhmään kuului yli kaksi tuntia vuorokaudessa hoitoa käyttäneet potilaat ja loput verrokkiryhmään. Vertailu tehtiin tilastollisella SAS-ohjelmistolla. Tulokset ilmoitettiin

mediaaneina ja vaihteluväleinä. Tutkimuksessa käytettiin Wilcoconin testiä 2PV-hoitoa käyttäneiden ja verrokkiryhmän väliseen elinaika-analyysiin.

Hengitystukiyksikköä konsultoitiin seurantajakson aikana 214:n motoneuronitautia sairastaneen potilaan hengitysvajauksen hoidosta (13). Keskimäärin 3 uutta tapausta ilmaantui 100 000 asukasta kohden. Kaikista potilaista yhteensä 174 potilasta (82 %) menehtyi. Diagnoosihetkellä potilaiden keski-ikä koko aineistossa oli 69 vuotta (33–93 v). Miehiä heistä oli 91 (42 %). Bulbaarialueelta sairaus oli alkanut 81:llä (38 %) ja 108:lla (51 %) oli käytössä PEG-letku. Potilaat, jotka olivat sopeutuneet 2PV-hoitoon, olivat keski-ikänsä 65 vuotta (33–85 v) ja verrokkiryhmäläiset 69 vuotta (38–93 v). Ryhmät eivät eronneet muuten toisistaan tilastollisesti.

Tutkimuksen seurantajakson aikana suositeltiin 2PV-hoitoa 148 (69 %) potilaalle (13). Menehtyneistä potilaista seurantajakson päättyessä 79:llä (45 %) oli käytössä 2PV-hoito. Menehtyessään 26 potilasta oli ollut täysin riippuvaisia 2PV-hoidosta. Vastaavasti 2PV-hoitoa ei käyttänyt 95 (55 %) potilasta kuolinhetkellään. Kaikista seurantajakson päättyneistä potilaista 89 (42 %) käytti 2PV-hoitoa ja 124 (58 %) potilaalla sitä ei ollut käytössä ollenkaan. Elinajan ennuste 2PV-hoitoa saaneesta diagnoosista kuolemaan oli 19 kuukautta ja verrokkiryhmässä 12 kuukautta.

Vuotuinen motoneuronitaudin ilmaantuvuus on 3–5/100 000 henkilöä (13). Voidaan siis pitää sairauden aiheuttaman hengitysvajauksen esiintyvyyttä ja hoitoa harvinaisena. Harva lääkäri ehtii uransa aikana muodostaa kokonaiskuvaa taudin aiheuttamasta hengitysvajauksen luonteesta. Lähes 70 %:lle potilaista katsottiin tutkimuksen mukaan 2PV-hoito tarpeelliseksi, mutta saattohoitovaiheessa se oli alle puolella käytössä. 2PV hoitoa saaneet potilaat elivät 7 kuukautta pidempään kuin verrokkiryhmän potilaat. Tämä on samansuuntainen tulos kansainvälisten tutkimustulosten kanssa. Myönteinen vaikutus elämänlaatuun ja elinajan ennusteeseen on 2PV-hoidon myötä huomattu useassa eri tutkimuksessa.

Merkittävimpiä syitä raporteissa 2PV-hoidon käyttämättä jättämiselle olivat potilaiden maskiahdistus ja kieltäytyminen hoidosta tai perussairauteen liittyvä otsolohkodementia (13). Maskin vaihtaminen, hoitopaineiden muuttaminen ja kostuttavien letkujen käyttäminen voivat auttaa maskiahdistukseen. Kaikki motoneuronipotilaat eivät silti sopeudu 2PV-hoitoon, mikä olisi lääkäreiden ja potilaiden hyvä tiedostaa.

6.3.2 Invasiivinen ventilaatiohoito

Invasiivinen ventilaatiohoito toteutetaan henkitorviavanteen tai intubaatioputken kautta tapahtuvalla hengityslaitteella (Uudenmaan Lihastautiyhdistys Ry, i.a.). Kyseinen ventilaatiohoito on elämää ylläpitävää, se ei pysäytä itse sairauden kulkua. Siiralan ym. (2015) mukaan potilas voi elää vuosia, jopa vuosikymmeniä hengityslaitteen varassa ja sen riskinä on ajan myötä, että potilas tulee täysin riippuvaiseksi ulkopuolisesta avusta, ravitsemuksesta ja hengityslaitteesta.

Suomesta löytyi yksi kartoitus, joka koski kotona toteutettavaa invasiivista ventilaatiohoitoa, tutkimuksen nimi oli KOTIVENHO 2015-kartoitus (12). Siinä tavoitteena oli tutkia pitkäaikaisen invasiivisen hengitystukihoidon varassa elävien 16–vuotta täyttäneiden kotona tai hoitolaitoksissa asuvien potilaiden määrä ja esiintyvyys Suomessa. Koko Suomessa invasiivisen hengitystukihoitoa saavien potilaiden esiintyvyys on 2,4 / 100 000 asukasta. Muualla Euroopassa vastaava luku on 0,9 potilasta 100 000 asukasta kohden, Yhdysvalloissa yksi potilas per 100 000 asukasta ja Australiassa sekä Uudessa-Seelannissa esiintyvyys oli vain 0,5 potilasta 100 000 asukasta kohden. Suomen invasiivisen hengitystukihoidon piirissä olevia potilaiden osuus poikkeaa selvästi muista maista.

Tutkimus oli toteutettu kyselylomakkeella koko Suomen alueen sairaanhoitopiirien hengityshalvauspotilaiden hoidosta vastaaville lääkäreille (12). Tässä tutkimuksessa yli kolme kuukautta kestänyt hengityskonehoito trakeostomian kautta katsottiin pitkäaikaiseksi hengitystukihoidoksi. Tutkimuksessa oli mukana yhteensä 107 henkilöä, joista 24 %:lla oli motoneuronisairaus, loput potilaista olivat muun muassa selkäydinvammapotilaita, Duchennen lihasdystrofiaa tai synnynnäistä lihassairautta sairastavia tai jotain muuta sairautta sairastavia. Tutkimuksen tuloksena motoneuronisairautta sairastavien keski-ikä oli 62,2 vuotta, ikä diagnosoituhetkellä 52,8 vuotta, ikä invasiivisen hengitystukihoidon aloitushetkellä 55,9 vuotta ja invasiivisen hengitystukihoidon kesto kartoitushetkellä 4,8 vuotta.

Tutkimuksen ongelmana oli, ettei potilaiden eliniän odotetta eikä invasiivisen hengitystukihoidon ilmaantuvuutta voinut selvittää poikittaisasetelman vuoksi (12). Näin ollen myöskään yksittäisen potilaan tai potilasryhmän riskiä joutua invasiivisen hengitystukihoidon piiriin ei voinut selvittää tai arvioida potilaan hoidon vaikutuksia pitkällä tähtäimellä. Tutkimuksen toinen merkittävä heikkous oli se, että noninvasiivisen hengitystukihoidon esiintyvyyttä Suomessa ei kartoitettu samanaikaisesti.

Sairauden edetessä niin pitkälle, että potilas menettää kaiken liikuntakykynsä, silmien liikkeet mukaan lukien, tilaa kutsutaan locked-in- tilaksi, eli loukkuhalvaukseksi. Kyseinen tila on inhimillisesti ja eettisesti erittäin ongelmallista potilaan, omaisten ja hoitohenkilökunnan kannalta. Tästä syystä invasiiviseen ventilaatiohoidon aloittamiseen suhtaudutaan kriittisesti monella taholla ALS-potilaiden kohdalla, koska riskinä on, että potilas ajautuu locked-in-tilaan (Siirala ym., 2015). Noninvasiivista ventilaatiohoitoa suositellaankin ALS-potilaille ensisijaiseksi hoidoksi hengitysvajaukseen ja invasiivinen ventilaatiohoito tulee kyseeseen vasta kun noninvasiivinen ventilaatio on todettu liian tehottomaksi. (5)

Invasiivinen ventilaatiohoito, TPPV (positive pressure ventilation via a tracheostomy) aloitetaan tutkimusten mukaan usein hätätilanteissa ja ilman potilaan ennakkosuostumusta. Se näyttäisi heikentävän elämänlaatua ja suurentavan laitostumisen uhkaa. (1) Siksi olisikin erityisen tärkeää, että hoitotahto liittyen hengitysvajauksen hoitoon olisi tehty sen jälkeen, kun on saatu käsitys potilaan taudin etenemisnopeudesta ja taudin toteamisen jälkeinen kriisivaihe on ohitettu. (Uudenmaan Lihastautiyhdistys Ry)

ALSin hoidossa invasiivisen ventilaatiohoidon käyttö vaihtelee eri maissa suuresti. Euroopassa ja Yhdysvalloissa saa noin 10 % invasiivista ventilaatiohoitoa kaikista ALS-potilaista, vastaava osuus Japanissa on noin 30 % (Siirala ym., 2015). Erojen esiintyvyydelle on selityksiä haettu kulttuurisista ja taloudellisista eroista. Neurologit Yhdysvalloissa ja Euroopassa korostavat potilaan itsemääräämisoikeutta, mutta Japanissa valinnan tekee ensisijaisesti hoitava neurologi.

Saksalaisen tutkimuksen mukaan omaisten/omaishoitajan taakka lisääntyy TTPV-hoidon myötä heikentäen myös heidän elämänlaatuaan jopa samalle tasolle intuboidun potilaan kanssa (1). Amerikkalaisessa tutkimuksessa saatiin myös viitteitä omaishoitajien masennuksen oireista, jotka hoitivat TPPV-ALS-potilaita. Masennuksen oireet kuitenkin vähenivät ajan mittaan omaishoitajilla, sen sijaan potilailla oireet pysyivät.

Kun lääkärit tekevät päätöksiään invasiivisen ventilaatiohoidon suhteen, he näyttäisivät usein ali- tai yliarvioivan potilaan elämän laatua (1). Siksi lääkärin arvio ei ole paras mahdollinen verrattuna potilaan omaan arvioon elämänlaadustaan. Lisäksi tulee ottaa huomioon myös potilasta hoitavat läheiset ja heidän taakkansa. Myös potilaan itsemääräämisoikeus on rajoitettua riippuen sen maan terveydenhuollon resursseista missä maassa potilas asuu. Lisäksi

lääkäreiden päätöksiä rajataan lain pykälillä, esimerkiksi Japanissa on laitonta keskeyttää potilaan mekaaninen ventilaatiohoito.

Italiassa tehtiin suuri 10 vuotta kestänyt ALS-tutkimus invasiivisen ventilaatiohoidon trakeostomian laitosta (1). ALS-potilaita oli kaiken kaikkiaan 1260, joista 10.6 %:lle tehtiin trakeostomia, 44 %:lle se tehtiin hätätoteutuksena ja 56 %:lle suunnitellusti akuutin hengitysvajauksen jälkeen. Kuolleisuus sairaalassa ollessa operaation jälkeen oli korkea, noin 20 %. Kotiin pääsi 48 % potilaista ja laitokseen jäi 31 % potilaista. Trakeostomian suurin kohderyhmä oli nuori miespuolinen potilas tai naimisissa oleva henkilö, mikä korostaa omaishoitajien merkitystä, joka yleensä on puoliso. Keskimääräinen elinaika trakeostomian jälkeen oli 8,4 kuukautta.

Ennen invasiiviseen ventilaatiohoitoon siirtymistä, tulisi potilaalle tarjota mahdollisuutta kokeilla noninvasiivista ventilaatiohoitoa ja kertoa hänelle ja läheisilleen invasiiviseen ventilaatiohoitoon liittyvästä loukkuhalvaustilan riskistä (Siirala ym., 2015). Erityisesti tulisi ehkäistä päivystysaikana aloitettu invasiivinen laitehoito ja tunnistaa hengitysvajauskriisiin ajautuvat potilaat hyvissä ajoin. Hengitysvajausriskistä tulisi keskustella mahdollisimman aikaisessa vaiheessa, jotta potilaalla ja omaisilla on riittävästi aikaa valmistautua potilaan voimien heikentymiseen.

6.3.3 Yskityslaite

Mekaanista yskityslaitetta käytetään avustamaan yskimistä ja poistamaan eritteitä hengitysteistä sellaisilla potilailla, joilla on heikentynyt yskimisfunktio (6). Laite vaihtaa nopeasti positii-visesta paineesta negatiiviseen paineeseen eli sisäänhengityksestä uloshengitykseen. Tämä puhdistaa ilmaita ja näin ollen lisää yskäisyksen huippuvirtausta ja se myös jäljittelee luonnollista yskimistä.

Yskityslaitteista on tutkimuksen mukaan hyötyä ALS-potilailla. Monista eri syistä voi johtua, että ilmatiet eivät pysy auki (6). Näitä syitä voivat olla esimerkiksi lihasheikkous, limameritteen muuttunut sitkoisuus, värekarvojen toiminnan häiriöt ja rakenteelliset poikkeavuudet. Jos yskäisyksen huippuvirtaus (PCF) on alle 160 l/min, on liman yskiminen heikentynyt merkittävästi. Sitä voidaan mitata PEF-mittarilla, jossa potilas yskäisee voimakkaasti puhaltamisen sijaan. On todettu, että maksimaalisella pienentyneellä uloshengityspaineella (MEP) on selvin korrelaatio yskimiskyvyn heikkenemiseen. Jos MEP-arvo on alle 60cmH₂O tai potilaalla on

alahengitystulehdus tai atelektaasi, joka ei korjaannu muilla menetelmillä, suositellaan laitehoidon käyttöä.

Yskityslaitetta voidaan käyttää joko naamarin avulla tai se voidaan yhdistää respiraattoripotiilaan trakeostomiakanyyliin tai intubaatioputkeen (6). Tavoitteena on auttaa niitä potilaita, joilla on ongelmia puhdistaa ilmaita yskimisessä tapahtuvan uloshengitysvirtauksen heikkouden vuoksi. Käyttöaiheita yskityslaitteelle ovat yleensä neuromuskulaariset sairaudet ja selkäydinvammat. Hoitopaine määritellään jokaiselle potilaalle yksilöllisesti. Tutkimuksissa käytettiin vakiopainetta, joka oli $\pm 20\text{cmH}_2\text{O}$ tai $\pm 40\text{cmH}_2\text{O}$. Tehokkaan hoidon saavuttamiseksi tulisi yskäisy huippuvirtaukseksi saada vähintään 160 l/min hoidon seurauksena ja sitä ei voi saavuttaa alle $-30\text{cmH}_2\text{O}$:n paineella.

Mustfan ym. (6) tutkimuksessa painetitratu yskityslaitte paransi potilaskohtaisesti yskäisy huippuvirtausta (PCF) 26 % bulbaarisessa ja 28 % ei bulbaarisessa ALS-taudissa. Vastavasti manuaalisesti avustetussa yskimisessä paranemat olivat 11 % ja 13 %. Sanchon ym. tutkimuksessa vain osa ALS-tautia sairastavista bulbaarista ja ei bulbaarista potilaista hyötyivät hoidosta, jossa käytettiin $\pm 40\text{cmH}_2\text{O}$:n painetta manuaalisesti liitettynä avustettuun yskimiseen uloshengityksen aikana. Tässä tutkimuksessa ALS-potilaat, joilla ei ollut bulbaaripareesia oli yskimiskyky lähellä normaalia. Todennäköisesti nämä potilaat hyötyisivät yskityslaittehoitosta vain akuutin hengitysinfektion yhteydessä. ALS-potilaat, joiden maksimaalinen keuhkojen täyttö (MIC) oli yli 1 l/min ja PCFMIC-arvo alle 160l/min ja joilla on bulbaaripareesi, eivät hyötäneet myöskään hoidosta. Syy tähän on todennäköisesti negatiivisen paineen aiheuttama ylähengitysteiden kollapsi.

Serveran ym. (6) prospektiivisessä tutkimuksessa seurattiin neuromuskulaaritauteja sairastavien potilaiden hoitotuloksia akuutissa hengitysvajauksessa. Yskityslaitteen lisäksi käytettiin myös noninvasiivista ventilaatiotukea (Breas PV501). Hoidon painetaso oli $\pm 40\text{cmH}_2\text{O}$ ja siihen liitettiin myös manuaalisesti avustettu yskiminen. Kyseinen hoito uusittiin 5–10 minuutin välein. Noninvasiivinen hoito onnistui, intubointi vältettiin eikä potilas myöskään joutunut respiraattoriin 19 hoitojaksolla 24:stä (79 %) Jos potilaalla oli vaikea bulbaarinen ALS, ennusti se noninvasiivisen hoidon epäonnistumista.

Emfyseemapotilaiden kohdalla yskityslaittehoiton mahdollisia haittoja ovat ilmarinta ja hengitysteiden kollapsi (6). Vaikeaa bulbaarista ALS-tautia sairastavien potilaiden kohdalla

kollapsivaara on este laitteen käytölle. Muita hoidosta aiheutuvia mahdollisia haittoja voivat olla pahoinvointi, rytmihäiriöt, aspiraatio sekä refluksi.

Suomen markkinoilla on vain yksi yskityslaitte (Cough Assist), jota edellä kerrotuissa tutkimuksissa on käytetty (6). Laitteen hinta on noin 5000 euroa+alv. Laitetta on myyty kyselyn mukaan vajaa 70 kpl (tilanne helmikuussa 2010) ja niistä yli puolet on kotikäytössä yksityishenkilöillä, ja loput ovat käytössä keskussairaaloiden osastoilla, lähinnä keuhko- ja tehosastoilla. Laitehoidon aloitusta ennen on lääkärin arvioitava laitteen hyödyt ja mahdolliset haitat. Fysioterapeutti, joka on perehtynyt hoitoon, voi käytännössä aloittaa potilaalle laitehoidon. Tyypillinen yskityslaitteen käyttäjäkunta on ALSia, spinaalista lihasatrofiaa tai Duchennen dystrofiaa sairastavat potilaat sekä selkäydinvammapotilaat.

6.3.4 Palleatahdistus

Palleatahdistus eli Diaphragm pacing (DP) on teknologiaa, jossa laparoskooppisesti yleisanestesiassa istutetaan neljä elektronia palleaan, kaksi elektronia molemmin puolin. Tahdistin on kaapelilla kiinni elektroneissa eli itse kaapeli ja tahdistinlaite, josta elektroneja säädetään ovat kehon ulkopuolella. (4) Elektronit antavat sähköisiä impulsseja palleaan. Tämä stimulaatio auttaa hengityksen tukemisessa mutta sillä voidaan myös viivästyttää lihasten surkastumista (17). Palleatahdistus voi myös parantaa unen laatua.

Elektronit testataan ja pallean tilavuuden väheneminen ja lisääntyminen mitataan operaation aikana. EKG otetaan mahdollisen sydämen sähköisen häiriön varalta. (3) USA:ssa on FDA (Food and Drug Administration) hyväksynyt kaksi palleatahdistuslaitetta nimeltään NeuRx DPS ja NeuRx RA/4. (17)

Palleatahdistuksen turvin voidaan ylläpitää hengitystä ja sillä voidaan siirtää invasiivisen ventilaatiohoidon aloittamisen tarvetta (4). Palleatahdistusta käytetään selkäydinvammoissa ja ALS-taudissa. ALS-potilaat käyttävät palleatahdistusta eri tavalla kuin selkäydinvammapotilaat. Tahdistuksen asetukset ovat pienemmät kuin selkäydinvammapotilaan koska ALS-potilaalla ei ole muutoksia aistimuksissa. Tahdistimen käyttöajat riippuvat potilaan tilanteesta. Esim. potilas, jolla on hyperkapniaa, hengästymistä ja apulihakset käytössä, tulisi käyttää tahdistinta vuorokauden ympäri, kun taas potilaat, jotka eivät käytä noninvasiivista ventilaatiota mutta kärsivät unihäiriöistä tulisi käyttää laitetta öisin. Palleatahdistus suositellaan laitettavaksi taudin alkuvaiheessa, myöhäisessä vaiheessa olevat ALS-potilaat eivät ole enää

hyviä kandidaatteja tahdistinpotilaiksi. Suomessa ei tietävästi ole käytössä palleatahdistusta, ainakaan ALS-taudin hoidossa siitä ei ole löydettävissä tietoa.

Palleatahdistuksen päämäärä on viivästyttää invasiivisen ventilaatiohoidon aloittamisen tarvetta (4). USA:ssa vain 5 % ALS-potilaista valitsee invasiivisen ventilaatiohoidon. USA:laisen ALS-klinikan tutkimukset todistivat, että palleatahdistusta käyttäneiden potilaiden selviytyminen parani verrattuna potilaisiin, joilla ei ollut käytössä palleatahdistusta. Potilaat, jotka käyttivät sekä palleatahdistusta että NIV-hoitoa, elivät keskimäärin 16 kuukautta pidempään kuin ne potilaat, jotka käyttivät pelkästään NIV-hoitoa.

Clevelandin yliopistollisessa sairaalassa osalla ALS-potilaista, joille oli laitettu palleatahdistus, hyperkapnia eli hiilidioksidin kerääntyminen vereen parani sekä hengitys vakautui (4). Hyperkapniaa aiheutuu ALS-potilaille, koska hengityslihakset heikkenevät, jolloin palleahengityksen tilavuus ja hengitystiheys laskee. Myös unen laatu parani.

Britanniassa on tehty satunnaistettua kontrolloitua tutkimusta seitsemällä ALS-klinikalla palleatahdistusjärjestelmästä, joka on nimeltään NeuRx RA/4 ja joka on hyväksytty USA:ssa ruoka- ja lääkevirastossa ALS-potilaiden hoidossa, joilla on hengitysongelmia (3). Potilaiksi valikoitui 18 vuotta täyttäneitä ALS-potilaita, joilla oli ollut käytössään rilutsolilääke vähintään 30 vuorokautta ja joilla oli hengitysvajausta. Potilaat koostuivat kahdesta joukosta, heistä, joilla oli NIV-hoidon lisäksi palleatahdistus ja heistä, joilla oli pelkkä NIV-hoito.

Potilaita oli yhteensä 74 ja tutkimusaineistoa oli kahden vuoden ajalta 2011–2013 (3). Satunnaisesti määrätyt osallistujat jatkoivat tutkimuksessa vielä kesäkuuhun 2014 kunnes tutkimus lopetettiin. Seuranta-arviointi jatkui joulukuulle 2014. Tutkimuksen mukaan elinikä oli lyhyempi ryhmässä, jossa oli käytössä palleatahdistus NIV-hoidon lisäksi. He elivät keskimäärin 11 kuukautta kun verrokkiryhmä, jossa oli käytössä pelkkä NIV-hoito eli keskimäärin 22,5 kuukautta. Kyseisen tutkimuksen mukaan tutkijat eivät siis suosittelle palleatahdistusta standardihoitotoimenpiteenä ALS-potilailla. Tämä tutkimus oli ensimmäinen satunnaistettu kontrolloitu tutkimus palleatahdistuksen vaikutuksesta elinikään. Sen tulokset poikkesivat verrattuna aikaisempiin kohorttitutkimuksiin. Tutkimuksen tulos osoittaa, miten tärkeää on tehdä myös satunnaisesti kontrolloituja tutkimuksia.

Myös Koreassa on tutkittu palleatahdistuksen vaikutuksia, turvallisuutta ja tehokkuutta (18). Tutkimukseen oli otettu mukaan aikaisempia, erilaisia tutkimuksia; satunnaisesti kontrolloituja

tutkimuksia, tapauskontrollitutkimuksia, tapausraportteja ja kohorttitutkimus. Tutkijat päätyivät samaan lopputulokseen kuin Britanniassa tehdyn tutkimuksen kanssa eli he eivät suosittelisi palleatahdistusta hengitysongelmista kärsiville ALS-potilaille eivätkä myöskään selkäydinvammapotilaille. Palleatahdistuksen kanssa elinikä lyheni, tuli komplikaatioita, elämän laatu ei parantunut ja vaikka joillakin potilailla joissakin unen laadun parametreissa saattoi tulla parannusta, uneliaisuus ja apnea-hypopnea-indeksiin se ei vaikuttanut.

6.4 PEG

PEG eli perkutaaninen endoskooppinen gastrostomia on reitti riittävän ravitsemuksen turvaamiseksi, jos ravinnon saanti on vaarantunut nielemisvaikeuksien vuoksi (Uudenmaan Lihastautiyhdistys ry, i.a.). Lisäksi sen avulla pyritään myös parantamaan elämänlaatua. Riittävä energian saanti vähentää voimattomuutta ja hidastaa lihasmassan menetystä. Jo sairauden alkuvaiheessa olisi hyvä puhua PEG-letkun laitosta neurologin- ja ravitsemusterapeutin kanssa, että ALSia sairastavalla olisi mahdollisimman laaja kuva omasta tilanteesta ja PEGin käytöstä.

ALS-taudissa nielemisvaikeuden edetessä ruokailu vaikeutuu. Aluksi riittää, kun ruuan koostumusta muutetaan ja puheterapeutti antaa nielemisohjeita. PEGin kautta voidaan antaa ravinto, lääkitys ja nesteet, mutta se ei estä normaalia ruokailua suun kautta, jos nieleminen vielä onnistuu. (Terveyskylä, 2022) Jos potilaan kohdalla päädytään PEG-letkuun, asetetaan se tähystyksen avulla sairaalassa joko paikallispuudutuksessa tai kevyessä sedaatioissa. (Uudenmaan Lihastautiyhdistys ry, i.a.) Tähystysleikkauksessa PEG-letku viedään vatsanpeitteiden läpi mahalaukkuun. Näin ollen syntyy yhteys iholta mahalaukkuun. Haavakipua saattaa ilmetä jälkikäteen, sitä hoidetaan tavanomaisilla kipulääkkeillä.

Ravitsemuksena käytetään apteekista saatavaa, Kela-korvattavaa letkuravintovalmistetta (Uudenmaan Lihastautiyhdistys ry, i.a.). Letkuravitseminen suunnitellaan yksilöllisesti energian, proteiinin ja muiden ravintoaineiden mukaan ravitsemusterapeutin toimesta. Se aloitetaan asteittain ja suhteutetaan syödyn ruuan ja juoman mukaan.

PEG-letkuruokinta pidensi sveitsiläisen tutkimuksen (2) mukaan eliniän odotetta noin 10 kuukautta. Tutkimuksessa PEG-letku oli asetettu 46 potilaalle 80 potilaasta. PEG-letkun laitto koettiin turvalliseksi, ainoastaan yksi potilas sai operaation jälkeen komplikaatioita sairaalassa ollessaan (sisäinen verenvuoto ja peritoniitti) ja yksi sai sydäninfarktin. BMI:llä ja painon

laskulla ei näyttänyt olevan merkitystä tutkimustuloksiin potilasryhmien välillä (PEG-letkulla tai ilman). Myöskään kuolinsyyllä ei näyttänyt olevan eroja siinä oliko käytössä ollut PEG vai ei. Tutkimuksessa ei havaittu myöskään merkittäviä eroja pidempään eliniän odotteeseen sillä, oliko käytössä molemmat, PEG ja NIV vai ainoastaan PEG tai NIV.

6.5 Lääkkeellinen hoito

6.5.1 Rilutsoli ja edaravoni

ALSin hoidon kulkuun on pyritty vaikuttamaan neuroprotektiivisilla lääkeaineilla (8). Sen hoidosta on jo tehty yli 200 kliinistä lääketutkimusta, josta vain hoitoon virallisesti hyväksytyjä lääkkeitä on kaksi: antiglutaminerginen rilutsoli ja edaravoni. ALSin lääkkeeksi on ensimmäisenä hyväksytty rilutsoli kahden kontrolloidun tutkimuksen perusteella vuonna 1995, (1114 potilasta). Sen katsottiin lisäävän mediaanista eloonjäämistä kolmella kuukaudella. Joissain tutkimuksissa elinaika pidentyi jopa 6–21 kuukautta, mutta ne ovat keskiarvoja, jotka eivät päde yksittäisiin potilaisiin.

Euroopassa ALSin hoitoon ainoa hyväksytty lääke on rilutsoli (7). Tehokkuus lääkkeellä on kuitenkin vaatimaton niin kuin edellä jo mainittiin. Toistaiseksi ei ole tiedossa, miten voitaisiin tunnistaa ne potilaat, jotka hyötyisivät rilutsolista.

Motoneuronien tuhoa jarruttava vaikutus rilutsolilla ei ole yksiselitteinen, koska sen ajatellaan vähentävän eksitotoksista solukuolemaa, estäen glutamaatin vapautuminen presynaptisesti inaktivoimalla jänniteriippuvaisia natriumkanavia, hidastaen kaliumkanavien inaktivaatiota, estämällä proteiinikinaasi C:tä ja vaikuttamalla välttämättömien aineiden sitoutumiseen eksitatoristen aminohappojen reseptoreihin (8). Glutamaatin vaikuttavat aineet eivät ole olleet yhtä tehokkaita muissa tutkimuksissa.

Rilutsoli ei vaikuta ALSin oireisiin tai elämänlaatuun (8). Haittavaikutuksia ovat lievä pahoinvointi ja lihasheikkous. Sen on myös todettu muuttavan makuaistia ja suurentavan plasman aminotransferaasipitoisuuksia sekä aiheuttavan hyvin harvinaista, glukokortikoidihoitoakin vaatinutta interstitiaalista keuhkosairautta. Kaikissa tutkimuksissa haittavaikutukset eivät ole annosriippuvaisia. Pahoinvointi helpottaa, jos lääkkeen ottaa tyhjään mahaan tai tauotetaan viikoksi. Lääkeaineiden merkittäviä yhteisvaikutuksia ei ole esiintynyt.

Koska taudin kuvaan kuuluu lihasten väsyminen, on lihasheikkoutta vaikea tunnistaa (8). Oireiden eteneminen tuottaa pettymystä ja tieto sen vähäisestä tehosta ja haitoista, saattaa olla syy sille että, potilas ja hoitava lääkäri pidättäytyy rilutsolin käytöstä. Hoidossa seurataan ALAT- ja ASAT-arvoja verikokein. Kolmen kuukauden kuluessa lääkkeen aloituksesta arvojen voidaan havaita nousevan. Lääkityksen jatkaminen palauttaa usein arvot n. 2–6 kuukauden kuluessa hyväksyttäviin lukemiin, jotka ovat viitearvojen ylärajaan nähden alle kaksinkertaiset. Rilutsolin käyttö tulee välittömästi lopettaa, jos ALAT-arvo nousee viisinkertaiseksi viitearvojen ylärajaa nähden.

Vuonna 2017 hyväksyttiin Yhdysvalloissa ALSin hoitoon edaravonin (Radicava), joka on pyratsoloneihin kuuluva yhdiste, jolla on neuroproktektiivinen vaikutus, joka välittyy niin sanottujen vapaiden radikaalien poistomekanismien kautta (7). Lääke on alun perin kehitetty 1980-luvulla Japanissa, jossa se hyväksyttiin aivoinfarktipotilaiden hermosoluja suojaavaksi lääkkeeksi. Edaravoni 60 mg annetaan kahden viikon jaksoissa laskimoon. Lääkityksen kestosta ei ole olemassa vielä varmaa tietoa. Hoitajakson hinta on yli 1500 euroa. Potilas voi Suomesakin hakea teoriassa lääkettä, jonka terveydenhuolto sitten pistää.

Edaravonin vaikutusmekanismi perustuu oksidatiivisen stressin vähenemiseen ja vapaiden radikaalien poistoon (8). Oksidatiivinen stressi on yksi tekijä ALSin patogeneesissä. Edaravonia on tutkittu eläinkokeilla ja niistä saatujen tulosten perusteella ALSin hoidossa. Tutkimuksessa ei voitu osoittaa merkittävää eroa oireiden etenemisvauhdissa lääke- ja lumelääkkeen välillä. Myöhemmin havaittiin, että ne potilaat, joilla tauti oli vielä varhaisessa vaiheessa, saattoivat hyötyä lääkkeestä. Lääkeryhmässä myös huomattiin, että oireiden paheneminen on hitaampaa.

Erään tutkimuksen mukaan lääkkeen teho jättää avoimia kysymyksiä (7). Puolen vuoden tutkimuksessa 137 potilasta satunnaistettiin; edaravonia saaneet 69 potilasta ja lumelääkettä saaneet 68 potilasta. Vaikeusasteen ja etenemisen vastetta mitattiin ALSFRS-R-asteikolla (ALS-toimintakykyasteikko). Vasta post hoc -analyysissä osoitettiin erään alaryhmän hyötävän hoidosta, kriteerinä oli todennäköinen tai varma ALS, normaali hengitystoiminta, lievä taudinkuva ja enintään ensioireista laskettuna kahden vuoden kesto. ALS-potilaista 7 % kuului tähän ryhmään arvion mukaan.

Edaravoni on kaiken kaikkiaan hyvin siedetty lääke (8). Kustannusarvio hoidolle on n. 11 000 euroa kuukaudessa, jonka lisäksi kustannuksia tulee myös logistiikkakuluista ja työläästä

infuusioprotokollasta. Toistaiseksi ei ole tiedossa, vähenevätkö kokonaiskustannukset suun kautta otettavalla lääkkeellä.

Suomessa yleisen hitaan taudin aiheuttavan SOD1- mutaation p.D91A kantaja ei ole ensisijainen kokeellisen hoidon kohde, niin kuin Pohjois-Amerikassa, jossa yleisin mutaatio SOD1 p.A5V on ja joka aiheuttaa nopeasti etenevän ALS-muodon (8). Se on vakavuutensa vuoksi hyvä kohde ASO-hoidoille. Ensimmäisen vaiheen ASO-tutkimus on käynnistetty yleisemmän C9orf72-valtamutaationkin osalta. Myös ALSin kantasoluhoidoissa on edistytty ja masitinibi on immunologisista hoidoista pisimmälle edennyt. Natriumfenyylibutyraatin ja taurursodiolin yhdistelmästä on saatu hiljattain lupaavia tuloksia. On hyvä pitää mielessä, että tämänhetkiset lääkehoidot eivät paranna ALS-tautia ja potilaat tarvitsevat edelleen moniammatillista hoitoa ja kuntoutusta.

Pidemmälle edenneessä taudissa ei toistaiseksi ole tietoa lääkkeen hyödyistä tai elinajan pitenemisestä ei ole näyttöä (7). Lääkkeen sivuvaikutukset ovat olleet lieviä. Ennen kuin lääke voitaisiin hyväksyä Euroopassa, tulisi sen käytöstä tehdä seurantatutkimus, joka olisi vähintään vuoden kestoinen, missä eloonjääminen olisi yksi tulostapahtuma.

Edaravoni on 30 vuoden aikana vasta toinen hyväksytty lääke ALSin hoitoon. Lääkehoidon historiassa useita valmisteita on otettu laajasti käyttöön, esimerkiksi topiramaatti, minosykliini ja deksamipeksoli, mutta ne ovat osoittautuneet tehottomiksi ALSin hoidossa (7). ALSin hoitoon toivotaan tulevaisuudessa myös lääkearsenaaliin geeniteknologiaan perustuvia hoitoja. (8)

6.5.2 Intratekaalinen lääkitys

Isohanni ym. (2020) mukaan lääkehoidon kehittäminen eteneviin keskushermostosairauksiin on hidasta, koska aivotautien patogeneesin tutkiminen on työlästä ja hankaluutena on myös aivoja suojaava veri- aivoeste, joka lääkeaineiden tulee läpäistä päästäkseen aivoparenkyy-miin tai aivo-selkäydinnesteeseen. Veriaivoesteen tarkoitus on varmistaa synapsien toiminnalle tärkeää aivojen ekstrasellulaarinnesteen elektrolyyttien ja neurotransmittereiden vakaita pitoisuuksia.

Intratekaalisella reitillä tarkoitetaan reittiä, joka vie keskushermoston ekstrasellulaaritilaan (Isohanni ym., 2020). Tätä reittiä pitkin voidaan antaa lääkkeitä ja muunneltuja viruksia.

Intratekaalisen antoreitin etuina ovat riittävä lääkeainepitoisuus pienemmällä annoksella, jolloin haittavaikutuksetkin vähenevät. Myös lääkkeen puoliintumisaika on yleensä pidempi kuin verenkierrossa, näin ollen antorytmi voidaan pitää harvempana. Intratekaalinen lääke voidaan antaa lannepiston kautta, mutta jos anto toistuu tiheästi, voidaan asettaa pysyvä reitti punktiokammion kautta ihon alle. Ongelmana pysyvällä reitillä on kuitenkin aina infektoriski.

ALSin geneettisesti tunnistettuihin SOD1- ja C9orf72- geenivirheisiin pohjautuviin tautimuotoihin on kehitteillä antisense-oligonukleotidihoitoja (Isohanni ym., 2020). Nämä ovat vaiheen 1–2 tutkimuksissa. Toisen vaiheen tutkimuksessa on intratekaalisen ja intramuskulaarisen yhdistelmähoito. Yhdistelmähoidossa autologiset mesenkymaaliset kantasolut on indusoitu erittämään neurotrofisia tekijöitä.

6.5.3 Lääkitys hengenahdistukseen

ALS-potilaan loppuvaiheen hoito tapahtuu yleensä terveystieteiden vuodeosastolla tai sitten osa potilaista hakeutuu saattokoteihin ja osa haluaa jäädä kotiin (9). Loppuvaiheessa hengenahdistustunne lisääntyy, jolloin potilaan ahdistus ja kuolemanpelkokin lisääntyvät. Hengenahdistusta voidaan hoitaa loratsepaamilla tai midatsolaamilla. Loppua kohden tarvitaan yleensä morfiinia. Lääkkeen aiheuttamaa hengityslamaa ei tarvitse pelätä, koska opiaateista riittävät yleensä pienet annokset. Hiilidioksidiretentio voi aiheuttaa ALS-potilaassa levottomuutta ja sekavuutta, näihin oireisiin voidaan käyttää neuroleptejä. Fentanyylilaastareita voidaan käyttää kipuun ja loppuvaiheen limaisuutta voidaan vähentää glykopyrrolaatilla.

Vuoren ym. (2018) mukaan lääkkeet voidaan annostella tarvittaessa PEG-letkun kautta. Kotona tapahtuvaa oireenmukaista lääkehoitoa toteuttaessa tulee kotisairaalaalla olla tarvittavat valmiudet niiden hoitamiseen esimerkiksi kipupumpun kautta tai laskimoon annettava lääkitys. Sairauden edetessä on varmistettava saattohoitolääkityksen erityisosaaminen ja varautua myös palliatiivisen sedaation antamiseen.

6.6 ALS-potilaan hoidon eettiset kysymykset ja loppuvaiheen hoito

HUSin hallintoylilääkäri Teppo Heikkilä on allekirjoittanut lausuntopyynnön Valtakunnalliselle sosiaali- ja terveysalan eettiselle neuvottelukunnalle ETENELLE (2020) ALSia sairastavien potilaiden hoitoon liittyvistä eettisistä kysymyksistä. Lausuntopyynnössä käsitellään etenkin

invasiiviiseen hengitystukihoitoon liittyviä kysymyksiä. Ongelmana hoidossa on se, että sairauden edetessä potilaan kommunikointikyky heikkenee, jolloin potilaan tahtoa hengitystukihoitoon jatkamiseen ja lopettamiseen on vaikea selvittää. Vaarana voi olla niin sanottu locked-in-oireyhtymä, jossa potilas on menettänyt kykynsä ilmaista itseään mutta ajatustoiminta on kuitenkin normaali. (ETENE, 2020) Potilas saattaa olla locked-in-tilassa useita vuosia, jolloin hän ei pysty ilmaisemaan esim. uusia kipuja tai oireita ja mahdollisesti uusien sairauksien puhkeamisen diagnostiikka on mahdotonta ja saattaa jäädä näin ollen hoitamatta. (Laaksovirta, 2015)

Potilastyössä on vaikeaa tunnistaa tilanne, jossa hoidosta luopumisen kriteerit täyttyvät potilaan hoitotahdon mukaan (ETENE, 2020). Lääkärit kohtaavat moraalisesti vaikeita ja epäetioisuuksia aiheuttavia tilanteita päätösten juridisista vaikutuksista. Lääkäreiden tulisi saada päätöksentekojensa tueksi eettisten periaatteiden vahvistamista.

6.6.1 Potilaan itsemääräämisoikeus ja hoitotahto

Potilaalla on itsemääräämisoikeus, josta on asetettu laki. Laki potilaan asemasta ja oikeuksista (785/1992) 3 §:n mukaan potilaalla on oikeus hänen terveydentilansa edellyttämään, laadultaan hyvään terveyden- ja sairaanhoitoon. Hänen hoitonsa on järjestettävä ja häntä on kohdeltava siten, ettei hänen ihmisarvoaan loukata ja että hänen vakaumustaan ja hänen yksityisyyttään kunnioitetaan. Potilaalla on myös tiedonsaantioikeus (5§) eli potilaalle on annettava selvitys hänen terveydentilastaan, hoidon merkityksestä, eri hoitovaihtoehtoista ja niiden vaikutuksista sekä muista hänen hoitoonsa liittyvistä seikoista, joilla on merkitystä päätettäessä hänen hoidostaan. Potilaalla on myös itsemääräämisoikeus (6§). Potilasta on hoidettava yhteisymmärryksessä hänen kanssaan. Jos potilas kieltäytyy tietystä hoidosta tai hoitotoimenpiteestä, häntä on mahdollisuuksien mukaan hoidettava yhteisymmärryksessä hänen kanssaan muulla lääketieteellisesti hyväksyttävällä tavalla.

Hoitotahdosta käy ilmi millaista hoitoa potilas tahtoo elämänsä loppuvaiheessa (Terveyden ja hyvinvoinnin laitos, 2023). Hoitotahto on hyvä tehdä siltä varalta, kun ei itse kykene ilmaisemaan tahtoaan esim. tajuttomuus tilassa, vakavan sairauden kohdatessa, muistisairaudessa tai onnettomuuden uhrina. Hoitohenkilökunnan tulee kunnioittaa potilaan toiveita hoidosta, hyvästä elämästä ja kuolemasta.

Hoitotahton voi tehdä Omakanta-järjestelmässä, kirjallisesti todistajien vakuuttamana tai suullisesti (THL, 2023). Hoitotahdossa määritellään, milloin luovutaan hoitotoimista, kun elin-toimintoja pidetään keinotekoisesti yllä tai elämää pidennetään lyhytaikaisesti. Sairauden kohdatessa hoitotahdosta keskustellaan hoitavan henkilökunnan kanssa. Hoitohenkilökunta osaa ennakoida millaisia tilanteita sairaudessa voi tulla vastaan. Suositeltavaa on tehdä hoitotahto kirjallisesti todistajien läsnäollessa.

ALS-potilaan kohdalla erityisesti on otettava huomioon, miten hän itse hahmottaa tilanteensa ja kuinka hän haluaa itseään hoidettavan koska ALS on vakava kuolemaan johtava sairaus ja heikentää keskeisesti sairastuneen toimintakykyä (ETENE, 2020). On tärkeää päivittää säännöllisesti potilaan hoitotahto, johon on ennalta kirjattu toiveet ja tahdonilmaisut koskien potilaan hoitoa.

Vaikka hoitotahto on kirjattu lainsäädäntöön, toteutuu se käytännössä huonosti (ETENE, 2020). Hoitotahto on huonosti tunnettu ihmisten keskuudessa. Epäselväksi on jäänyt mitä siihen voi kirjata tai milloin sellainen kannattaisi laatia. Myöskään terveydenhuollossa ei aina huomata, että potilaalla on hoitotahto laadittuna. Kun potilas on estynyt kommunikoimasta sairauden vuoksi, on erityisen tärkeää laatia hoitotahto. Tällaisia sairauksia on muitakin kuin vaan ALS.

Hoitotahtoa koskevat asiat tulisi käydä hyvissä ajoin läpi missä tahansa kuolemaan johtavassa sairaudessa, kun potilas on vielä kykenevä kommunikointiin (ETENE, 2020). Hoitotahto ja sen sisältö siirtyvät potilaan mukana hoitoyksiköstä toiseen. Myös potilaan läheisiltä voidaan saada tietoa, kun potilaan kommunikointikyky heikkenee, joskin lääkäri ajaa aina potilaan etua, silloinkin kun läheiset ovat eri mieltä potilaan tai hoitavan lääkärin kanssa.

Vuoren ym. (2018) mukaan kotisairaalan tai hoidon tärkeä rooli ALS-potilaiden hoidossa on turvattava riittävä ja oikea-aikainen oireiden hoito sairauden edetessä huomioiden potilaan hoitotahto. Äkillisten ongelmatilanteiden välttämiseksi kotihoidon tai sairaalan lääkärin tulisi sopia potilaskohtaisesti ja järjestää hänelle päivystysluonteiseen erikoissairaanhoidon konsultaatioon ympäri vuorokauden kirjalliset ohjeet ja puhelinnumerot sellaisten tilanteiden varalta, jossa potilas tarvitsee nopeasti tukiosastoa vaikeiden oireiden, infektioiden tai kotona pärjäämättömyyden vuoksi. Potilas voi tarvita myös päivystysluonteisesti kotikäyntejä hoitajan tai lääkärin tekemänä. On pyrittävä myös tekemään ennakoivasti lääkemääräykset, jotta potilas saa heti lääkityksen, jos todennäköinen oire ilmaantuu. Keskeistä ALS-potilaiden

hoidossa on hengitykseen ja nielemisheikkouteen liittyvät oireet, limaongelmat ja mahdolliset kivut.

Jossain vaiheessa useimmat potilaat kärsivät häiritsevistä nielupareesista johtuvasta syljen valumisesta (Vuori ym., 2018). Sylkeä vähentäviä lääkkeitä, jotka auttavat usein ovat amitriptyyli, atropiinisilmätipat kielen alle tarvittaessa 1–4 kertaa päivässä, skopolamiinilaastari ja glykopyrrolaatti. Botuliinitoksiini- injektioita voidaan harkita myös sylkirauhasiin pistettävän, mutta tulos on epävarma ja vaikea ennustaa koska sivuvaikutukset voivat olla hankalia. Sädehoitoa on myös käytetty korvasylkirauhaseen vain toiselle puolen.

6.6.2 Palliatiivinen hoito ja saattohoito

Kaikki potilaat, joilla on krooninen, etenevä sairaus ja joiden elämänlaatu heikentyy oireiden myötä, ovat oikeutettuja palliatiiviseen hoitoon (Terveyskylä, 2021). Tällaisia sairauksia on esim. syöpä, krooninen keuhkosairaus, etenevä neurologinen sairaus kuten ALS tai edennyt sydämen, maksan tai munuaisten vajaatoiminta.

Palliatiivisessa hoidossa on tavoitteena tukea potilasta sairauden kanssa selviytymisessä potilaan toiveiden ja tarpeiden mukaan sekä ylläpitää mahdollisimman hyvää elämänlaatua helpottamalla ja ennaltaehkäisemällä oireita (Terveyskylä, 2021). Myös läheisten tukeminen on tärkeässä roolissa palliatiivisessa hoidossa. Potilaat ja läheiset tulisi kohdata yksilöllisesti ja kokonaisvaltaisesti huomioiden psyykkiset, sosiaaliset, henkiset, hengelliset sekä vakaumuselliset asiat.

Hoitolinjaus elämän loppuvaiheesta tulisi tehdä hyvissä ajoin, vielä kun potilas pystyy siihen itse vaikuttamaan niin, että hänen tarpeensa ja toiveensa tulee huomioon otetuksi ja lääkäreillä ja hoitajilla on toimintaohjeet muuttuvissa tilanteissa (THL, 2022). Lääkärin tehtäviin kuuluu tehdä hoitosuunnitelma yhdessä potilaan ja mahdollisesti myös hänen läheistensä kanssa. Hoitosuunnitelmaan kirjataan potilaan toiveet ja hoitotahto, lääketieteellinen tilanne ja ennuste, hoidon tavoitteet, hoidon rajaukset, läheisten näkemykset, konsultoitava taho yhteyshenkilöineen sekä toimintaohjeet äkillisissä terveyden huonontumisen tilanteissa. Suunnitelmaan kirjataan myös lääkkeettömät ja lääkkeelliset hoidot resepteineen sekä apuvälineet oireiden helpottamiseen.

Saksalaisessa (2022), lääkäreille kohdistetussa kyselytutkimuksessa (10) tutkittiin palliatiivisen sedaation (rauhottavan lääkkeen) esim. bentsodiatsepiini tai neurolepti, antamista ALS-potilaille. Sedaation tarkoituksena on lievittää hankalia oireita potilailla, joiden sairaus johtaa lopulta kuolemaan. Sedaation kesto ja syvyys voi vaihdella, ajoittaista tai lievää sedaatiota voidaan käyttää potilasta ahdistaviin oireisiin ja tällöin potilas pystyy vielä kommunikoimaan ja hoitohenkilökunta kykenee uudelleen arvioimaan tilannetta tarvittaessa.

Tutkimuksessa oli mukana yhteensä 296 lääkäriä, joista neurologeja 44 %, sisätautilääkäreitä 27 % ja anestesia- ja lääketieteellisiä 18 %. Lääkäreistä 63 % kertoi saaneensa koulutuksen palliatiiviseen hoitoon (10). Tutkimuksesta kävi ilmi, että palliatiivisen sedaation suurin käyttöaihe oli potilaan hengenahdistus ja pelko. Lääkärit, jotka olivat saaneet palliatiivisen hoidon koulutuksen, olivat myönteisempiä sedaation käyttöön kuin muut lääkärit. Lääkärit kokonaisuudessaan myös suhtautuvat myönteisemmin sedaatioon niissä tapauksissa, joissa kyseessä oli potilaan fyysiset oireet (kipu, hengenahdistus) eikä psyykkiset oireet (paniikki, ahdistus, masennus). Potilaan kieltäytyminen keinotekoisesta ravitsemuksesta ei vaikuttanut sedaatiopäätöksiin. Yllätyksenä tutkimuksessa kävi ilmi, että potilaan pyyntö lopettaa mekaaninen ventilaatio, kun sedaatio aloitetaan, sai lääkärit myöntymään siihen. Vain 5 % tutkimuksen kyselyyn vastanneista lääkäreistä ei suostuisi ollenkaan sedaatioon fyysisten oireiden perusteella ja 7 % ei suostuisi psyykkisten oireiden perusteella.

Palliatiivisen hoidon viimeinen vaihe on saattohoito. Saattohoitopäätöksen tekee lääkäri potilaan viimeisinä elinviikkoina tai -päivinä. Myös saattohoidossa keskeistä on kivun ja muiden oireiden lievitys sekä fyysisiin, psyykkisiin, sosiaalisiin ja henkisiin ja hengellisiin tarpeisiin vastaaminen. Hoidossa korostuu moniammatillisuus ja vuorovaikutus (THL, 2022). Saattohoitoa voidaan toteuttaa esim. sairaaloissa, hoitokodeissa tai kotona. (Valvira, 2020)

Saattohoitopäätökseen kuuluu elvyttämättä jättämispäätös eli DNR-päätös (Valvira, 2020). Päätöksestä täytyy näkyä potilasasiakirjoissa merkintä päätöksen tehneestä lääkäristä, lääketieteelliset perusteet sekä DNR-päätöksestä tehdyn keskustelun sisältö ja kannanotto potilaan ja/tai läheisen kanssa

Saattohoito ei tarkoita aktiivista kuolemaan auttamista. DNR-päätöksessä pidättäydytään elvytystoimenpiteistä, kun potilas menee elottomaksi (Valvira, 2020). Elvytystoimenpiteitä ovat mm. sydämen sähköinen rytminsiirto, paineluelvytys ja hengityksen avustaminen. Muut hoidonrajauspäätökset lääkärin täytyy tehdä erikseen esimerkiksi tehohoito tai kajoava

hengityslaitehoito. Hoitavan lääkärin täytyy arvioida potilaan tilanne yksilöllisesti, onko potilaalle elvytyksestä enemmän haittaa vai hyötyä. Arvioinnissa otetaan huomioon potilaan sairauksien ennuste ja tiedot potilaan voimavaroista. Potilaan hoitopaikan vaihtuessa, täytyy uuden hoitavan lääkärin ottaa kantaa kirjallisesti DNR-voimassaolosta. Lääkäri voi myös purkaa DNR-päätöksen, jos potilaan terveydentila on muuttunut. DNR-päätöstä ei voida kumota potilaan tai hänen läheisensä pyynnöstä.

ALS-potilaiden kohdalla ei ole ollenkaan tavatonta, että yhtäkkiä, odottamaton kuolema kohtaa potilaan (11). Päinvastaisesti kuin yleensä luullaan, suurin osa ALS-potilaista kuolee rauhallisesti eikä tukehtuen. Huomattavimmat oireet kuoleman lähestyessä ovat hengenahdistus, ahdistus, eritteet, joita voidaan hillitä opioideilla, bentsodiatsepaameilla ja antikolinergisillä lääkkeillä.

Amerikassa on laillista 9 eri osavaltioissa avustaa kuolemaa lääkkeellisesti. Niin kutsuttu Medical aid in dying (MAID) tarkoittaa lääkärin reseptillä saatavaa tappavaa lääkemannosta, joka on tarkoitettu kuolemaan johtavan sairauden lopettamiseen. Potilas ottaa tämän annoksen itse ja hänen on täytynyt olla päätöksentekokykyinen pyytäessään sitä (Vandekieft, 2020). Oregonin ja Washingtonin alueen tiedoista selviää, että noin 5 % ALS-potilaista valitsee tällaisen avustetun kuoleman. (11)

Vuoren ym. (2018) mukaan kotona onnistuva saattohoitovaihe vaatii läheisten suuren panoksen, toimivan kotisairaalan tai kotihoidon sekä yhteisen tahtotilan. Ympäri vuorokautinen yhteys tukiosastoon lisää kaikkien jaksamista. ALS-potilas tarvitsee aktiivista oireiden hoitoa ja paljon läsnäoloa. Lähestyvä kuolema ja sairastuneen tajunnantason lasku kasvattavat tuen tarvetta läheisillä. Hoitohenkilökunnalta vaaditaan tällöin enemmän läsnäoloa ja lohduttamisen taitoa sekä kiireettömyyden tunteen luomista potilaan kotona. On tärkeää, että hoitohenkilökunta kykenee luomaan turvallisuuden tunteen aidolla kohtaamisella siinäkin tilanteessa, kun kaikkia oireita ja kärsimystä ei pystytä potilaalta poistamaan. Kuolevan potilaan ja hänen läheistensä vierellä olo, kuunteleminen, koskettaminen, surun ja luopumisen tunteen jakaminen ovat viimeisiä arvokkuuden asioita, joilla hoitohenkilökunta voi viestittää kuoleman ainutkertaisuutta ja arvostusta sairastunutta ja hänen läheisiään kohtaan.

7 POHDINTA

7.1 Tulosten tarkastelu

Tutkimuksissa kävi ilmi että, hoitavan tahon tulisi keskustella hyvissä ajoin ALS-potilaan ja hänen läheistensä kanssa potilaan hoidosta, sairauden etenemisestä ja potilaan hoitotahdosta. Hoito on moniammatillista ja useiden eri alojen asiantuntijoita tarvitaan ALS-potilaan hoidossa ja kuntoutuksessa, parantavaa hoitoa ei ole.

Potilaan hoidon suhteen olisi hyvä ottaa huomioon myös läheiset, jotka potilasta kotona hoitavat, koska heidän kuormittuneisuutensa kasvaa esimerkiksi mekaanisen ventilaation seurauksena. Suuri osa ALS-potilaista hoidetaan kotona loppuun asti, jolloin läheisten merkitys on todella suuri. Potilaan kommunikaatio huononee maskin tai trakeostomian vuoksi, potilasta hoitavalla läheisellä on huoli, ettei hän ymmärrä välttämättä mitä potilas tarkoittaa tai tahtoo. Lisäksi läheisillä ei välttämättä ole kunnan koulutusta tai se on hätäisesti heille annettu mekaanisen ventilaation yhteyden aloituksessa, ja he kokevat epävarmuutta oman osaamisensa suhteen. Hoitotahdon laatiminen on tärkeää myös siksi, että vältettäisiin hätätrakeostomiat ja invasiivisen ventilaation aloitus.

Noninvasiivinen ventilaatio nousi esille ykkösvaihtoehtona mekaanisista ventilaatioista kaikissa tutkimuksissa, jotka tässä opinnäytetyössä olivat esillä. Sen käyttö lisäsi eliniän odotusta vajaan vuoden. Invasiivista ventilaatiota ei suositeltu locked-in-syndrooman pelossa. Locked-in-syndroomassa potilas on tietoinen mitä ympärillä tapahtuu, mutta hän ei pysty reagoimaan siihen millään lailla eikä pysty ilmaisemaan tahtoaan, edes silmän liikkeilläkään.

Vaikka invasiivista ventilaatiota ei suositella, saattaa sen avulla jotkut potilaat elää pitkäänkin jollain lailla kommunikaatiokykyisenä. Kuuluisin esimerkki tästä on varmasti monien tuntema Stephen Hawking. Tutkimuksissa kävikin ilmi, että todennäköisin invasiiviseen ventilaatioon turvautuva potilas on nuori mies tai vastaavasti naimisissa oleva perheellinen henkilö.

Kulttuurierot näyttävät vaikuttavan aika paljon siihen, mitä hoitomuotoja käytetään ja kuka niistä päättää. Japanissa valta on hyvin pitkälle neurologeilla ja siellä esimerkiksi invasiivisen ventilaation käyttöä on jopa 30 %:lla ALS-potilaista, kun vastaava määrä USA:ssa oli noin 10 %. Joissakin maissa on myös avustettu itsemurha laillista, esimerkiksi USA:n tietyissä osavaltioissa, Sveitsissä ja Hollannissa.

Muita mekaanisia avustuslaitteita ALS-potilailla oli käytössä tutkimusten mukaan yskityslaitte ja palleatahdistus, joista jälkimmäinen ei liene Suomessa käytössä, mutta jota käsiteltiin tässä opinnäytetyössä kuitenkin, kun siitä jonkin verran tietoa löytyi maailmalta. Toki tulokset olivat ristiriitaisia keskenään siitä, oliko palleatahdistuksesta lopulta hyötyä vai ei. Opinnäytetyön tekijöinä me jäimme siihen käsitykseen, että se ei kovinkaan hyödyllinen ollut ja ehkäpä siitä myös johtuu, ettei sitä ole Suomessa käyttöön otettu. Myös yskityslaitteen osalta kävi ilmi, että osa potilaista siitä hyöttyy ja osa ei, riippuen siitä mikä on ALS-potilaan tilanne. Esimerkiksi vaikea bulbaarinen tauti on este kyseisen laitteen käytölle hengitysteiden kollapsivaaran vuoksi.

ALS-taudin hoitoon ei ole vielä olemassa tehokasta lääkitystä. Rilutsoli, joka on ainoa Euroopassa hyväksytty lääke ei lisää elinikää kuin noin 3 kuukautta. Joissakin tutkimuksissa oli saatu pidempi elinajan lisäys rilutsolilla, mutta ne olivat keskiarvoja eivätkä pätenneet yksittäisiin potilaisiin. Edaravoni on toinen lääke, jota käytetään muun muassa USA:ssa. Kyseisen lääkkeen teho on vielä vähän kysymysmerkkinä, ilmeisesti jotkut varhaisessa vaiheessa olevat ALS-potilaat siitä hyötävät. Kustannukset kyseisellä lääkkeellä on hyvin suuret. Lääketutkimus ALSin hoitoon jatkuu kiivaana.

ALS-potilaan sairauden loppuvaiheessa joudutaan useimmiten turvautumaan myös hengenahdistusta helpottaviin lääkkeisiin kuten loretsapaami tai midatsolaami, morfiinia tarvitaan yleensä ihan lopussa. Potilaalla voi olla myös kipuja tai sekavuutta ja levottomuutta, joita lääkitään myös asianmukaisilla lääkkeillä.

Kaiken kaikkiaan ALS-potilas kohtaa sairautensa aikana lukuisia eri oireita ja ongelmia terveydentilassaan, näistä hengitysvajaus suurimpana, johon tulisi puuttua jo hyvin varhaisessa vaiheessa, jo hoitotahdon muodossa. Hoitotahdon kanssa täytyy kuitenkin edetä hienotunteisesti potilasta kuulostellen, milloin sairauden toteamisen aiheuttama kriisivaihe on hänellä takana ja hän on sairautensa, ainakin jollakin tasolla, hyväksynyt osaksi omaa elinkaartaan.

7.2 Eettisyys ja luotettavuus

Suomessa on käytössä tutkimuseettinen ohje, HTK-ohje hyvästä tieteellisestä käytännöstä ja sen loukkausepäilyjen käsittelemisestä (Arene, 2018). Kyseessä oleva ohje soveltuu Suomessa kaikille tieteenaloille ja se antaa mallin hyvästä tieteellisestä käytännöstä kaikille tutkimuksen harjoittajille. Ohjeen tavoitteena on tieteellisen epärehellisyden

ennaltaehkäiseminen ja hyvän tieteellisen käytännön edistäminen mm. ammattikorkeakouluissa. Tutkija on ensisijaisesti vastuussa itse hyvän tieteellisen käytännön noudattamisesta, mutta myös ohjaajat ja korkeakoulun/tutkimusyksikön johto ovat vastuussa. Tutkijan tehdessä tutkimusta, myös opinnäytetyötä tekevän täytyy olla rehellinen, huolellinen sekä avoin ja kunnioittava muiden tutkijoiden työtä kohtaan.

Hoitamisella pyritään hyvään inhimilliseen hoitoon, jonka tavoitteena on hyvä terveys (Leino-Kilpi & Välimäki, 2008, s.23–24). Hoitotyöksi kutsutaan ammatillista hoitamista, joka perustuu hoitotieteeseen. Hoitotyötä tehdään terveystieteiden käyttäjien ja muiden terveydenhuollon ammattiryhmien kanssa yhteistyössä. Sillä on pyrkimyksenä edistää ihmisten hyvää, oleellista toimintaan sisältyvä eettinen ulottuvuus, jota käsitellään hoitotyön etiikassa. Sillä tarkoitetaan alaa, jonka kysymykset käsittelevät hyvän ja pahan sekä oikean ja väärän osana ammatillista hoitotyötä. Hoitotyö on toisen ihmisen inhimillistä auttamista, siksi hoitotyötä tekevällä arvoperusta tulee olla kunnossa, koska heidän tulee kyetä toimimaan inhimillisesti ja sivistyneesti.

Hoitotyössä täytyy ratkaista eettisiä monenlaisia ongelmia, tietyillä inhimillisen toiminnan alueella tai tietyissä tilanteissa, joiden peruskysymyksiä ovat, mikä on hyvää tai pahaa ja mikä on oikein tai väärin (Leino-Kilpi, 2008, s.61). Eettiset ongelmat muodostuvat ristiriidoista useamman arvon välillä. Tavallisimmin ongelma ilmenee ihmisten välisissä keskusteluissa ja toimintoissa, esimerkiksi jokapäiväinen toiminta ei suju ja siten hoitotyöntekijä kokee epävarmaksi olonsa ja myös potilaat voivat olla tyytymättömiä. Hoitotyöntekijällä täytyy olla eettiset ongelmanratkaisutaidot hallussa pystyäkseen ratkaisemaan ongelmatilanteita.

Potilas on aina oma yksilö, hänellä on tavoitteet, voimavarat, ajatukset ja omat arvot (Leino-Kilpi, 2008, s.392). Yksilöä ei voi hoitaa tai kohdata standardin, normin tai toimintamallin mukaan. Hoitotyöntekijän on tiedostettava ihmisen huolenpidon, omien voimavarojen vahvistaminen ja tilanteiden asettamat eettiset vaatimukset.

Opinnäytetyössä noudatettiin eettisiä periaatteita muun muassa merkitsemällä kaikki lähteet ja tekstiviitteet asianmukaisesti SeAMKin kirjallisen ohjeen mukaan. Jokaisen tutkimuksen kohdalla kunnioitettiin tutkimuksen tekijää kommentoiden asiallisesti kyseessä olevaa tutkimusta eikä plagioitu tekstiä suoraan alkuperäisestä lähteestä. Tämä opinnäytetyö ei tarvinnut tutkimuslupaa tai eettisen toimikunnan lupaa koska se tehtiin kirjallisuuskatsauksena.

Opinnäytetyön luotettavuus näkyy siten, että tutkimuksia etsittiin vain luotettavista lähteistä, joita ovat esimerkiksi Medic, Arto ja Cinahl ja vältettiin Googlen suoraa käyttöä.

7.3 Jatkotutkimusaiheita

Tämän opinnäytetyön ongelmaksi nousi se, että Suomessa on kovin vähän tehty tutkimuksia ALS-potilaan hoitoketjusta, hoidon ja tuen tarpeista. Paljon löytyy kansainvälisiä tutkimuksia, joista toki saa käsityksen mitä haasteita ALS-potilaat ja omaishoitajat kohtaavat ja mitä hoitokäytäntöjä löytyy, mutta ne eivät sellaisenaan aina sovellu Suomen olosuhteisiin, koska lait ja asetukset sekä hoitokäytänteet ovat niin erilaisia eri maissa.

Mielenkiintoista olisi tietää enemmän, miten Suomessa toimitaan noninvasiivisen ja invasiivisen ventilaatiohoidon kanssa, missä vaiheessa ja mistä syistä päädytään joko NIV-hoitoon tai invasiiviseen hoitoon. Myös loukkuhalvaus-tilasta olisi mielenkiintoista tietää, kuinka yleistä se lopulta on invasiivisen hoidon seurauksena. Ainoassa suomalaisessa tutkimuksessa invasiivisesta hengitystukihoidosta ei ollut mitään mainintaa loukkuhalvaus-tilasta. Kaiken kaikkiaan tutkimuksia invasiivisesta hoidosta löytyi kansainvälisellä tasollakin verrattain vähän.

Jossain artikkelissa kävi ilmi, että rahaa täytyisi saada kerättyä enemmän, jotta ALS-tutkimuksia pystyttäisiin tekemään laajemmin. Eri lähteissä esim. Alzheimerin tutkimukseen myönnettiin rahaa jopa 18-kertaisesti enemmän kuin ALS tutkimukseen. Toki sairastuvuus merkitsee myös, Alzheimer on huomattavasti yleisempi sairaus kuin ALS, joten on luonnollistakin, että Alzheimerin tutkimukseen on enemmän jaossa rahaa kuin harvinaisempaan ALS-sairauteen.

LÄHTEET

- Arene. (9.1.2020). *Opinnäytetöiden eettiset suositukset*. Haettu 9.12.2022, <https://www.arene.fi/julkaisut/raportit/opinnaytetoiden-eettiset-suositukset/>
- Duodecim Terveyskirjasto. (7.2.2023). *ALS (amyotrofinen lateraaliskleroosi) -motoneuronisairaus*. <https://www.terveyskirjasto.fi/dlk01093/als-amyotrofinen-lateraaliskleroosi-motoneuronisairaus?q=ALS>
- Duodecim Terveysportti. (17.3.2021). *ALS-hoitoketju*. <https://www.terveysportti.fi/apps.dtk.ltk/article.shp01339>
- Isohanni, P., Lapatto, R. & Lönnqvist, T. (2020). Intratekaalinen lääkitys – oikotie aivoihin keskushermostosairauksien hoidossa. *Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim*, 136 (18), 1989–1991, <https://www.duodecimlehti.fi/duo15775>
- Laaksovirta, H. & Kainu, A. (28.01.2015). Etenevän hengityshalvauksen hoidon linjaus. *Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim*, 131 (2), 115–116. <https://duodecimlehti.fi/duo12041>
- Laki potilaan asemasta ja oikeuksista 785/1992. <https://www.finlex.fi/fi/laki/ajantasa/1992/19920785>
- Leino-Kilpi, H., & Välimäki, M. (2008). *Etiikka hoitotyössä*. WSOY Oppimateriaalit.
- Lihastautiliitto ry. (i.a.). *Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS)*. Haettu 8.12.2022, <https://www.lihastautiliitto.fi/lihastaudit/diagnoosit/motoneuronitaudit/amyotrofinen-lateraaliskleroosi-als/>
- Siirala, W., Korpela, J., Vuori, A., Saaresranta, T., Olkkola, K. & Aantaa, R. (2015). Amyotrofinen lateraaliskleroosi ja hengitysvajaus. *Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim*, 131 (2), 127–135. <https://duodecimlehti.fi/duo12038>
- Suhonen, R., Axelin, A. & Stolt, M. (2016). Erilaiset kirjallisuuskatsaukset. Teoksessa Stolt, M., Axelin, A. & Suhonen, R. (toim.), *Kirjallisuuskatsaus hoitotieteessä* (2. korj.painos, s. 23-34). Turun yliopisto

- Suomen Seniorihoiva. (i.a.). *ALS-tauti ja taudin oireet*. Haettu 24.8.2023. <https://suomense-niorihoiva.fi/tietopankki/neurologiset-sairaudet/als-tauti-ja-taudin-oireet/>
- Terveyden ja hyvinvoinnin laitos (THL). (2.9.2022). *Mitä on palliatiivinen hoito*. Haettu 11.12.2022. <https://www.thl.fi/fi/web/ikaantyminen/elaman-loppuvaiheen-hoito/mita-on-palliatiivinen-hoito>
- Terveyden ja hyvinvoinnin laitos (THL). (27.2.2023). *Hoitotahto*. <https://thl.fi/fi/web/ikaantyminen/elaman-loppuvaiheen-hoito/hoitotahto>
- Terveyskylä. (1.11.2021). *Mitä palliatiivinen hoito on*. Haettu 11.12.2022. <https://www.terveyskyla.fi/palliatiivinentalo/palliatiivinen-hoito/mita-palliatiivinen-hoito-on>
- Terveyskylä. (26.8.2022). *Neurologisten sairauksien palliatiivinen hoito*. Haettu 23.8.2023. <https://www.terveyskyla.fi/palliatiivinentalo/sairaudet/neurologiset-sairaudet>
- Uudenmaan Lihastautiyhdistys Ry. (i.a.). *ALS ja elämä: Invasiivinen tuki*. <https://uly.fi/als-ja-elama/elama-alsin-kanssa/hengitys/invasiivinen-tuki/>
- Uudenmaan Lihastautiyhdistys Ry. (i.a.). *ALS ja elämä: PEG-letku*. <https://uly.fi/als-ja-elama/elama-alsin-kanssa/ravitsemus/peg-letku/>
- Valtakunnallinen sosiaali- ja terveysalan eettinen neuvottelukunta (ETENE). (14.9.2020). *Amyotrofinen lateraaliskleroosia (ALS) sairastavien hoidon eettisiä kysymyksiä*. <https://etene.fi/-/etenen-lausunto-amyotrofista-lateraaliskleroosia-als-sairastavien-hoidon-eettisia-kysymyksiä-5.8.2020>
- Valvira. (20.4.2020). *Elämän loppuvaiheen hoito*. Haettu 11.12.2022. https://www.valvira.fi/terveydenhuolto/hyva-ammatinharjoittaminen/elaman_loppuvaiheen_hoito
- Vandekieft, G., (2020). *End-of-life care: medical aid in dying*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33166105>
- Vuori, A., Laine, S., Ylitalo-Liukkonen, K. (2018). *ALS-potilaan oireiden hoidon turvaaminen, hätätilanteet ja toimenpiteet*. Kustannus Oy Duodecim

Vuori, A., Laine, S., Ylitalo-Liukkonen, K. (2018). *ALS-potilaan saattohoito*. Kustannus Oy Duodecim

Yleinen suomalainen ontologia (YSO). (i.a.). *Amyotrofinen lateraaliskleroosi*.

<https://www.yso.fi/onto/yso/p8108>

KIRJALLISUUSKATSAUKSEN LÄHTEET

1. Barras, A-C., Adler, D., Ferfoglia, R., Ricou, B., Gasche, Y., Leuchter, I., Hurst, S., Escher, M., Pollak, P. & Janssens, J-P. (7.8.2013). Is tracheostomy still an option in amyotrophic lateral sclerosis? *Swiss medical weekly*, 143, (3132), 1–9.
<https://doi.org/10.4414/smw.2013.13830>
2. Burkhardt, C., Neuwirth, C., Sommacal, A., Andersen, P.M. & Weber, M. (23.3.2017). Is survival improved by the use of niv and peg in amyotrophic lateral sclerosis (als)? A post-mortem study of 80 als patients. *Plos one*, 12 (5), artikkeli e0177555.
<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0177555>
3. DiPals Writing Committee. (31.7.2015). Safety and efficacy of diaphragm pacing in patients with respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis (dipals): a multicentre, open-label, randomised controlled trial. *Lancet neurol*, 14, 883–892.
<https://www.thelancet.com/action/showPdf?pii=S1474-4422%2815%2900152-0>.
4. Elmo, M., Kaplan, C. & Onders, R. (2012). Diaphragm pacing: helping patients breathe. *Journal of nurse life care planning*, 12 (2), 601–612.
5. Gottberg, K., Ytterberg, C., Sandstedt, P., Johansson, S. & Kierkegaard, M. (10.2.2019). Experiences of next of kin to patients with amyotrophic lateral sclerosis using invasive ventilation via tracheostomy. *Disability and rehabilitation*, 43 (17), 2403–2410. <https://doi.org/10.1080/09638288.2019.1700561>
6. Hedman, J., Jokinen, K., Roine, R., Grahn, R. & Räsänen, P. (2010). Mekaaninen yskityslaite yskimisen avustamisessa. *Suomen lääkärilehti*, 65 (32), 2485–2488.
7. Laaksovirta, H. (2018). Uusi lääke tarjolla ALS-tautiin - vai onko? *Lääkärilehti* 73 (22), 1399.
8. Laaksovirta, H., Auranen, M., Ylikallio, E. & Isohanni, P. (2021). Motoneuronitautien lääkehoito – uutuuksia näköpiirissä. *Duodecim* 137 (19), 1997–2003.
<https://helda.helsinki.fi/server/api/core/bitstreams/f4409fbc-ac8a-4e1a-b1a8-607caeb246f4/content>.

9. Palmio, J. & Laaksovirta, H. (17.3.2017). ALS-potilaan monimuotoiset oireet. *Lääkärilehti*, 72 (11), 717–722. <https://www.laakarilehti.fi/tieteessa/katsausartikkeli/als-potilaan-monimuotoiset-oireet/?public=77a89b90c3a46a6f669c8161da3b79ee>
10. Salzman, L., Alt-Epping, B. & Simon, A. (20.4.2022). Palliative sedation in amyotrophic lateral sclerosis: results of a nationwide survey among neurologists and palliative care practitioners in Germany. *BMC neurology*, 22 (161). <https://doi.org/10.1186/s12883-022-02681-7>
11. Sethi, A., Everett, E., Mehta, A., Besbris, J., Burke, C., Pedowitz, E., Kilpatrick, M., Foster, L. & Maiser, S. (2020). The role of specialty palliative care for amyotrophic lateral sclerosis. *American journal of hospice & palliative medicine*, 39 (7), 865–873, <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/10499091211049386>
12. Siirala, W., Vainionpää, A., Kainu, A., Korpela, J., Olkkola, K. & Aantaa, R. (2017). Elämää ylläpitävän pitkäaikaisen invasiivisen hengitystukihoidon esiintyvyys Suomessa. *Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim*, 133, 675–682. <https://www.terveysportti.fi/xmedia/duo/duo13650.pdf>
13. Siirala, W. (2021). Kaksoispaineventilaatio motoneuronitaudin aiheuttaman hengitysvajauksen saattohoidossa: kokemuksia Varsinais-Suomen sairaanhoitopiiristä 2004–2018. *Lääkärilehti* 76 (3), 129–131.
14. Tiirola, A., Korhonen, T., Surakka, T. & Lehto, J. (2017). End-of-life care of patients with amyotrophic lateral sclerosis and other nonmalignant diseases. *American journal of hospice & palliative medicine*, 34, (2), 154–159. <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1049909115610078>
15. Ushikubo, M., (2020). Circumstances in the last stage of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis using noninvasive positive pressure ventilation. *International medical journal*, 27 (2), 114–117. <https://web-s-ebscohost.com.libts.seamk.fi/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=0&sid=b5f1e6a1-9d8b-4bbf-b738-7d4fa5ac8afd%40redis>

16. Vogt, S., Petri, S., Dengler, R., Heinze, H-J. & Vielhaber, S. (15.8.2018). Dyspnea in amyotrophic lateral sclerosis: rasch-based development and validation of a patient-reported outcome (dals-15). *Journal of pain and symptom management*, 56 (5), 736–745. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2018.08.009>
17. Vogt, S., Schreiber, S., Heinze, H-J, Dengler, R., Petri, S. & Vielhaber, S. (2019). The dyspnea-als-scale (dals-15) optimizes individual treatment in patients with amyotrophic lateral sclerosis (als) suffering from dyspnea. *Health and quality of life outcomes*, 17 (95). <https://doi.org/10.1186/s12955-019-1167-0>
18. Woo, A., Tchoe, H., Shin, H., Shin, C. & Lim, C. (2020). Assisted breathing with a diaphragm pacing system: a systematic review. *Yonsei medical journal*, 61 (12), 1024–1033. <https://doi.org/10.3349/ymj.2020.61.12.1024>