

Vain huolellinen suunnittelu ALS-potilaalle tuottaa hyvän hoidon

Etenevän hengityshalvauksen hoidon linjaus

Jos sairastuisit ALS-tautiin, valitsisitko hengityskonehoidon siinä vaiheessa, kun oma hengityksesi ei riitä? Miltä kuulostaa 200 päivää tai 16 vuotta? Miten neuvot potilasta, jolla tämä sairaus on todettu ja miten hoidat häntä jos hän alkaa kärsiä hengitysvajauksesta?

ALS eli amyotrofinen lateraaliskleroosi on verraten harvinainen sairaus: Suomessa todetaan kolme uutta tapausta viikossa. Keskimääräinen sairastumisikä on 55–65 vuotta, mutta tauti on todettu jopa 13-vuotiaalla. Elinaika on noin 3–5 vuotta ensioireista, joskin 20 % elää 5–10 vuotta. Noin 10 %:lla potilaista tautia esiintyy suvussa, ja yleisin löytyvä geenimutaatio on *C9orf72*, joka aiheuttaa myös otsaohimolohkodementiaa (1).

ALS johtaa kuolemaan, kun hengityslihakset lakkaavat toimimasta liikehermojen tuhouduttua. Tällöin on valittavissa kolme hoitovaihtoehtoa: 1) oireenmukainen palliatiivinen hoito, 2) niin sanottu noninvasiivinen ylipaineventilaatio maskilla (NIV) tai 3) henkitorviavanteen vaativa invasiivinen hengityskonehoito.

Ensimmäisen vaihtoehdon linjaukset eivät välttämättä ole ongelmallisia – loppuvaiheen syövän ja keuhkohtaumataudin hoidon käytännöt toimivat, kun otetaan huomioon se, että näissäkin on kehittämisen varaa. Ajoitus on tärkeä: vähäoireiselle potilaalle ei kannata ensikäynnillä esitellä yksityiskohtaisia palliatiivisia interventioita. Myöhemmässä vaiheessa voidaan tuoda esille esimerkiksi palliatiivisen sedaation mahdollisuus.

Vaihtoehdon kaksi kohdalla kohdataan suurehkoja ongelmia. Vaikka sokkoutetun tutkimusasetelman toteuttaminen on erittäin vaikeaa, on jo tehtyjen tutkimusten sanoma

se, että NIV parantaa ALS-potilaiden elämänlaatua ja lisää elinaikaa 200–800 vuorokautta. NIV-hoito sopii huomommin vaikeista bulbaroireista (nielemisen ja puheentuoton vaikeutuminen) kärsiville (2).

Vaihtoehto kolme pitää sisällään hankalimpia eettisiä, tiedonvälityksen ja päätöksenteon vaikeuksia, joita klinikko voi kohdata. Pysyvä hengityskonehoito ei pysäytä ALS:ää, ja lopputulos on locked-in-tila, jossa kommunikaatio on mahdotonta. Potilas voi olla tässä tilassa useita vuosia. Muiden, mahdollisesti kivuliaidenkin samanaikaisten sairauksien diagnostiikka ja hoito jäävät tällöin yleensä tekemättä. Vaikka aivo-tietokonerajapintatekniikka kehittyneekin nykyisestäään, se ei tule ratkaisemaan ongelmaa, joka seuraa, jos dementia tulee mukaan kuvaan. Tämän vuoksi potilaan asiallinen, toistuva ja oikein ajoitettu informointi ALS:n myöhemmistä vaiheista on ainoa keino, jolla voidaan välttää hätäiset päivystysolosuhteissa tehdyt intubaatiot ja trakeostomiat. Tämä keskustelu on Suomessa tavanomaisesti ollut neurologin tehtävä, mutta muun muassa Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirissä toimintaa on laajennettu keuhkolääkärin ja anestesiologin suuntaan. Alueelliset käytännöt vaihtelevat, ja on syytä perehtyä oman alueen työnjakoon etukäteen. Lääkärin kommunikaatiotaitojen ja riittävän keskusteluaajan merkitystä ei voi korostaa liikaa. Väärällä tavalla esitetty kauhukuva johtaa potilaan luottamuksen menettämiseen ja vastareaktioon.

Ongelmien tuloksellinen käsittely edellyttää yleensä niiden kiihkotonta tarkastelua



Katso myös Siiralan ym. artikkeli Amyotrofinen lateraaliskleroosi ja hengitysvajaus sivulla 127.

kaikilta puolilta. On myös kyettävä esittämään kysymys: onko olemassa ALS:ää sairastavia ihmisiä, joille invasiivinen hengityskonehoito olisi mielekäs vaihtoehto? Eri tutkimuksissa harkitusti invasiiviseen hengityskonehoitoon lähteneet ovat olleet nuorempia, todennäköisemmin parisuhteessa ja pienten lasten vanhempia. Realistinen käsitys omaisten jakamisesta ja mahdollisuudesta lopettaa hengityskonehoito ovat tekijöitä, jotka ennustavat parempaa elämänlaatua (3).

Potilaslain 6. pykälä määrittää, että 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. Invasiivisesta hengityskonehoidosta luopuminen on siis mahdollista – ja teoriassa jopa locked-intilassa – mutta käytännössä erittäin työlästä, ja kärjistyneimmillään tilanne on johtanut jopa rikosilmoituksen tekemiseen.

ALS-potilasta kannattaakin kannustaa hoitotahdon laatimiseen. Kuoleman lähestyessä tai pitkittyessä voi kuitenkin tulla vastaan tilanteita, joita on vaikea yksilöidä etukäteen. Ihmisellä on myös oikeus muuttaa mielipidettä. Toimiva hoitoketju perusterveydenhuolto mukaan lukien onkin ehdoton edellytys sille, että linjaukset pystytään pitämään mielekkäinä.

Muiden maiden kokemukset eivät ole sellaisinaan siirrettävissä Suomeen. Esimerkiksi Japanissa, jossa jopa 33 % ALS-potilaista päätyy invasiiviseen hengityskonehoitoon lähinnä kulttuurisista, ei mekaanisen ventilaation lopettaminen ole laillista (4). Toisaalta Alanko-

maissa yksi ALS-potilas viidestä kuolee joko eutanasian tai lääkäriavusteisen itsemurhan kautta.

Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin hoitokäytännöstä ja kansainvälisistä suosituksista kirjoittavat Siirala ym. tässä numerossa. Kotona toteutetussa ventilaatiohoidossa olevien ALS-potilaiden omaiset ovat hoitoketjun sokea piste. Tutkimuksissa omaisten on todettu käyttävän jopa 11–14 tuntia vuorokaudessa potilaan hoitoon ja heräävän keskimäärin 2,4 kertaa yössä. Invasiivisessa hengityskonehoidossa olevien potilaiden omaisista 30 % koki elämänlaatunsa olevan huonompi kuin itse potilaan.

Entäpä kirjoituksen alussa esitetty kysymys hengityskonehoidosta? Yhdysvaltalaisista ja japanilaisista neurologeista 70 % ei olisi valinnut pysyvää respiraattorihoitoa itselleen (5).

Mitä sinä tekisit? ■

KIRJALLISUUTTA

1. Tienari P, Laaksovirta H, Ignatius J. ALS:n ja frontotemporäälisen dementian yleisin geneettinen syy paljastunut. *Duodecim* 2013;129:4–5.
2. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006;5:140–7.
3. Heritier Barras AC, Adler D, Iancu Ferfoglia R, ym. Is tracheostomy still an option in amyotrophic lateral sclerosis? Reflections of a multidisciplinary work group. *Swiss Med Wkly* 2013;143:w13830.
4. Rabkin J, Ogino M, Goetz R, ym. Tracheostomy with invasive ventilation for ALS patients: neurologists' roles in the US and Japan. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2013;14:116–23.
5. Kaub-Wittemer D, Steinbüchel Nv, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Pain Symptom Manage* 2003;26:890–6.



HANNU LAAKSOVIRTA, LL, neurologian erikoislääkäri
HYKS:n neurologian klinikka
Meilahden sairaala



ANNETTE KAINU, LT, osastonylilääkäri
Sydän- ja keuhkokeskus
HYKS, Peijaksen sairaala

SIDONNAISUUDET

Hannu Laaksovirta: Ei sidonnanaisuuksia

Annette Kainu: Luentopalkkio (TEVA Oy), koulutus/kongressikuluja yrityksen tuella (Philips Home Healthcare Oy)