

Henri Hokkanen, Emil Ylikallio, Hanna-Riikka Kreivi, Tiina Saarto ja Hannu Laaksovirta

Amyotrofisen lateraaliskleroosin moniammatillinen hoito

Amyotrofisen lateraaliskleroosin (ALS) ilmaantuvuus on Suomessa yksi maailman suurimmista. Liikehermojen rappeutuminen johtaa liikuntakyvyn menettämisen lisäksi nielemisen ja puheen tuoton heikkouteen sekä hengitysvajaukseen. Oireiden arviointi ja hoito vaativat erikoisalojen ja ammattiryhmien välistä tiivistä yhteistyötä. Osalla potilaista tautiin liittyy kognitiivinen oirekuva, joka uhkaa heidän kykyään ottaa kantaa monimutkaisiin hoitopäätöksiin. Vaikka ALS on edelleen vailla parantavaa lääkitystä, on sen hoito kehittynyt merkittävästi viime vuosikymmeninä. Hengityksen ja ravitsemuksen turvaaminen sekä palliatiivisen hoidon integrointi osaksi kokonaisuutta parantavat ALS-potilaan elämänlaatua taudin kaikissa vaiheissa.

Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS) eli motoneuronitauti on kuolemaan johtava hermoston rappeumasairaus, johon sairastuu Suomessa yli 200 henkilöä vuodessa (1,2). Sen keskeisin piirre on liikehermosolujen rappeutuminen, joka johtaa tahdonalaisen lihaksiston etenevään heikkouteen. Tauti alkaa tavallisesti yhden raajan heikkoudella (noin kahdella kolmanneksella potilaista) tai niin sanotulta bulbaarialueelta puheen, nie-lun ja kiel-toiminnan heikentymisenä (3,4).

Taudin eteneminen johtaa lopulta hengityslihasten heikentymiseen ja hengitysvajaukseen. Keskimääräinen aika oireiden alusta menetykseen tai pysyvään hengityskonehoitoon päättymiseen on 2–4 vuotta (5). Merkittäväällä osalla tautiin liittyy kognition heikentymistä, ja tutkimuksissa 10–15 %:lla potilaista on todettu samanaikainen otsa-ohimolohkorappeuma (6). *C9orf72*-geenin toistojaksomutaatio on ALS:n yleisin yksittäinen geneettinen syy ja saattaa olla todettavissa jopa kolmanneksella suomalaisista ALS-potilaista (7).

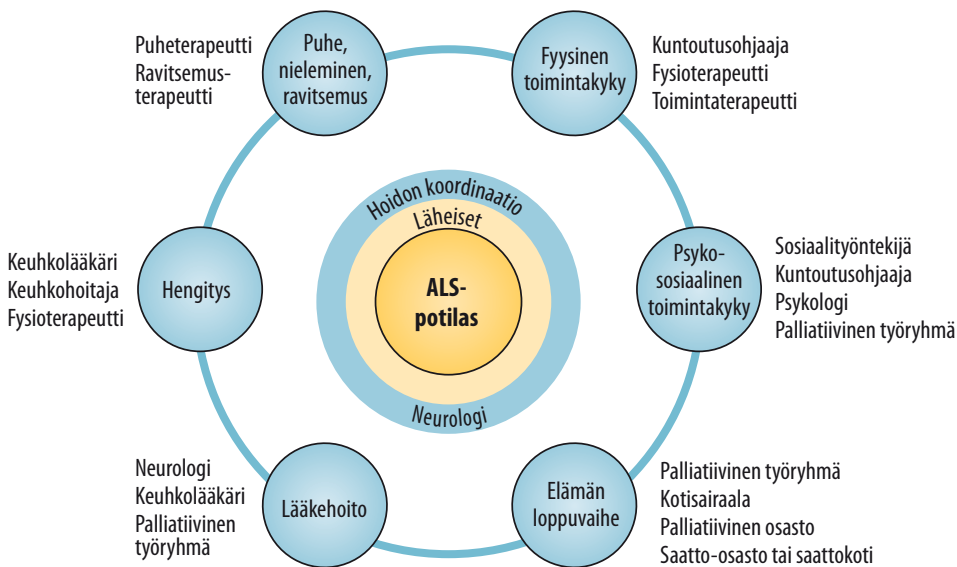
ALS:iin liittyy liikuntakyvyn heikkenemisen lisäksi monia erityisongelmia, jotka taudin edetessä vaativat asiantuntevaa moniammatillista arviointia ja hoitoa. Käytännön järjestelyissä

on eroja hyvinvointialueiden välillä, mutta hoidon peruselementit ovat samat (KUVA). Koke-mustemme mukaan moniammatillisesta yhteis-työstä ja alueellisesta hoitoketjusta on selvästi hyötyä (8).

Käymme läpi ALS-potilaan hoidon kivijal-koja kliinisen kokemuksemme ja European Academy of Neurologyn tuoreen suosituksen valossa (9). Tautimekanismit, genetiikan, inva-siivisen hengityskonehoidon ja ajankohtaisen lääketutkimuksen olemme rajanneet tämän katsauksen ulkopuolelle.

Diagnoosin asettaminen ja alkuvaiheessa huomioitavat asiat

ALS:n diagnoosi on ensisijaisesti kliini-nen, vaikka magneettikuvauksella ja etenkin ENMG-tutkimuksella on osuutensa diagnoo-sin vahvistamisessa. Kaikista ALS-epäilyistä tulee tehdä lähete neurologian poliklinikkaan. Pelkät elohiiret eli faskikulaatiot eivät ole merk-ki ALS:sta. Diagnoosiepäilyä ei pidä kertoa pe-rusterveydenhuollossa tai työterveyshuollossa: huonojen uutisten kertomiseen on oltava riit-tävästi aikaa ja rauhallinen tila sekä asiantunte-musta vastata esille nouseviin kysymyksiin.



KUVA. ALS-potilaan moniammatillinen hoito. ALS-potilaan toimintakyvyn tukeminen ja oireiden hoito vaativat eri ammattiryhmien, erikoisalojen ja hallinnollisten yksiköiden tiivistä yhteistyötä. Hoidon koordinointi ja työryhmän sisäinen kommunikaatio ovat keskeisiä hoidon onnistumisessa.

ALS-diagnoosin saaminen on järkyttävää potilaalle ja läheisille. On tärkeää tuoda empaattisesti esille, että kyseessä on vakava parantumaton sairaus, mutta potilasta ja läheisiä autetaan kaikin tavoin elämään sairauden kanssa. Diagnoosin jälkeen potilaalla pitää olla yksi selkeä taho, johon ottaa yhteyttä ennen seuraavaa vastaanottoa. Yleensä se on sama neurologian poliklinikka, jossa diagnoosi on asetettu. Sopeutumisen kannalta haitallisen tiedonhaun välttämiseksi potilaille on hyvä antaa joidenkin asiallisten verkkosivujen osoitteet (Lihastautiliitto, Lihastautiliiton jäsenyhdistysten sivut). Tuoreeltaan vakavan diagnoosin saaneen ihmisen kynnyks hakeutua järjestöjen piiriin on usein korkea, mutta mahdollisuudesta on hyvä kertoa.

Rilutsoli on edelleen ainoa Suomessa saatavilla oleva taudinkulkuun vaikuttava lääke. Rilutsolin elinaikaa pidentävä vaikutus on keskimäärin 2–3 kuukautta, joskin tosielämän tietoon perustuvan näytön perusteella se saattaa olla hieman pitempikin (10,11). Kansainvälinen suositus on tarjota sitä kaikille potilaille (9). Lievä pahoinvointi on yleisin haittavaikutus. Maksa-arvoja on syytä seurata vuoden ajan ja sitten harvakseltaan. Mikäli haittoja esiintyy,

voi rilutsolin tauottaa ja aloittaa myöhemmin tavanomaista pienemmällä annoksella (50 mg kerran päivässä) (9).

Hengitykseen on syytä kiinnittää huomiota varhain. Hengitysvajauksen tunnistaminen ALS:ssa on haastavaa, koska hengityslihasten heikkous aiheuttaa ensin häiriön hiilidioksidin poistuuuletuksessa, erityisesti nukkuessa, ja vasta myöhemmin happetumishäiriön. Alkuvaiheen oireet ovat usein epämääräisiä, esimerkiksi päiväväsymystä ja aamupäänsärkyä (**TAULUKKO 1**). Toisaalta lihasvoimien heikennyttyä ei hengenahdistusta aiheuttavaa rasitusta tule eikä potilas välttämättä tunnista hengitysvajastaan. Suosittelemmekin lähetettävä keuhkosairauksien poliklinikkaan tai vastaavaan hengitysvajauksen hoitoon perehtyneeseen yksikköön pian diagnoosin varmistumisen jälkeen. Sieltä potilas saa tietoa hengitystukihoidon periaatteista sekä arvioon hengitystilanteestaan (**TAULUKKO 1**). Pneumokokkrokotusta sekä vuosittaisia influenssa- ja koronarokotuksia suositellaan.

Kognitiivisia ongelmia voi esiintyä ALS:n tavanomaisempien oireiden rinnalla jopa 50 %:lla potilaista (6). Vaikeimmillaan ne ilmenevät otsa-ohimolohkorappeumana, jonka on arvioitu kehittyvän jopa 15 %:lle potilaista.

Yleisin ilmenemismuoto on otsalohkodementia (frontotemporaalidementia, FTD). Sen oireet jäävät helposti huomaamatta fyysisen toimintakyvyn ja ilmaisukyvyn heikentymisen takaa, ja potilaiden oma kyky tunnistaa kognitiivisen suorituskykynsä heikkenemistä on usein heikentynyt. Kattavimmin kognitiivisia ongelmia voidaan kartoittaa neuropsykologisella tutkimuksella. Lievätkin tiedonkäsittelyn ongelmat vaikuttavat potilaan kykyyn vastaanottaa tietoa taudistaan ja sen hoitovaihtoehdoista. Kynnys neuropsykologisen tutkimuksen tilaamiseen on syytä pitää matalalla myös siksi, että puhekyky tai kielellis-kognitiiviset taidot saattavat heiketä nopeasti ja tehdä arviosta myöhemmässä vaiheessa vaativan.

Heikkenevän toimintakyvyn seuranta ja hoito

ALS-potilaan tuen tarve on merkittävä sairauden kaikissa vaiheissa. Moniammatillisen työryhmän, johon kuuluvat neurologi, sairaanhoitaja, sosiaalityöntekijä, kuntoutusohjaaja sekä fysio-, toiminta-, puhe- ja ravitsemusterapeutti, tulee osallistua hoitoon ja seurantaan. Lisäksi keuhkolääkärin tai muun hengitysvajeen hoitoon perehtyneen lääkärin ja palliatiivista hoitoa osaavan ammattilaisen tulee kuulua työryhmään, tarvittaessa myös neuropsykologin. Hoitoketjun on oltava katkeamaton ja työnjaon selkeä eri toimijoiden välillä. Potilaan voimavarojen säästämiseksi ja läheisen osallistumisen mahdollistamiseksi tulisi käynnit eri ammattilaisten luona pyrkiä järjestämään samalle päivälle yhteen toimipisteeseen.

Seuranta neurologian poliklinikassa toteutuu 3–6 kuukauden välein taudin etenemisnopeuden ja potilaan voimavarojen mukaan. Fyysisen toimintakyvyn lisäksi seurataan hengitystä, nielemistä, ravitsemustilaa sekä psyykkistä ja sosiaalista toimintakykyä. Seurannan ja hoidon tavoitteena on mahdollisimman hyvän elämänlaadun turvaaminen taudin kaikissa vaiheissa. Mahdollisia toimenpiteitä tämän tavoitteen saavuttamiseksi on koottu **TAULUKKON 2**.

Seurannan tueksi on saatavilla erilaisia mittareita, joihin on yritetty tiivistää ALS:n moniulotteinen taudinkuva yhdeksi luvuksi. Tärkein

TAULUKKO 1. Krooniseen hypoventilaatioon ja hengityslisäheikkouteen viittaavia oireita ja löydöksiä.

Oireet

Aamutokkuraisuus ja aamupäänsärky
Päiväväsymys
Pinnallinen hengitys
Hengenahdistus erityisesti makuulla
Rasituksensiedon huononeminen
Heikko yskimisvoima ja yskänrefleksi
Limaisuus, atelektasit ja keuhkoinfektiot
Levoton ja katkeileva yöuni ja painajaiset
Muistin ja keskittymiskyvyn heikkeneminen
Ärtyneisyys, ahdistuneisuus
Ruokahaluttomuus ja painon väheneminen

Löydökset

Valveilla valtimoveren happiosapaine alle 8 kPa tai hiili-dioksidiosapaine yli 6 kPa
Yöllä mitattu happikyllästeisyys alle 90 % vähintään 20 % ajasta ja pienimmillään alle 85 % sekä yöllinen transkutaaninen hiilidioksidiarvo yli 6,7 kPa
Veren suurentuneet BE- ja HCO_3^- -arvot
Vitaalikapasiteetin pieneneminen spirometriassa
Takykardia
Sisäänhengityksen enimmäispaine (MIP) alle 60 cmH₂O
Pienentynyt yskimisen huippuvirtaus (PCF)
Niiskutusapaine (SNIP) alle 40 cmH₂O

BE = emäsyliäärä; cmH₂O = vesisenttimetri; HCO_3^- = standardibikarbonaatti

niistä on ALS-FRS-R (ALS Functional Rating Scale, Revised), joka on kliinisissä tutkimuksissa 1990-luvulta asti käytössä ollut mittari (12). Viisiportainen järjestelmä (pisteet 0–4) on riittävän karkea ja pisteytettävien toiminta-alueiden määrä 12 sen verran kohtuullinen, että ALS-FRS-R on käyttökelpoinen myös kliinisessä työssä. Käyttöönotto helpottuu, jos mittarille luodaan valmis pohja käytössä olevaan potilastietojärjestelmään.

Hengityksen toimintaa arvioidaan diagnosoimalla asettamisesta alkaen. Jos potilaalla on hypoventilaatioon viittaavia oireita (**TAULUKKO 1**), käynnistetään hoito kajoamattomalla ventilaatiolla (NIV) pikaisesti. Jos oireita ei vielä ole, voidaan hengitysvajauksen kehittymistä ja hengityslisäheikkoutta arvioida hengityksen toimintakokeilla (FVC, VC, MIP, PCF, SNIP), valtimoverinäytteellä tai transkutaanisella oksimetri-kapnografimittauksella. On tärkeää, että hengitysvajauksen kehittymistä enna-

TAULUKKO 2. Toimenpiteitä, joilla ALS-potilasta pystytään tukemaan.

Kuntouttavat ja omatoimisuutta tukevat toimenpiteet
Sopeutumisvalmennuskurssi
Psykososiaalinen tuki potilaalle ja läheisille
Fysio- tai toimintaterapeuttinen ohjaus ja kuntoutus
Liikkumisen apuvälineet
Pienapuvälineet
Kodin muutostyöt
Vaativa lääkinnällinen kuntoutus
Liikkumisesteisen pysäköintitunnus
Kuljetuspalvelut
Vertaisryhmät
Lääketieteellinen hoito
Lääkehoito
Taudinkulkuun vaikuttava lääkehoito
Oireiden lääkehoito
Hengitys
Hengityksen seuranta ja hengitysvajeen tunnistaminen
Kajoamaton ventilaatio maskilla tai suukappaleella
Trakeostomia ja pysyvä hengityskonehoito
Puhe, nieleminen ja ravitus
Ravitsemustilan seuranta
Ruuun koostumuksen muokkaus
Ruokavalio-ohjaus
Letkuruokinta
Puhekyvyn seuranta ja puheterapeuttinen ohjaus
Kommunikaation apuvälineet
Palliatiivinen hoito
Palliatiivinen poliklinikka
Kotisairaala
Saattoyksiköt
Ulkopuolinen tuki
Kunnalliset ja yksityiset tukipalvelut (ateria-, pesu-, kauppa-, ja siivouspalvelu)
Henkilökohtainen avustaja
Hälytysapuvälineet (paikantava ranneke)
Kotihoito
Talous ja etuudet
Työkyvyn arvio
Eläkettä saavan hoitotuki
Omaishoidon tuki
Edunvalvontavaltuutus
Itsemääräämisoikeuden toteutumista tukevat toimenpiteet
Hoitotahto
Edunvalvontavaltuutus

koidaan ja hoitopäätökset hengitystukihoidon intensiivisyydestä tehdään hyvissä ajoin.

NIV-hoidon on todettu pidentävän elinai-
kaa, hidastavan keuhkojen toiminnan heikkenemistä, parantavan kaasujenvaihtoa ja elämänlaatua sekä lievittävän hengenahdistusta (14–16). Tästä huolimatta suomalaisessa ta-
kautuvassa tutkimuksessa, jossa 70 %:n ALS-
potilaista oli todettu tarvitsevan hengitystukea,
vain alle puolet käytti sitä elämänsä loppuvai-
heessa (17). Merkittävimmiä syiksi NIV:n
käyttämättä jättämiseen raportoitiin ”maskiah-
distus”, kieltäytyminen hoidosta ja otsa-ohimo-
lohkodementia. Nykykäytäntönä on käynnistä-
mään NIV etupainotteisesti ennen merkittävän
hengitysvajauksen kehittymistä, jolloin potilaat
sopeutuvat siihen helpommin ja saavat siitä
parhaimman hyödyn. Hoito aloitetaan pienillä
hoitopaineilla, ja niitä säädetään hengitysva-
jauksen edetessä. Seurannan toteuttamisesta
hengitystukihoitoon perehtyneen hoitajan
vastaanotolla keuhkolääkäriä konsultoiden on
kertynyt hyviä kokemuksia, ja valtaosa potilais-
tamme sopeutuu ja käyttää NIV-laitetta hengi-
tysvajauksen edetessä.

Taudin edetessä myös hypoventilaatio vai-
keutuu. Kun pelkästään yöllä annettu hengi-
tystukihoito ei riitä, voidaan päiväaikaista hy-
poventilaatiota yrittää hoitaa suukappaleven-
tilaatiohoidolla. Hengitystukihoidon tarpeen
lisääntyessä yli 15–16 tuntiin vuorokaudessa
voidaan potilasta huolellisesti harkituissa ta-
pauksissa hoitaa pysyvästi henkitorviavanteen
kautta toteutettavalla hengityskonehoidolla.
Vuosina 2015–2022 Suomessa hoidettiin py-
syvästi henkitorviavanteen kautta hengitys-
koneessa 56:ta ALS-potilasta (18).

Kajoavaan hengityskonehoitoon liittyy eet-
tisiä kysymyksiä, jotka koskevat erityisesti hoi-
don jatkamista ja lopettamista, mikäli sairaus
etenee pisteeseen, jossa potilas ei pysty enää
ilmaisemaan tahtoaan (19). Tällaiseen tilan-
teeseen voidaan varautua keskustelemalla etu-
käteän niistä olosuhteista, joissa potilas haluaa
hoidon lopetettavan, ja kirjaamalla ne hoitotah-
toon. Viime kädessä on lääkärin tehtävä läheisiä
kuunnellen pohtia, mikä on potilaan edun mu-
kaista, jos potilaan tahto jää epäselväksi (poti-
lasi, 6. §).

Ravitsemustilaa arvioidaan punnitsemalla potilas säännöllisesti ja vertaamalla painoa sairastumista edeltävään painoon. Ravitsemus- ja puheterapeutin arviot ovat tarpeen, jos paino alkaa vähentyä tai on vähentynyt jo ennen diagnoosia. Viimeistään painon 10 %:n väheneminen tarkoittaa yleensä sitä, ettei potilas saa riittävästi ravintoa (20). Letkuruokinnan aloitus on aiheellista myös, jos bulbaarioireet tekevät ruokailusta kohtuuttoman työlästä tai potilaalla on ruuan aspiraatiota.

Ravitsemusletku asennetaan yleensä paikallispuudutuksessa endoskopia-avusteisesti (perkutaaninen endoskooppinen gastrotomia, PEG), mikä vaatii, että potilas kykenee olemaan pitkällä ilman hengenahdistusta. Potilailla on taipumus lykätä PEG:n asennusta mahdollisimman pitkälle, vaikka heillä olisi selkeä tahto edetä siihen. Asennuksen tekemistä varhaisessa vaiheessa suositellaan, jotta vältetään aliravitsemusta ja asennus merkittävän hengitysvajauksen yhteydessä, sillä nämä molemmat on yhdistetty huonompaan ennusteseen (21). Tavallisia asennuksesta aiheutuvia haittoja ovat vatsakipu, ripuli ja toimenpidealueen infektiot (22).

ALS-potilaiden kuntoutus toteutuu alkuvaiheen jälkeen useimmiten kotikunnan tai hyvinvointialueen kautta. Fysioterapia voidaan potilaan kokonaistilanteen mukaan toteuttaa omatoimisena harjoitteluna, terveysaseman fysioterapiayksikössä yksilö- tai ryhmäkäynteinä taikka kotikunnan kuntoutusryhmän maksusitoumuksella. Alle 65-vuotiaille potilaille myös Kelan kustantama vaativa lääkinnällinen kuntoutus on vaihtoehto. Potilaalle on täsmennettävä, että uupumukseen asti voimistelu on todennäköisesti haitallista. Kuntoutusohjaajalla on merkittävä osa tarpeiden tunnistamisessa ja käytännön ratkaisujen löytämisessä.

ALS-potilaan oireita lihasheikkoutta lukuun ottamatta voidaan lääkkeettömien hoitojen lisäksi lievittää tietyillä lääkkeillä (**TAULUKKO 3**). Monia ALS:iin liittyviä ongelmia, kuten kipua, ummetusta ja unettomuutta, hoidetaan samoin periaattein kuin muissakin sairauksissa. Yskimisen heikkouteen on saatavissa apua hengitysfysioterapiasta ja tarvittaessa yskityskoneesta. Sylkivuotoon auttaa syljen eritystä stimuloivien

juomien välttäminen (makeat ja happamat juomat, maito). Jos lääkahoitoon päädytään mutta antikolinergisilla lääkkeillä ei saada riittävää helpotusta, vaihtoehtoja ovat sylkirauhasten botuliinitoksiinipistokset tai sädehoito. Kotiin on syytä järjestää imulaite. Fysioterapia ja nivelen liikkuvuuden ylläpitäminen ovat ensisijaisia spastisuuden ja kivun ehkäisyssä. Limaisuus on usein taudin myöhäisvaiheen hankalin elämäntilaa heikentävä oire.

Hoitotahto ja edunvalvontavaltuus

Alkupaikastaan riippumatta ALS etenee vääjäämättä myös elämälle kriittisiin toimintoihin. Jotta potilaan hoito voisi tapahtua hyvässä yhteistyössä, potilaan on otettava kantaa, mitä hoitomahdollisuuksia hän haluaa käyttää ja mistä pidättäytyä. Tärkeää on keskustella erityisesti kajoavasta hengityskonehoidosta, letkuruokinnasta ja sydänelvytyksestä. Asiat on käytävä läpi selkokielellä potilaan tausta, mahdolliset kognitiiviset rajoitteet ja kommunikatiokyky huomioiden. Myös potilaan läheisten on hyvä olla mukana hoitoneuvottelussa, koska ALS muuttaa koko perheen elämää.

Hoitotahto tukee potilaan itsemääräämisoikeuden toteutumista. Siihen on hyvä palata potilasta painostamatta useamman kerran erityisesti taudin käännekohdissa: uuden alueen tullessa oireiseksi tai letkuruokinnan tai NIV-hoidon tullessa ajankohtaiseksi. Ennakoiva hoitosuunnitelma kirjataan potilastietojärjestelmään, ja sitä päivitetään tarpeen mukaan.

Kognitiivisen oirekuvan mahdollisuus on hyvä pitää mielessä, jos potilaalla on vaikeuksia ottaa kantaa hoitovaihtoehtoihin. Tarvittaessa potilaan hoitotahdosta keskustellaan läheisten tai laillisen edustajan kanssa. Lopulliset päätökset ratkaisuihin jäävät kuitenkin usein lääkärille. Eettisesti monimutkaisia tapauksia on syytä käsitellä moniammatillisessa kokouksessa.

Samoin kuin hoitoa koskeviin asioihin voi potilas tulla kykenemättömäksi ymmärtämään tai ottamaan kantaa taloudellisiin ja muihinkin itseään koskeviin päätöksiin. Mahdollisuudesta laatia edunvalvontavaltuus onkin suositeltavaa kertoa hyvissä ajoin.

TAULUKKO 3. ALS:n oirelääkkeitä.

Oire	Lääkevalmiste	Aloitus	Enimmäisannos
Spastisuus	Baklofeeni	5 mg x 3	80 mg/vrk
	Titsanidiini	2 mg x 3	12–24 mg/vrk
	Gabapentiini	300 mg x 1	1 200 mg x 3
	Klonatsepaami	0,5 mg x 1	4 mg/vrk
Lihaskouristukset	Karbamatsepiini	100 mg x 2	600 mg x 2
	Levetirasetami (30)	500 mg x 2	1 500 mg x 2
	Klonatsepaami	0,5 mg x 1	4 mg/vrk
Kipu	Tulehduskipulääkkeet	Tavanomaiset annokset	
	Parasetamoli-kodeiiniyhdistelmävalmiste (tarvittaessa poretabletti)	1–2 tablettia 1–4 kertaa vrk:ssa	Parasetamolin enimmäisannos 4 g/vrk
	Tramadoli (tarvittaessa liuos)	50 mg x 1–2	100 mg x 4
Syljen valuminen	Skopolamiinilaastari ¹	1 mg/72 t korvan taakse	1 mg/72 t
	Amitriptyliini	10 mg x 1	150 mg/vrk
	Tiotropiumbromidikapselit inhaloituna tai kielen alle ¹	1 kapseli (18 µg) kerran päivässä	Sama kuin aloitusannos
	Ipratropiumbromidi, nenäsumute ¹	2 suihkausta kielen alle kerran vrk:ssa (21 µg/annos)	2 suihkausta kielen alle neljästi vrk:ssa
	Atropiini ¹	10 mg/ml -silmätipat 1–2 gtt (0,5–1,0 mg) kerran vrk:ssa	1–2 gtt x 4
	Botuliinitoksiini	Ruiskeena korvasylkirauhasiin	
Sitkeä lima	Asetyylikysteiini ¹	200 mg x 3	400 mg x 3
	Ambrosolihydrokloridi (poretabletti, liuos) ¹	30 mg x 2	60 mg x 2
	Erdosteini	300 mg x 2	300 mg x 2
	Glykopyrroniumbromidi	0,2 mg x 1–6 s.c.	Vaihtoehtoisesti 0,6–1,2 mg/vrk s.c. tai i.v. infuusiona
Pakkoitku ja -nauhu	Dekstrometorfaani ¹	3 mg/ml -liuos 7–10 ml x 1	40–60 mg/vrk
	Amitriptyliini	10 mg x 1	150 mg/vrk
	SSRI-lääkkeet	Tavanomaiset annokset	
Hengenahdistus	Morfiini, oraalliliuos	2–5 mg x 1–6	Vasteen mukaan
	Oksikodoni, oraalliliuos	2–5 mg x 1–6	
	Oksikodoni, depottabletti	5–10 mg x 2	
Ahdistusoireet, hengenahdistus	Loratsepaami	0,5–4,0 mg/vrk	

¹Ei Kela-korvausta

gtt = tippaa; i.v. = laskimoon; s.c. = ihon alle; SSRI = serotoniinin takaisinoton estäjä

Palliativinen hoito ja saattohoito

Palliativisen työryhmän osallistuminen hoitoon jo varhaisvaiheessa tukee potilaan ja läheisten sopeutumista etenevään sairauteen ja lähestyvään kuolemaan. Työryhmällä on myös merkittävä osuus elämän loppuvaiheen

ennakoivan hoitosuunnitelman laatimisessa.

Alkuvaiheessa potilasta seurataan palliativisessa poliklinikassa neurologian poliklinikakaseurannan rinnalla. Kun tauti on edennyt pitkälle ja ulkopuolisen avun tarve on suuri, siirtyy hoitovastuu ensisijaisesti kotisairaalaan. Samalla potilaan ensisijainen yhteyden-

ottotaho siirtyy neurologialta kotisairaalaan. Kotisairaalan tukena on palliatiivinen osasto, jonne potilas voi siirtyä voimien heiketessä tai siirryttäessä saattohoitoon. Kotisairaala tukee myös ympärivuorokautisen hoivan piirissä asuvia potilaita.

Saattohoito alkaa, kun potilaalla on merkittävä hengitysvajaus mahdollisesta NIV-hoidosta huolimatta. ALS-potilaat ovat lähes loppuun asti tajuissaan, vaikka heidän toiminta- ja kommunikaatiokykynsä on merkittävästi rajoittunut, joten he tarvitsevat jatkuvaa seurantaa. Saattohoitovaiheessa on oltava valmius palliatiiviseen sedaatioon ja läheisten psykososiaaliseen tukeen. Saattohoito tulisi toteuttaa palliatiiviseen hoitoon erikoistuneessa yksikössä kuten palliatiivisella tai saatto-osastolla taikka saattokodissa, jossa on kokemusta ALS-potilaiden saattohoidosta. Myös kotisaattohoito on mahdollista kotisairaalan ja tukiosaston turvin, mutta se vaatii läheisiltä isoa panostusta. Läheisillä tulee olla mahdollisuus olla potilaan vierellä loppuun asti hoitopaikasta riippumatta.

Lopuksi

ALS on ennusteensa ja oireidensa puolesta erityinen rappeumasairaus, joka liikuntakyvyn menettämisen lisäksi johtaa puhe- ja nielemiskyvyn heikkenemiseen sekä hengitysvajaukseen. Sairaus vaatii potilaalta ennakoivaa kannanottoa monimutkaisiin ja eettisestikin haastaviin hoitopäätöksiin. Ristiriidassa tämän kanssa on se, että osalla tautiin liittyy kognitiivinen oirekuva, joka uhkaa potilaan itsemääräämiskykyä. Siksi ajoissa tehdyn ennakoivan hoitosuunnitelman ja -tahdon merkitys korostuu.

Lääketutkimus ALS:n jarruttamiseksi on aktiivista (23). Alaa on viime aikoina sähköistänyt varsinkin *SOD1*-geenin mutaation aiheuttamaan tautiin kohdistettu oligonukleotidihoito toferseeni. Toferseenin kaltaisten täsmälääkkeiden ja uusien vaikutuskohteiden lisäksi tutkimusmielenkiinto on kohdistunut jo olemassa oleviin lääkeaineisiin, joista mekanisminsa puolesta voisi olla hyötyä ALS:n hoidossa (24–29).

Aika näyttää, pohjaako ALS:n hoito tulevaisuudessa toferseenin kaltaisiin täsmähoitoihin

Ydinasiat

- ▶ ALS:n hyvä hoito vaatii moniammatillista yhteistyötä eri erikoisalojen ja ammattiryhmien välillä.
- ▶ Hengitysvajauksen, kommunikaatio-ongelmien ja mahdollisten kognitiivisten ongelmien ennakointi on tärkeää hoidon onnistumisessa.
- ▶ Hoitotahto ja edunvalvontavaltuus tulevat potilaan itsemääräämisoikeuden toteutumista.
- ▶ Palliatiivisen hoidon integrointi ja oireiden aktiivinen hoito parantavat ALS-potilaan elämänlaatua.

vai kohdistuvatko tehokkaat hoidot eri lähtökäytöiden käynnistämiin yhteisiin tautiprosesseihin. On myös mahdollista, että ALS:n taltuttamiseen tarvitaan hoidon kohdistamista useaan biokemialliseen reittiin yhtä aikaa. ■

HENRI HOKKANEN, MD, MSc

Erikoistuva lääkäri, HUS Neurokeskus, neurologia
Väitöskirjatutkija, neurotieteiden osasto, Helsingin yliopisto

EMIL YLIKALLIO, LT, dosentti, neurologian erikoislääkäri
Neurologian kliininen opettaja, neurotieteiden osasto sekä STEMM-tutkimusohjelma, Helsingin yliopisto
Erikoislääkäri, HUS Neurokeskus

HANNA-RIIKKA KREIVI, LT, keuhkosairauksien ja allergologian erikoislääkäri
Osastonylilääkäri, HUS Sydän- ja keuhkokeskus

TIINA SAARTO, LT, professori
Osastonylilääkäri, HUS Palliatiivinen keskus
Professori, Helsingin yliopisto

HANNU LAAKSOVIRTA, LT, neurologian erikoislääkäri
Tutkija, neurotieteiden osasto, Helsingin yliopisto

VASTUUTOIMITTAJA

Riikka Nevala

KIRJALLISUUTTA

1. Sipilä JOT, Jokela M. Adult motor neuron disease death rates in Finland 1998–2019. *J Neurol* 2023;270:1147–9.
2. Hanhisuanto M, Solje E, Jokela M, ym. Amyotrophic lateral sclerosis in South-western and Eastern Finland. *Neuroepidemiology* 2023;57:238–45.
3. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2017;377:162–72.
4. Feldman EL, Goutman SA, Petri S, ym. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2022;400:1363–80.
5. Chiò A, Logroscino G, Traynor BJ, ym. Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology* 2013;41:118–30.
6. Abrahams S. Neuropsychological impairment in amyotrophic lateral sclerosis–frontotemporal spectrum disorder. *Nat Rev Neurol* 2023;19:655–67.
7. Laaksovirta H, Launes J, Jansson L, ym. ALS in Finland: major genetic variants and clinical characteristics of patients with and without the C9orf72 hexanucleotide repeat expansion. *Neurol Genet* 2022;8:e665.
8. ALS-potilaiden palliatiivisen hoidon ja saattohoidon hoitoketju HYKS-sairaanhoidon hoitoalueella. HUS hoitoketjut. Kustannus Oy Duodecim 2018. www.terveystiete.fi/apps/dna/ltk/article/shp01259.
9. Van Damme P, Al-Chalabi A, Andersen PM, ym. European Academy of Neurology (EAN) guideline on the management of amyotrophic lateral sclerosis in collaboration with European Reference Network for Neuromuscular Diseases (ERN EURO-NMD). *Eur J Neurol* 2024;31:e16264.
10. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev* 2002;CD001447.
11. Corcia P, Guy N, Pradat PF, ym. Treatment continuity of amyotrophic lateral sclerosis with available riluzole formulations: state of the art and current challenges in a ‘real-world’ setting. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2025;26:15–21.
12. Shefner JM, Bunte T, Kittle G, ym. Harmonized standard operating procedures for administering the ALS functional rating scale-revised. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2024;25:26–33.
13. Roche JC, Rojas-Garcia R, Scott KM, ym. A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2012;135:847–52.
14. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, ym. 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.
15. Jackson CE, Rosenfeld J, Moore DH, ym. A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients. *J Neurol Sci* 2001;191:75–8.
16. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, ym. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;CD004427.
17. Siirala W. Kaksoispaineventilaatio motoneuronitaudin aiheuttaman hengitysvaikeuksien saattohoidossa. *Suom Lääkäril* 2021;76:129–31.
18. Kreivi HR, Kotanen P, Siirala W. An eight-year follow-up study of home invasive mechanical ventilation in Finland. *BMC Pulm Med* 2024;24:463.
19. Lausunto amyotrofista lateraaliskleroosia (ALS) sairastavien hoidon eettisistä kysymyksistä. Valtakunnallinen sosiaali- ja terveysalan eettinen neuvottelukunta ETENE. Helsinki: Sosiaali- ja terveysministeriö 2020. <https://etene.fi/lausunnot-jakannanotot-2020>.
20. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. ProGas Study Group. *Lancet Neurol* 2015;14:702–9.
21. Castanheira A, Swash M, De Carvalho M. Percutaneous gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2022;23:176–89.
22. Blomberg J, Lagergren J, Martin L, ym. Complications after percutaneous endoscopic gastrostomy in a prospective study. *Scand J Gastroenterol* 2012;47:737–42.
23. Mead RJ, Shan N, Reiser HJ, ym. Amyotrophic lateral sclerosis: a neurodegenerative disorder poised for successful therapeutic translation. *Nat Rev Drug Discov* 2023;22:185–212.
24. Cammack AJ, Balendra R, Isaacs AM. Failure of C9orf72 sense repeat-targeting antisense oligonucleotides: lessons learned and the path forward. *Brain* 2024;147:2607–9.
25. Miller TM, Cudkowicz ME, Genge A, ym. Trial of antisense oligonucleotide tofersen for SOD1 ALS. *N Engl J Med* 2022;387:1099–110.
26. Hung ST, Linares GR, Chang WH, ym. PIKFYVE inhibition mitigates disease in models of diverse forms of ALS. *Cell* 2023;186:786–802.e28.
27. Ke YD, Hummel A van, Au C, ym. Targeting 14-3-30-mediated TDP-43 pathology in amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia mice. *Neuron* 2024;112:1249–64.e8.
28. Saez-Atienzar S, Souza CDS, Chia R, ym. Mechanism-free repurposing of drugs for C9orf72-related ALS/FTD using large-scale genomic data. *Cell Genomics* 2024;4:100679.
29. Bedlack R, Li X, Evangelista BA, ym. The scientific and therapeutic rationale for off-label treatments in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 2025;97:15–27.
30. Bedlack RS, Pastula DM, Hawes J, ym. Open-label pilot trial of levetiracetam for cramps and spasticity in patients with motor neuron disease. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10:210–5.

SIDONNAISUDET

Henri Hokkanen: Luontopalkkio/asiantuntijapalkkio (Etelä-Suomen Syöpäyhdistys ry; Suomen Suolistosyöpäyhdistys ry), luottamustoimet (European Academy of Neurology, RRFs-jaoston suomalaisedustaja), muut sidonnaisuudet (Verge Genomics, kliininen lääketutkimus)

Emil Ylikallio: Luontopalkkio/asiantuntijapalkkio (Biogen, Roche, Sanofi), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Roche)

Hanna-Riikka Kreivi: Luontopalkkio/asiantuntijapalkkio (Nordic Infucare, GSK, Roche, Pfizer, Biomerieux)

Tiina Saarto: Luottamustoimet (Suomen palliatiivisen hoidon ja lääketieteen tutkimusverkosto, puheenjohtaja; Suomen palliatiivisen lääketieteen yhdistys, hallituksen jäsen 2020–2022; Palliatiivisen lääketieteen erityispätevyystoimikunta; Elämän loppuvaiheen hoitoa, itsemääräämisoikeutta, saattohoitoa ja eutanasiaa koskevan lainsäädäntötarpeen asiantuntijaryhmä 2018–2021), hankkeet (Palliatiivisen hoidon palveluiden kehittäminen ja laadun parantaminen HUS:n erityisvastuualueella (HUSPAL), hankejohtaja; Palliatiivisen konsultaatiotoiminnan kehittäminen HUS sairaanhoitopiirissä, HUS strateginen hanke, projektipäällikkö; Palliatiivisen hoidon ja saattohoidon laatutietoprojekti, THL 2020–2021; Palliatiivisen konsultaatiotoiminnan kehittäminen HUS sairaanhoitopiirissä, HUS strateginen hanke, projektipäällikkö)

Hannu Laaksovirta: Luontopalkkio/asiantuntijapalkkio (Biogen, Novartis), hankkeet (HUS:n hengityshalvaustryhmä), muut sidonnaisuudet (Orion Oyj, tutkimuksesta vastaava lääkäri; REFALS-tutkimus; REFALS-ES-tutkimus Verge genomics: tutkija)