

MOTOR NÖRON HASTALIĞINDA (AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROZ) TEDAVİ VE BAKIM

Hazırlayan: Dr. Refah Sayın, Dr. Filiz Koç, Dr. İhsan Şengün

1. TANIM VE TARİHÇE

Tipik bir alt ve üst motor nöron hastalığı olan amyotrofik lateral skleroz (ALS) birinci ve ikinci motor nöronlarda bir değil, pek çok nedenle açıklanmaya çalışılan, ilerleyici ve dejeneratif süreç ile ölüme götüren bir hastalıktır. Okülomotor ve sfinkter fonksiyonu dahil olmak üzere bazı beyin fonksiyonları nispeten korunmuştur, ancak bazı hastalarda etkilenebilir. Vakaların %20-50'sinde kognitif işlev bozukluğu görülür ve %5-15'inde genellikle frontotemporal tip demans gelişir. Ölüm solunum yetmezliğine bağlı olup hastalığın başlangıcından 2-3 yıl sonra ortaya çıkar. Ancak hastaların %5-10'u bir dekad veya daha uzun yaşar.

Hastalığın tanımı Aran Duchenne'ne (1840) kadar uzanır. Duchenne benzer klinik bulgular saptadığı 11 vakalık serisinde bu hastalığı progresif musküler atrofi (PMA) olarak adlandırmıştır. Luys (1860) PMA'de omurilik ön boynuz hücrelerinde atrofi olduğunu göstermiştir. Aynı yıl Duchenne PMA'nin glosso-labio-larengeal formunu tanımlamıştır. Joffroy (1870) ise omurilik ve bulbusta akut ve kronik dejeneratif lezyonların varlığını belirten otopsi sonuçlarını yayınlamıştır. Charcot ve Joffroy (1870), Duchenne tarafından tanımlanan glosso-labio-larengeal paralizinin bulber nukleusların atrofisi sonucu geliştiğini göstermiştir. Charcot (1874), 25 vakada göz bulguları ve mesane disfonksiyonu olmaksızın, progressif asimetrik kas güçsüzlüğü, atrofi, hiperrefleksi ve Babinski pozitifliği ile prezente olan klinik bulgularla birlikte otopsi verilerine de dayanarak amyotrofik lateral sklerozu tanımlamıştır (1,2,3,4). ALS ile ilgili asıl önemli klinik gelişmeler ancak yirminci yüzyılın ikinci yarısında çağdaş bir nitelik kazanmıştır.

2. EPİDEMİYOLOJİ

Hastalığın insidans ve prevalansı Batı Pasifikte Mariana takım adaları, Guam, Batı Yeni Gine ve Japonya'da Kii yarımadası dışında kalan diğer coğrafi bölgelerde benzer olup insidansı 0.4–3/100.000, prevalansı 3- 8/ 100.000'dir. Hastalık başlama yaşı familial formlarda ortalama 43-52 yaş, sporadik formlarda ise 58-63 yaş, 20 yaşından önce

başlaması oldukça enderdir. Yaşam boyu ALS gelişme riski 1/350-500'dir. Erkek cinsiyet (Avrupa'da E/K: 1.5/1, Hindistan 'da 3/1), yaş ve genetik yatkınlık risk faktörleridir.

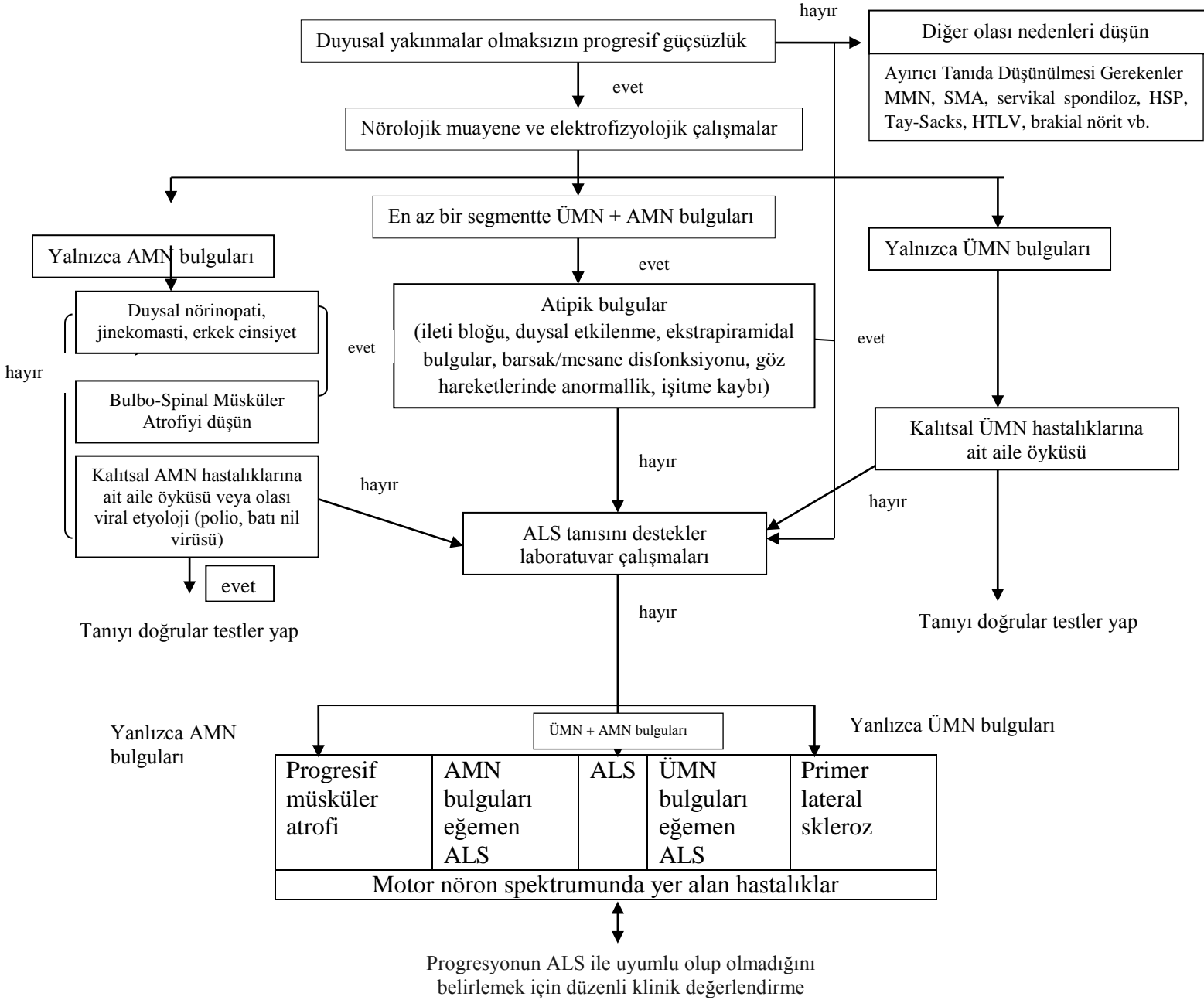
3. KLİNİK BULGULAR

Klinik bulgular genellikle spinal daha ender olarak da bulber bulgular ile başlar. Spinal bulgular asimetrik, distal kas gruplarında güçsüzlük ile prezente olur. Atrofi ve fasikülasyon(lar) zaafa eşlik eder. Sorgulandığında hastalığın başlangıcında kramp yakınmalarının olduğu dikkati çeker. Bulber bulgular genellikle konuşma bozukluğu (nazone ve dizartrik) daha ender olarak da yutma güçlüğü (disfaji) ile başlar. Dilde atrofi ve güçsüzlük yanı sıra ağız içinde iken fasikülasyon (solucan torbası görünüm) varlığı ,boyun fleksiyon zaafi tanı koydurucudur.

4. TANI

Anamnez, nörolojik muayene, elektrofizyolojik çalışmalar sonucu elde edilen veriler ışığında tanı konur (Şekil 1) (5). Nörogörüntüleme ayırıcı tanıda düşünülen olası diğer nedenlerin dışlanmasında yardımcı olup, vakaların yaklaşık %30-40'ında piramidal traktusun geçiş noktalarında etkilenmesini göstermesi açısından yol gösterici olabilir.

TANI



5. HASTAYI BİLGİLENDİRME

Tanı konulduktan sonra hastayı bilgilendirirken 45-60 dakika ayırılmalı, bir sonraki randevu tarihi 2-4 hafta içinde olacak şekilde belirlenmeli, yeterli bilgilendirme için yazılı kaynak hastaya sağlanmalıdır. Tanı hastanın duyguları ve ruhsal gereksinimleri dikkate alınarak, anlayabileceği şekilde anlatılmalıdır.

6. TEDAVİ

1. Medikal tedavi
2. Semptomatik tedavi

MEDİKAL TEDAVİ

Riluzol

ALS'nin patogenezi tam olarak anlaşılmamış olmakla beraber, santral sinir sisteminde primer eksitator nörotransmitter glutamatın bu hastalıktaki hücre ölümünde rol oynadığı gerçeğinden hareketle 1995 yılında Cal Ripken, ilk kez ALS tedavisinde “riluzol”ü keşfetmiş, FDA onayı akabinde 1996 yılı ALS'nin ilk tedavisinin yayınlandığı yıl olmuştur.

Riluzol (2-amino-6-trifluoromethoxy benzothiazole)'ün etkisini glutamat reseptörlerini inhibe etmek suretiyle oluşturduğu düşünülmektedir. Voltaj-bağımlı” sodyum kanalları üzerinden glutamik asidin salınımını presinaptik olarak inhibe eder. İlaç hastalığın tedavisinde yeteri kadar etkin olmasa da hastalığın tedavisiyle ilgili nihilizmin azaltılmasında etkili olmuştur.

Riluzol 50 mg (ambalaj 56 tab; sabah aç karnına veya yemekten 2 saat sonra) 2x1 pozolojide oral olarak verilir. Oral uygulama sonrası hızla emilir, maksimum plazma konsantrasyonuna 60–90 dk içinde ulaşır, uygulanan dozun yaklaşık %90'ı emilir, mutlak biyoyararlanımı %60 ± 18, çok yağlı yiyeceklerle birlikte verilirse emilimin hızı ve oranı azalır. Proteinlere bağlanma oranı %97 olup özellikle serum albüminine ve lipoproteinlere bağlanır, kan-beyin bariyerini geçtiği gösterilmiştir. Multipl doz uygulama ile (10 gün süreyle 100 mg/gün) değişmeden kalan riluzolun plazmada birikimi 2 katına çıkmış ve 5 günden kısa sürede kararlı duruma ulaşmıştır.

İlacın yan etkileri asteni (%17,5), bulantı (%14,2) başta olmak üzere baş ağrısı (%6,8), karın ağrısı (%5,1), ağrı (%4,8), kusma(%3,8), başdönmesi (% 3.3), taşikardi (%3,0), uyku hali

(%2,0) ve ağız çevresinde parestezi (%1,8)'dir. Ayrıca ilacın karaciğer fonksiyonları üzerine toksik etkisi olup KC fonksiyonlarındaki bozulma doz bağımlıdır. İlaç kesildikten genellikle 1-2 ay içinde normale döner. Riluzol başlanan vakalarda KC fonksiyon testlerinin ilk 3 ay her ay, sonraki yıl 4-12 ay arasında periyodik olarak yapılması önerilmektedir. İlacın yaşam süresine etkisi;

A. Clas I (Yaşam süresi uzar)

- Kesin veya olası ALS (World Federation Neurology)
- Semptomların başlangıç süresi 5 yıldan daha az
- ZVK > % 60
- Trakeostomi yok

B. Potansiyel olarak yararlanım

- Muhtemel veya şüpheli ALS
- Semptomların başlangıç süresi 5 yıldan daha az
- ZVK <% 60
- Trakeostomi var (fakat aspirasyonu önlemek amaçlı-mekanik ventilatör ihtiyacı yok)

C. Yararı yok

- Ventilasyon için trekeostomi
- Tedavi edilemeyen başka hastalık veya hastalıklar mevcut
- Önboynuz hastalıklarının diğer formları

Uyarılar

- Karaciğer fonksiyonları takip edilmeli
- Hastalar, ateşli bir hastalık geçirdiklerinde hekimlerine haber vermeli,
- Lökosit sayımı yapılmalı, nötropeni saptanırsa riluzol kesilmeli
- Sersemlik ve baş dönmesi olabileceğini belirtilmeli
- Araç ve makine kullanmamaları önerilmeli
-

İlaç etkileşimi

Riluzol eliminasyonunu

- Kafein
- Diklofenak potasyum
- Diazepam

- Klomipramin
- Fluvoksamin
- Teofilin
- Amitriptilin
- Kinolonlar potansiyel olarak **azaltabilir**

Riluzol eliminasyonunu

- Rifampisin
- Omeprazol **arttırabilir**

Doz Aşımı

- İzole vakalarda nörolojik ve psikiyatrik semptomlar,
- Stupor ile beraber akut toksik ensefalopati, koma ve
- Methemoglobinemi gözlenen vakalar bildirilmiş.

Doz aşımı durumunda semptomatik ve destekleyici tedavi uygulanmalıdır.

SEMPTOMATİK TEDAVİ

Hastalığın doğal seyri sırasında

- Yorgunluk
- Dizartri ve fonasyonun etkilenmesine bağlı iletişim problemleri
- Dispne, ortopne, solunum yetmezliği
- Spastisite
- Güçsüzlük
- Siyalore/koyu mukus
- Psödobulber etkilenme
- Disfaji/beslenme problemleri
- Kramp, fasikülasyon, depresyon, ağrı gibi diğer semptomlar
- Yaşam kalitesinde bozulma ve
- Uyku bozuklukları gibi semptomlar ortaya çıkar.

| SEMPTOM | TEDAVİ |
|------------------------------|---|
| Siyalore | Antikolinerjikler (amitriptilin, atropinli göz damlaları, glikopirolat, skopolaminli bant); botulinum toksin enjeksiyonu; parotise radyoterapi, aspirasyon |
| Bronşial sekresyon | Aspirasyon, hidrasyon, guaifenesin, nebulizasyon (SF ile), beta reseptor antagonistleri |
| Psödobulbar bulgular | Trisiklik antidepresanlar, selektif serotonin geri alım inhibitörleri (SSRI); dekstrometorfan-kinidin-neudexta |
| Kramplar | Germe, masaj, hidroterapi, magnezyum, tonik su, meksiletin, levetirasetam |
| Spastisite | Germe egzersizlerini de içeren fizik tedavi Spastisite tedavisi; baklofen, tizanidin; benzodiazepinler; dantrolen; botulinum toksin enjeksiyonu; intratekal baklofen pompası |
| Depresyonve anksiyete | Trisiklik antidepresanlar: SSRI; SNRI; psikoterapi |
| İnsomni | Altta yatan nedeni tedavi et (depresyon, kramplar, ağrı, solunum stresi), trisiklik antidepresanlar veya hipnotikler; uyku hijyeni |
| Yorgunluk | Altta yatan nedeni tedavi et (depresyon, kramplar, ağrı, solunum stresi), uyarıcılar (modafinil ve metilfenidat) |
| Dispne | Yatağın başını yükselt; NIMV; palyatif yaklaşım; benzodiazepin, opioid |
| Ağrı | Fizik tedavi, özellikle eklem kontraktürlerine bağlı limitasyon, eklemlere doğru pozisyon, ekstremitte güçsüzlüğüne mekanik destek için analjezikler (asetaminofen, nonsteroidal anti-inflamatuvarlar, opioidler) |
| Konuşma bozukluğu | Konuşma paternini değerlendir, iletişim için kağıt kalem (yazma), alfabetik tahta, bilgisayar vb.), ağız bakımı |
| Konstipasyon | Sıvı ve lifli gıda alımı; osmotik laksatifler; enteral nutrisyon |
| Disfaji | Konuşma-lisan patolojisini değerlendir; enteral beslenme |
| Beslenme | Diyetisyen, iştah açıcı, atıştırmalıklar, sık aralıklarla beslenme |
| Güçsüzlük | Fizik tedavi, adaptif ekipmanlar, tripot, yürüteç, tekerlekli sandalye |
| El ve ayakta ödem | Egzersiz, ekstremitte elevasyonu, elastik çorap veya elastik bandaj, |

kompresyon çorapları, derin ven trombozu için profilaksi

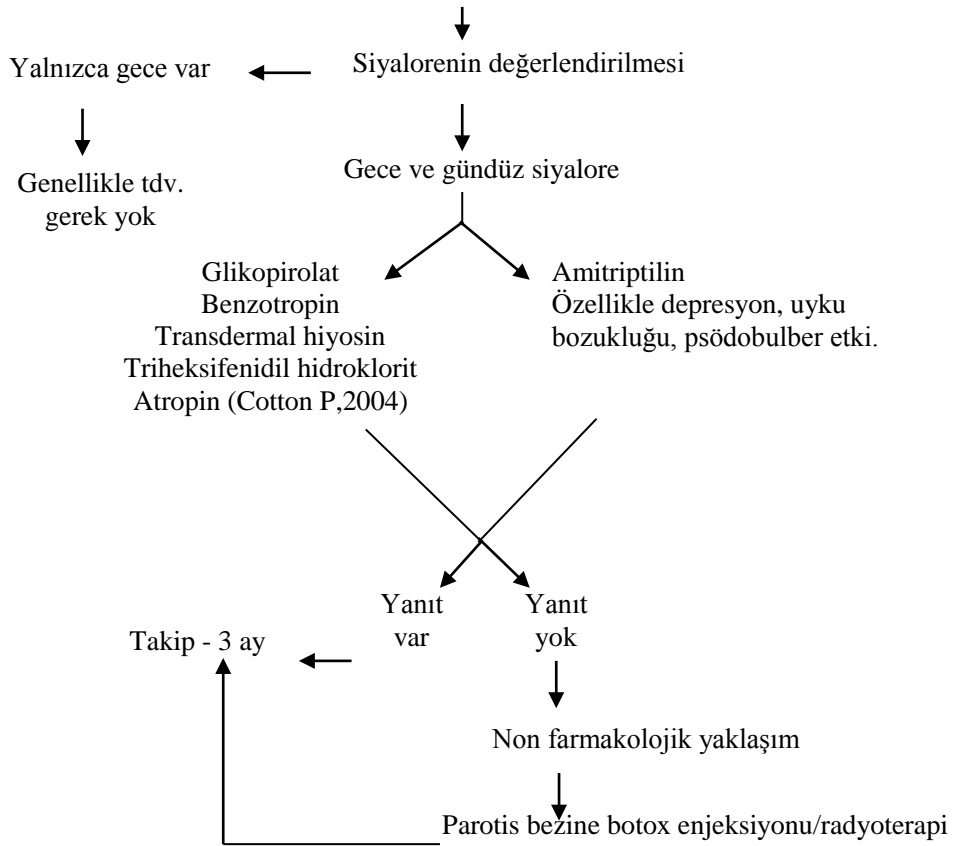
Kognitif bozukluk

Aile ve bakıcılara eğitim

1. SİYALORE (ARTMIŞ TÜKRÜK SALINIMI)

Ana sorun genellikle hastanın tükürüğünü yutamamasıdır. Bir kaç tane tedavi mümkün ancak çoğunun istenmeyen yan etkileri bulunmakta ve yutmayı güçleştirmektedirler. Amitriptilin bir antikolinerjik ajandır ve fazla salyanın ayarlanmasında yardımcı olduğu kadar psödobulbar belirtiler ve sekonder depresyonu tedavi edici etkisi de vardır. Ancak bazı şartlar altında sputumun koyulaşması gibi yan etkiler tolere edilememektedir..

SİYALORE



Botulinum toksini A

- 7.5-20 Ü her bir parotis bezine (75 üniteye kadar yüksek dozlar da bildirilmiştir)
- Enjeksiyondan 56-72 gün sonraya kadar uzanan etki
- Siyalorede % 49-52 azalma
- Yalnızca parotis bezine enjeksiyon yeterli olmuyorsa submandibuler beze enjeksiyon düşünülebilir

2. KOYU MUKUS

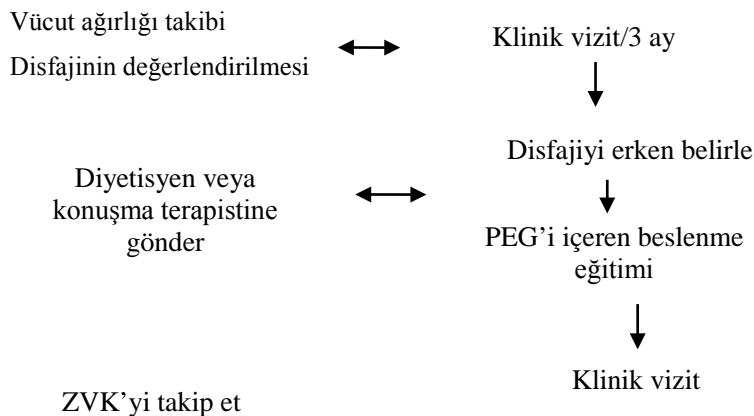
Hasta öksürükle çıkaramadığını ve sürekli boğazında balgam hissi olduğunu belirtir

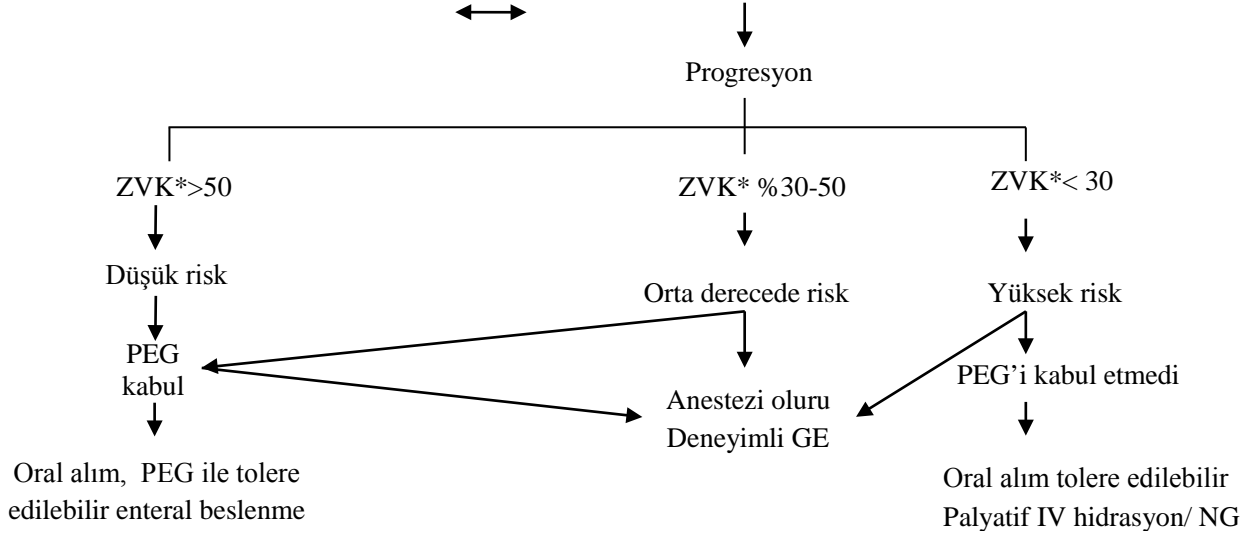
- Beta blokörler
Metoprolol
Propranolol
- Aspirasyon

3. YUTMA GÜÇLÜĞÜ (DİSFAJİ)

ALS'li olguların %20-30'unda klinik bulgular bulber belirtilerle başlar. Yutma güçlüğü sıvı içeceklerle başlar ve bunu diğer kıvamlı yiyecekler takip eder. Dildeki güçsüzlük gıdaların ağız içinde döndürülmesini ve çiğnenmesini güçleştirir. Öksürük ve tıkanma (boğulma) sıklıkla görülebilir. Yemek yeme zamanı uzar. Giderek artan aspirasyon riski ortaya çıkar. Bütün bunları malnutrisyon, dehidratasyon ve kilo kaybı takip eder. Malnutrisyon ALS'li vakalarda yaşam açısından prognostik bir faktör olup yapılan çalışmalarda malnutrisyonlu olgularda ölüm riskinin olmayanlara göre 7.7 kat arttığı bildirilmiştir.

DİSFAJİ (Beslenme)





Perkütan Endoskopik Gastrostomi (PEG) komplikasyonları

- Geçici laringeal spazm (%7.2)
- Lokal enfeksiyon (%6.6)
- Gastrik hemoraji (%1-4)
- PEG'in yerleştirilememesi (%1-9)
- Solunum arrestine bağlı ölüm (%1.9)
- Post-PEG pnömoni
- Pre-PEG aspirasyon pnömoni
- Eş zamanlı enfeksiyon

4. SOLUNUM YETMEZLİĞİ

Solunum kaslarındaki progresif güçsüzlük alveolar hipoventilasyona yol açarak

- Morbidite
- Uyku bozuklukları
- Gün boyu somnolans
- İştah azalması/kilo kaybı
- Diziness

- Sabah bař ađrısı
- Konsantrasyon bozukluđu
- Yorgunluk
- Gece dispnesi
- Depresyon/anksiyeteye neden olur.

Solunum Kaslarının Deđerlendirilmesinde;

- Maksimal inspiratör basınç: en sensitif testtir.
- Solunum fonksiyon testi: Sirtüstü yatma ile, normal kişilerde ve restriktif akciđer hastalığı olanlarda ZVK'de %25'den fazla azalma patolojiktir (diyafram güçsüzlüğünü destekler).
- Nokturnal oksimetri: nokturnal hipoventilasyonun deđerlendirilmesinde kullanılabilir.
- Polisomnografi kullanılır.

Solunum yetmezliği belirti ve bulguları varsa

| | |
|---|---|
| Ortopne Hareket veya konuşma ile dispne Bozulmuş gece uykusu Yoğun gündüz uykululuğu Yorgunluk Zayıflama Depresyon Konsantrasyon ve/veya bellekte zayıflama Sabah baş ağrısı Noktüri | Solunum sayısında artış Aksesuar solunum kaslarının kullanımı Paradoksal karın hareketleri Göğüs hareketlerinde azalma Zayıf öksürük Terleme Taşikardi Konfüzyon Papil ödem (nadir) |
|---|---|

Zorlu Vital Kapasite (ZVK) ölçümü
ya da
Nazal İnsprium Basıncı (SNP) ölçümü
ve
Sabah kulak memesinden kan pCO₂ ölçümü
ya da olanak varsa
Polisomnografik (puls oksimetre) değerlendirme

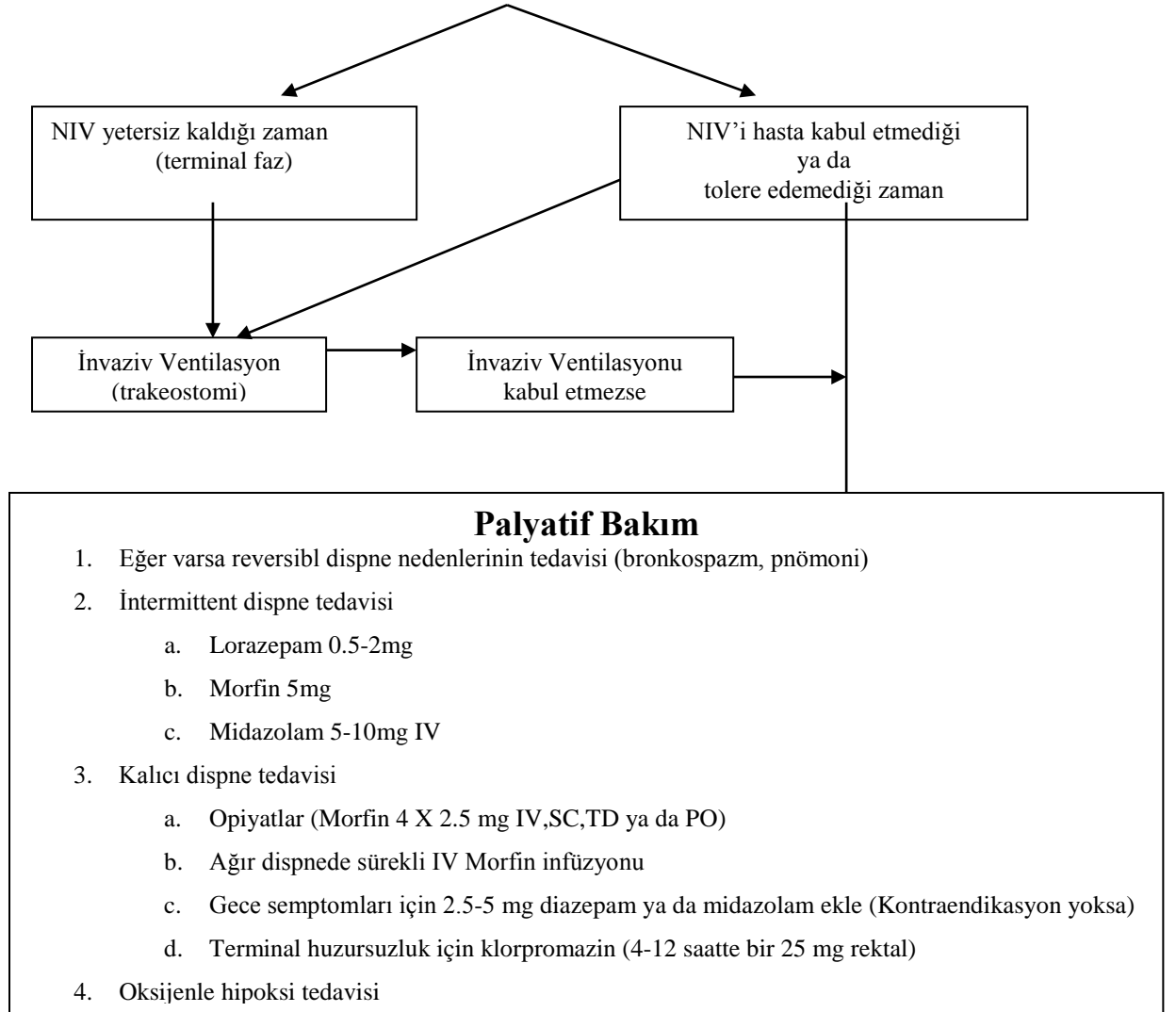
En az biri
Dispne
Ortopne
Uyku bozukluğu
Sabah baş ağrısı
Konsantrasyon güçlüğü
Anoreksi
Aşırı gündüz uykululuğu (ESS>9)
Ve solunum kas güçsüzlüğü kanıtları
Ya ZVK ≤%80
Ya da SNP ≤ 40 cm H₂O

Aşağıdakilerden biri
Ya puls oksimetrede ağır gece desaturasyonu
Ya da sabah kulak memesinden alınan kanda
pCO₂ ≥ 6.5 kPa
(European ALS/MND Consortium)

ZVK ≤%50 ise³

CPAP, CPAP)

Non-İnvaziv Ventilasyon (BiPAP, CPAP)



| Noninvaziv Mekanik Ventilasyon (NIMV) Ne Zaman Başlanmalı ? | |
|---|--|
| Parametre | Birim |
| ZVK | < % 50 |
| MIP | < 60 cmH ₂ O |
| Gece puls oksimetri (SaO ₂ sat.) | Toplam 1 dk boyunca veya saatte 15 kez oksijen desatürasyonu saptanması ya da birbirini takip eden 5 dk. boyunca SaO ₂ ≤ % 88 |
| Maksimum nazal inspiryum gücü | < 40 cmH ₂ O |
| Hiperkapni | PaCO ₂ ≥ 45 mm Hg, pH < 7.35 |

NIMV, yaşam süresini uzatır, trakeostomi ve mekanik ventilasyona ihtiyacı geciktirir, yaşam kalitesini artırır. Hipoventilasyona bağlı yorgunluk, halsizlik, uykusuzluk, sabah baş ağrıları, sersemlik hissi gibi semptomların ortaya çıkmasını önler. Kognitif fonksiyonları düzeltir.

NIMV uygulama öncesi dikkat edilmesi gerekli en önemli konu hastanın cihazla kooperasyonu ve senkronizasyonun iyi olması ve yüze uyumlu maske kullanılmasıdır. NIMV'ün kullanılmaması gereken durumlar;

- Hemodinamik olarak stabil olmayan hasta
- Nazofarengeal obstrüksiyon
- Hemoptizi
- Kusan veya bol sekresyonu olan hasta
- Proksimal havayollarının yabancı cisim ile tıkanıklığı
- Yüze ait travma, yanık ve anatomik bozukluklar
- Akut solunum sıkıntısı sendromunun (ARDS) ileri evresi
- Koopere olmayan hasta olarak sıralanabilir.

Takip

Hastaların düzenli klinik vizitler ile takip edilmeli, motor güç, yutma ve solunum fonksiyonları yanı sıra ağrı, spastisite, anksiyete vb. gibi eşlikçi klinik tablolar değerlendirilmelidir. ALS hastalarının takip ve değerlendirilmesinde hastaların fonksiyonel kötüleşmesi hakkında hekimlere tahmini bilgiler sağlayan Amyotrofik Lateral Skleroz

Fonksiyonel Derecelendirme Skalası (ALSFDS) kullanılır. ALSFDS'nin Türkçe validasyonu yapılmış olup aşağıda yer almaktadır.

| AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROZ FONKSİYONEL DERECELENDİRME SKALASI (ALSFDS) | |
|---|-------------|
| DEĞERLENDİRİLEN BULGU | PUAN |
| 1- KONUŞMA | |
| Normal konuşma | 4 |
| Saptanabilir konuşma bozukluğu | 3 |
| Tekrarlamalarla anlaşılabilen konuşma | 2 |
| Sessiz iletişim ile beraber konuşma | 1 |
| Anlamli bir konuşma yok | 0 |
| 2- SALYA | |
| Normal | 4 |
| Az, fakat ağızda belirgin salya artışı; gece salya akması | 3 |
| Ağızda orta derecede salya artışı; minimal salya akması | 2 |
| Ağızda belirgin salya artışı ile birlikte salya akması | 1 |
| Sürekli mendil kullanacak kadar artmış salya akması | 0 |
| 3- YUTMA | |
| Normal | 4 |
| Erken yutma problemleri, ara sıra tıkanma | 3 |
| Alınan gıdaların kıvamında değişiklik | 2 |
| Beslenme tüpüne ihtiyaç duyma | 1 |
| Ağız yolu ile beslenememe; parenteral veya enteral beslenme | 0 |
| 4- EL YAZISI | |
| Normal | 4 |
| Yavaş veya baştan savma gibi; bütün kelimeler okunaklı | 3 |
| Bazı kelimeler okunamıyor | 2 |
| Kalem tutabiliyor, fakat yazamıyor | 1 |
| Kalemi kavrayamıyor | 0 |
| 5A- GASTROTOMİZİS; ÇATAL BIÇAK KULLANMA | |
| Normal | 4 |
| Yavaş ve beceriksiz, fakat yardım gerektirecek düzeyde değil | 3 |
| Yavaş ve beceriksiz olsa da çoğu yiyecekleri kesebilir; bazen yardıma ihtiyaç duyabilir | 2 |
| Yiyecekler başkası tarafından kesilmekte fakat halen yavaş da olsa kendisi yiyebilir | 1 |
| Başkası tarafından besleniyor | 0 |
| 5B- GASTROTOMİLİ; ÇATAL BIÇAK KULLANMA | |
| Normal | 4 |
| Beceriksiz fakat bağımsız olarak bütün işlemleri yapabiliyor | 3 |
| Sadece gastrotomiyi açıp kapamak için yardıma ihtiyaç duyuyor | 2 |
| Bakıcı desteğine azda olsa gereksinim duyuyor | 1 |
| İşlemin her aşamasında bağımlı | 0 |
| 6- GİYİNME VE KENDİNE BAKIM | |
| Normal | 4 |

| | |
|---|----------|
| Az yada çok çaba ile bağımsız ve tam kendine bakım | 3 |
| Bazen yardıma veya destek yöntemlerine gereksinim duyuyor | 2 |
| Kendine bakım için yardımcıya gereksinim duyuyor | 1 |
| Tam bağımlı | 0 |
| 7- YATAKTA DÖNME VE ÖRTÜNME | |
| Normal | 4 |
| Biraz yavaş ve beceriksiz fakat yardım gerekmiyor | 3 |
| Güçlüklede olsa dönebiliyor ve örtünebiliyor | 2 |
| Eylemi başlatsa bile yatakta dönemiyor ve örtünemiyor | 1 |
| Yapamıyor | 0 |
| 8- YÜRÜME | |
| Normal | 4 |
| Erken evre ambulasyon güçlükleri var | 3 |
| Yardımla yürüyebiliyor | 2 |
| Sadece nonambulatuar fonksiyonel hareket var | 1 |
| Amaçlı bacak hareketi yok | 0 |
| 9- MERDİVEN ÇIKMA | |
| Normal | 4 |
| Yavaş | 3 |
| Hafif dengesizlik veya yorgunluk var | 2 |
| Yardıma gereksinim duyuyor | 1 |
| Çıkamıyor | 0 |
| 10- DİSPNE | |
| Yok | 4 |
| Yürümekle ortaya çıkan dispne | 3 |
| Yemek, banyo, giyinme gibi günlük yaşam aktivitelerinin bir veya birkaçında ortaya çıkan dispne | 2 |
| Oturur veya yatarken istirahat halinde ortaya çıkan dispne | 1 |
| Mekanik solunum desteği gerektiğini düşündüren belirgin solunum güçlüğü var | 0 |
| 11- ORTOPNE | |
| Yok | 4 |
| Bazen uyku esnasında ortaya çıkan nefes darlığı (yatarken rutin olarak 2'den fazla yastığa gereksinim duymuyor) | 3 |
| Uyku sırasında ikiden fazla sayıda yastığa gereksinim var | 2 |
| Ancak oturarak uyuyabiliyor. | 1 |
| Ortopne nedeniyle uyuyamıyor | 0 |
| 12- SOLUNUM YETMEZLİĞİ | |
| Yok | 4 |
| Aralıklı BİPAP kullanma gereksinimi var | 3 |
| Geceleri sürekli BİPAP uygulaması gereksinimi var | 2 |
| Gece ve gündüz sürekli BİPAP uygulaması gereksinimi var | 1 |
| Entübasyon veya trakeostomi yoluyla invaziv mekanik ventilatör kullanmaya gereksinimi var | 0 |
| TOPLAM PUAN |/48 |

Kısaltmalar:

| | |
|--------|--|
| KCFT: | Karaciğer Fonksiyon Testleri |
| ZVK: | Zorlu Vital Kapasite |
| SNP: | Sniff Nasal Basınç |
| ESS: | “Epworth Sleepiness Scale” |
| BiPAP: | “Bi-level Positive Pressure” |
| CPAP: | “Continuous Positive Pressure” |
| NIV: | Non-Invaziv Ventilation |
| TD: | Transdermal |
| PEG: | Perkutanöz Endoskopik Gastrostomi |
| RIG: | Radiolojik Olarak Yerleştirilmiş Gastrostomi |
| NGT: | Nasogastrik Tüp |

Kaynakça

1. Leigh PN, Abrahams S, Al-Chalabi A, Ampong M-A, Goldstein LH, Johnson J, Lyall R, Moxham J, Mustafa N, Rio A, Shaw C, Willey E, the King’s MND care and Research Team. The Management of Motor Neurone Disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003;74 (Suppl IV): 32-47.
2. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, et al. Practice parameter: The care of the patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis (an evidence based review). Muscle Nerve. 1999;22(8):1104-18.
3. Miller EG. Treatment for ALS-evidence based management. <https://psg-mac43.ucsf.edu/als/Miller>.
4. Lechtzin N. Respiratory Effects of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Problems and Solutions. Respir Care 2006;51(8):871– 881.
5. Simmons Z. Management Strategies for Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis From Diagnosis Through Death. The Neurologist 2005;11: 257–270.
6. Jackson CE, McVey AL, Rudnicki S, Dimachkie MM, Barohn RJ. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurol Clin. 2015;33(4):889-908
7. Goutman SA. Diagnosis and clinical management of amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders. Continuum (Minneapolis) 2017;23(5):1332-59.
8. Jenkins TM, Hollinger H, McDermott CJ. The evidence for symptomatic treatments in amyotrophic lateral sclerosis. Curr Opin Neurol. 2014;27(5):524-31.

9. Koç F, Balal M, Demir T, Alparslan ZN, Sarica Y. Adaptation to Turkish and Reliability Study of the Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). *Noro Psikiyatir Ars.* 2016;53(3):229-33.
10. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler.* 2007; 8:195–213.
11. Foley G, Timonen V, Hardiman O. Patients' perceptions of services and preferences for care in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Amyotroph Lateral Scler.* 2012;13: 11–24.
12. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, ForsheW D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioural impairment (an evidence based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2009;73: 1227–33.
13. McCluskey L, Casarett D, Siderowf A. Breaking the news: a survey of ALS patients and their caregivers. *Amyotroph Lateral Scler.* 2004;5:131–5.
14. O'Brien MR, Whitehead B, Jack BA, Mitchell JD. From symptom onset to a diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (ALS/MND): experiences of people with ALS/MND and family carers – a qualitative study. *Amyotroph Lateral Scler.* 2011;12:97–104.
15. Aoun SM, Bentley B, Funk L, Towe C, Grande G, Stajduhar KJ. A 10-year literature review of family caregiving for motor neuron disease: moving from caregiver burden studies to palliative care interventions. *Palliat Med.* 2013;27:437–46.