

DERLEME

CBU-SBED, 2016, 3(2):431-435

Amyotrofik Lateral Skleroz Hastalığı ve Aile Hekiminin Rolü

Fatih Özcan¹, Alper Kaya², Muhteşem Erol Yayla³

Yayınlanma: 30.09.2016

¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı²ALS MNH Derneği³Sağlık Bakanlığı Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Evde Bakım Birimi

*Sorumlu yazar: fatihozcan, E-mail: fatihozcan41@gmail.com

Özet

Amyotrofik Lateral Skleroz (ALS) beyin ve spinal kordun üst ve alt motor nöronlarında dejenerasyonla karakterize ilerleyici bir hastalıktır. Hastalığın % 90-95'ini tesadüfi (sporadik), % 3-10'u ailesel (familyal) olarak ortaya çıkar. Klinik bulgular genellikle 50- 60 yaşlarında başlar. Ailesel olgularda hastalık başlangıç yaşı daha erkendir. İnsidans 100 binde 1-2, prevalans ise 100 binde 3-8 civarındadır. Hastalığın ortaya çıkmasında genetik nedenler, glutamat eksitotoksitesisi, viral enfeksiyonlar, otoimmün olaylar, kurşun, civa ve alüminyum gibi ağır metal intoksikasyonlarının rol oynadığı ileri sürülmüştür. Hastalık, merkez sinir sisteminde, omurilik ve beyin sapında motor hücrelerin (nöronlar) kaybına bağlı olarak ortaya çıkar. Hastalığın tanısı, hastadan alınan ayrıntılı öykü ve hastanın fizik muayene bulgularına dayanılarak konulur. Elektronöromiyografik (EMG) incelemeler gibi laboratuvar testleri tanının desteklenmesinde yardımcıdır. Bunun yanı sıra bazı kan testleri, beyin ve omuriliğin magnetik rezonans (MR) görüntülemesi de ayırıcı tanıda başvurulan diğer incelemelerdir. ALS hastalığı, nörodejeneratif, ilerleyici bir hastalıktır. Hastalığın ilerleyen dönemlerinde hastalar motor fonksiyonlarını kaybeder. İlerleyici kas güçsüzlüğü nedeniyle konuşma, yutma, el hareketleri, yürüme gibi fiziksel yeteneklerini kaybeden hastalar, çevreleriyle iletişim kurmakta giderek güçlük çekerler. Motor nöron hastalığında hastalığı tamamen iyileştirecek tedavi şu an için mümkün değildir. Aile Hekimliği, akademik ve bilimsel bir disiplin olup aynı zamanda kendine özgü klinik çalışma alanı bulunan, kanıta dayalı, araştırma ve eğitim içeriği olan, birinci basamak odaklı klinik bir uzmanlık dalıdır. Ülkemizde Sağlık Bakanlığı tarafından yürütülen aile hekimliği sistemi içinde de, evde takibi zorunlu olan engelli ve yatağa bağımlı hastalara belli periyodlarla aile hekimleri tarafından koruyucu, tedavi ve rehabilite edici sağlık hizmetlerini bir ekip anlayışı içinde sunacağı tanımlanmıştır. Bu hastaların aile hekimleri tarafından takiplerinde, evde sağlık hizmetleri birimi ile işbirliği önem taşımaktadır.

Ahtar Kelimeler: Amyotrofik Lateral Skleroz, ALS, Motor Nöron Hastalığı, MNH, aile hekimliği, evde bakım, nörodejeneratif hastalıklar

Abstract

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive disease characterized with degeneration of upper and lower motor neurons of brain and medulla spinalis. Disease emerges 90-95 % sporadically and 3-10 % hereditary. Clinical findings usually present at 50 to 60 years of age. In familial cases disease presentation is earlier. Incidence rate is 1-2/100.000 and prevalence rate is 3-8/100.000. Genetic causes, glutamate intoxication, viral infections, autoimmune events, heavy metal intoxications like lead, mercury and aluminum were stated as etiology of the disease. Disease emerges with the loss of motor neurons in central nervous system, medulla spinalis and brain stem. Diagnosis is maintained by detailed story and medical examination findings. Laboratory examinations like EMG are supportive of diagnosis. Several blood tests, magnetic resonance imaging (MRI) of brain and medulla spinalis are other supportive tests of diagnosis. ALS disease is a progressive neurodegenerative disease. In the advancing stages of disease, patients loose motor functions. Patients losing function of talking, swallowing, hand moving, walking as a cause of progressive muscle failure, communication with others becomes harder. Curative treatment of motor neuron disease is not currently available. Family medicine is an academic and scientific discipline, with its own educational content, research, evidence base and clinical activity, and a clinical specialty orientated to primary care. In our country, family medicine practice implemented by Ministry of health defines a team based approach consists of prevention, treatment and rehabilitation home care service, practiced by family medicine physicians to handicapped, bedridden patients periodically. During follow-ups of those patients by family medicine physicians, collaboration with home care services is essential.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS, Motor Neuron Disease, MNH, Family Practice, Home Care Services, Neurodegenerative Diseases

Bu makalede, Amyotrofik Lateral Skleroz (ALS) hastalığının ne olduğu, bu hastalığa yakalananların yaşamlarının nasıl etkilendiği, tanı öncesinde ve sonrasında aile hekiminin rolü tanımlanmaya çalışılmıştır. Evren yaşlandıkça, nörodejeneratif hastalıkların sıklığı durmaksızın artmaktadır (1).

ALS ilk kez 1869 yılında, alanında öncü bir nörolog olan Fransız Jean-Martin Charcot tarafından tanımlanmıştır. Bu nedenle, hastalık ilk zamanlar Charcot Hastalığı olarak adlandırılmıştır (2).

ALS, beyin ve spinal kordun üst ve alt motor nöronlarında dejenerasyonla karakterize ilerleyici bir hastalıktır. Lou Gehrig Hastalığı diye de anılmıştır (3,4).

Hastalığın % 90-95'ini tesadüfi (sporadik), % 3-10'u ailesel (familyal) olarak ortaya çıkar. Klinik bulgular genellikle 50- 60 yaşlarında başlar. Ailesel olgularda hastalık başlangıç yaşı daha erkendir. Erkeklerde görülme sıklığı, kadınlara göre % 20-30 daha fazladır. İnsidans 100 binde 1-2, prevalans ise 100 binde 3-8 civarındadır. Hastalığın ortaya çıkmasında genetik nedenler, glutamat eksitotoksitesisi, viral enfeksiyonlar, otoimmün reaksiyonlar, kurşun, civa ve alüminyum gibi ağır metal intoksikasyonlarının rol oynadığı ileri sürülmüştür (1). Ailesel olguların % 20'sinde, sporadik olguların ise % 1-5'inde 21. kromozom üzerindeki Cu-Zn, Superoksit Dismutaz (SOD1) enziminin kodlandığı gen üzerinde mutasyon bulunmaktadır (5,6).

Hastalık, merkezi sinir sisteminde, omurilik ve beyin sapında motor sinir hücrelerinin kaybına bağlı olarak ortaya çıkar. Üst motor nöron tutulmuş sonucunu (ekstremitelerde katılık, hiperrefleksi, emosyonel labilite) ve alt motor nöron tutulmuş sonucunu (kol ve bacaklarda asimetrik güçsüzlük, kaslarda erime, kramplar, kaslarda seğirme, yorulma, konuşma ve yutma güçlüğü) oluşan bulguların çeşitli birleşimleri klinik tabloyu belirlemektedir. Tanı; iyi alınmış hasta öyküsü ve fizik muayene bulgularına dayanılarak konulur. Sinir ve kasların fonksiyonlarının değerlendirildiği elektronöromiyografik (EMG) incelemeler gibi laboratuvar testleri tanının desteklenmesinde yardımcıdır. Bunun yanı sıra bazı kan testleri, beyin ve omuriliğin magnetik rezonans (MR) görüntüleme çalışmaları, yapılan diğer testlerdir. Ayrıca gerektiğinde beyin omurilik sıvı incelemesi, genetik çalışmalar ve kas biyopsisi yapılabilir. Motor nöron hastalığında hastalığı tamamen iyileştirecek tedavi şu an için mevcut değildir. Semptomatik ve destekleyici tedavi hastaların yaşam kalitesini ve yaşam süresini artırmaya yardım eder (5). Hastalığın prognozu iyi değildir. Tanı konulduktan 2-5 yıl sonra hastalar bir şekilde yaşamlarını yitirmektedirler (7,8). Uykusuzluk bu hastalarda sıkça karşılaşılan yakınmalardan biridir. Hastaların yatak konforu sağlanmalıdır. Antidepresan veya hipnotikler, solunum fonksiyonlarına dikkat edilerek verilebilir.

Hastalık zaman içerisinde giderek kötüleşir, hastalar klinik bulguların başlangıcından birkaç yıl sonra solunum yetmezliği, araya giren enfeksiyonlara bağlı olarak kaybedilebilirler. Fakat hastaların % 10'u 10 yıl ve daha uzun süre yaşayabilirler. Bunun en güzel örneği 1960'lı yılların başında ALS'a yakalanan ve bugün yaşayan ünlü evrenbilimcisi Stephen Hawking'dir (9). Günümüzde, hastalığın tedavisinde Amerikan Gıda ve İlaç Dairesinin (FDA) onay verdiği antigitamat bir ajan olan Riluzol (Rilutek 50 mg tablet 2x1) 100 mg/gün kullanılmaktadır (10). Halen ALS hastalarında tedavi amaçlı kullanımı kabul edilmiş tek ilaç olan Riluzol, Türkiye'de de mevcut olup Sosyal Güvenlik Kurumu (SGK) tarafından ödenmektedir. Ancak bu ilacın etkisi de tartışmalıdır. Bu ilacın, hastalığın ilerlemesini yavaşlattığı iddia edilmesine rağmen Riluzol'ü düzenli olarak almış olan bazı hastalarda hastalığın ilerlemesinin durmadığı ve prognozun kötüleşmesini engelleyemediği de görülmüştür.

ALS hastalığı, nörodejeneratif, ilerleyici bir hastalıktır. Hastalığın ilerleyen dönemlerinde hastalar motor fonksiyonlarını kaybeder. İlerleyici kas güçsüzlüğü nedeniyle konuşma, yutma, el hareketleri, yürüme gibi fiziksel yeteneklerini yitiren hastalar ile iletişim kurmak giderek zorlaşmaktadır. ALS hastalarının % 10 kadarında ALS ile birlikte demans görülmektedir. Hastaların % 90'ında bilişsel bozukluk görülmez. Bu açıdan bakıldığında hastaların çoğunluğu, akli melekeye sahip ve oryantasyonu tamdır (5).

Hastalık ilerlediği evrelerde, ALS hastalarının, % 52'si gece yataкта dönememekte, % 57'si çatal bıçak kullanamamakta, % 59'u kendisi yatıp kalkamamakta, % 66'sı kendisi giyinmemekte, kişisel bakım ve

temizliğini yapamamakta, % 80-95'i konuşarak iletişim kuramamaktadır (11). Amyotrofik lateral skleroz (ALS)'un ilerleyişini durdurabilmek ve mümkünse işlev kaybını geri döndürebilmek için üzerinde çalışılan tedavi metodlarından biri de kök hücre uygulamasıdır. Deneysel motor nöron hastalığı modellerinde bugüne kadar farklı metodlarla kök hücre uygulanmış; olumlu veya olumsuz olma üzere birbirinden farklı sonuçlar elde edilmiştir. ALS'li hastalara kök hücre uygulaması ile ilgili, uluslararası indekslere giren dergilerde yayımlanmış az sayıdaki insan çalışmalarının sonuçları ya olumsuz ya da metodolojik olarak ciddi eksiklikleri bulunan çalışmalardır. ALS hastalığında kök hücre uygulamasının tedavi edici etkisi olup olmadığının insanda araştırılabilmesi için gerekli ve yeterli laboratuvar veya klinik veri bugün için mevcut değildir (12). ALS-MNH Derneği tarafından yürütülen "Yaşamak yetmez yaşatmak lazım" projesinde 2014 yılında elde edilen verilere göre, Türkiye'deki hastaların % 82,6'sı iletişim olanaklarından yoksundur. Hastaların % 82,3'ü ileri teknoloji araçlarından mahrumdur. Hastaların sadece % 14'ü ileri teknoloji kullanarak iletişim kurabilmektedir (7). Fasiyal sinir tutulumu nedeniyle, yüz ifadesi ve kaş hareketleri, IX, XII. kranial sinirlerin tutulumu nedeniyle konuşma, yutma, trigeminal sinir tutulumu nedeniyle de çiğneme fonksiyonu kaybedilmektedir. Hastaların % 5 kadarında Locked-in sendromu görülmektedir. Optik sinir ve III, IV, VI. kranial sinirler, ekstraoküler kaslar genellikle sağlam kalmaktadır.

ALS hastalarında iletişime engel olan nörolojik nedenler genellikle hastalığın başlangıç türüne göre değişebilmektedir. Bulber belirtilerle başlayan ALS hastalarında konuşma, yutma ve solunum güçlüğü erken dönemde ortaya çıkmaktadır. Bu hastalarda el becerileri daha sonra bozulmaktadır. Spinal tutulumlu (limb tipi) başlayan ALS hastalarında el becerileri, yürüme gibi yetenekler erken dönemde kaybedilmekte buna karşılık konuşma, yutma, solunum güçlüğü gibi bozukluklar daha geç dönemde ortaya çıkmaktadır. Hastalığın ilerleyici olması nedeniyle hastalığın ileri safhasında, ALS hastalarının % 80-95'i konuşarak iletişim kuramamaktadır (7).

Yardımcı teknoloji (Assistive Technology); Engelli bireylerin engeli nedeniyle zorlandıkları veya yapamadıkları işlevleri yapabilmelerine imkan veren her türlü teknolojidir.

Augmentative Alternative Communication (AAC); Konuşma yeteneğini kaybeden bireylerde istekler, gereksinimler, düşünceler ve fikirlerini anlatabilecekleri her türlü iletişim biçimidir. American Speech-language and hearing Association tanımlamasına göre AAC, bir klinik araştırma ve eğitim alanıdır. Geçici / kalıcı nörolojik hasar, hareket kısıtlılığı, sosyal hayata katılım kısıtlılığı, konuşma ve lisan problemleri, işitsel kavrama, yazılı ve sözlü iletişim konularında çalışır (13,14). Giderek tüm aktif işlevlerini yitiren bu hastalar için dış dünyayla iletişim büyük önem taşımaktadır. Ancak bu alandaki yardımcı teknolojiler pahalı ürünler olup, çoğu hastanın alım gücünü aşmaktadır. O nedenle, bu

yardımcı iletişim teknolojilerinin bu hastalarca temin edilmesinde Sağlık Bakanlığı'nın ve Sosyal Güvenlik Kurumu'nun desteğine ihtiyaç vardır. Çünkü, çevresiyle iletişiminin bir şekilde devam etmesi, bilgisayar ve interneti kullanabilmesi ALS hastası için yaşamsal önem taşımaktadır. Yatağa bağımlı bile olsa, iletişim araçlarını (destekleyici cihazlarla da olsa) kullanabilen hastalar, daha iyi ruhsal duruma sahip olmakta böylece yaşama bağlılıkları artmaktadır.

Hastalığın ileri aşamalarında, başta diyafram olmak üzere solunum kaslarının tutulumu hastayı solunum sıkıntısına sokmakta, hasta hava açlığı hissetmektedir. Gündüz ve geceleri yatarken, sık sık pozisyonunun değiştirilmesini istemekte, hava açlığının bu şekilde düzeleceğini sanmaktadır. Bu durum, hastanın solunum probleminin ilerlediğini, trakeotomiye ve bap'a ihtiyacı olduğunu göstermektedir. Bunun için hastanın, ALS'li hastalara müdahale konusunda yetkin bir Göğüs Hastalıkları ya da Nöroloji Kliniğine yatırılması gerekmektedir. Genel durumuna göre bu aşamadaki ALS hastası, Yoğun Bakım Ünitesine de alınabilir. Hastada denenecek cihazlar, onun için en uygun modelin seçilmesini kolaylaştıracaktır. Bu arada, çiğneme ve yutma kaslarının tutulumu nedeniyle, bu hastaların oral beslenmesi bozulmuştur. Belirgin kilo kaybı olabilmektedir. 6 ayda vücut ağırlığının % 25-30'unu kaybeden hastalar görülebilir. ALS hastalarında beslenme bozukluğu başladığında genel durumu değerlendirilmeli, PEG (Perkütan Entero-gastrostomi) uygulanmalı, karın cildinden mideye uzanan bu plastik hortum vasıtasıyla (bu hastalar için hazırlanan ve piyasada bulunan) beslenme solüsyonları verilmelidir. Bu konuda Gastroenteroloji uzmanları ile gereken konsültasyonlar yapılmalı, Nöroloji uzmanı ve Diyetisyenlerle işbirliği içinde hareket etmelidir. PEG hortumlarının bakımı ve temizliği önemlidir. 6-12 ayda bir bu hortumlar uygun tıbbi koşullar altında değiştirilmelidir.

Aile hekiminin rolü

Aile Hekimliği ya da genel pratisyenlik; akademik ve bilimsel bir disiplin olup aynı zamanda kendine özgü klinik çalışma alanı bulunan, kanıta dayalı, araştırma ve eğitim içeriği olan, birinci basamak odaklı klinik bir uzmanlık dalıdır (15). Ülkemizde Sağlık Bakanlığı tarafından yürütülen aile hekimliği sistemi içinde yatağa bağımlı hastaların aile hekimleri tarafından takipleri, tedavileri ve evde ziyaretleri de görevleri içinde tanımlanmıştır. Sağlık Bakanlığı tarafından yayınlanan Aile Hekimliği Uygulama Yönetmeliğinde; aile hekimleri de "kendisine kayıtlı kişileri bir bütün olarak ele alıp kişiye yönelik koruyucu, tedavi ve rehabilite edici sağlık hizmetlerini bir ekip anlayışı içinde sunar" denilmektedir. Yine aynı yönetmeliğin (g) bendinde; evde takibi zorunlu olan engelli, yaşlı, yatağa bağımlı ve benzeri durumdaki kendisine kayıtlı kişilere evde veya gezici/yerinde sağlık hizmetlerinin yürütülmesi sırasında aile hekimleri tarafından kişiye yönelik koruyucu sağlık hizmetleri ile birinci basamak teşhis, tedavi, rehabilitasyon ve danışmanlık hizmetlerinin verilmesi de yer almaktadır (16).

Hastalık, % 3-10 gibi çok az ailesel geçiş gösterse de hastalıktan korumak için aile hekimi hastalarının aile öyküsüne, tıbbi kayıtlarında detaylı yer vermelidir. Bu şekilde hastanın ilk bulgularında erken tanıya varabilme şansı, düşük de olsa aile hekiminin katkısıyla mümkün olabilir. Hastaların, kas iskelet sistemlerinde alışık olmadıkları olumsuz durumların ALS'nin habercisi olabileceği akılda tutulmalıdır. Örneğin; yürürken, daha önceleri olmadığı şekilde kişinin ayağının takılması ve buna bağlı olarak dengesinin bozulması, ya da eliyle daha önce kolaylıkla yapabildiği kas gücü gerektiren bir eylemi yapamaması; bir kavanozun kapağını açamaması gibi, istemsiz konuşma bozukluklarının olması ya da geceleri uykuda zaman zaman alt ekstremitelerde seyirmelerin (fasikülasyonlar) görülmesi gibi belirtiler, hastalığın başlangıç semptomlarıdır. Hastalığın gelişimi, prognozu ve seyrine yönelik tıbbi bilgileri aile hekimi iyi bilmek zorundadır. Bu bilgiler hastasıyla mevcut ve gelecekte iletişimini, tersiyer koruma önlemlerinde, tedavisinde, iyi bir iletişimin kurulduğu hastalarda da aile hekiminin hastayı savunuculuğunda hekime yardımcı olacaktır. Özellikle nörolog ve aile hekiminin koordineli bakımı ile tedavi seçenekleri, uzun ömürlü tedavi ekipmanlarının sağlanması kararlaştırılmalıdır (17). Bu koordinasyon genellikle hasta için çok geç olduğunda sağlanmaktadır. Bu nedenle erken bakım hizmeti verilmeye başlanmalıdır (18). Hastalar kadar, hastalara bakım verenlerle de ilgilenilmelidir. Bakım verenlerin de yaşam kaliteleri sorgulanmalı, gerekli ruhsal önlemler alınmalıdır (4). Çünkü ALS hastalarının günlük bakımı için gereken işlemler hiç de azımsanmayacak sayı ve çeşitlilikte olduğu için bu hastaların refakatçileri bir süre sonra psikolojik açıdan olumsuz süreçler yaşayabilmektedir. Bir ALS hastasının günlük bakımında yapılan işlemler Tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1. ALS Hastasının İleri Dönemdeki Günlük Bakım İşlemleri

●Ağız aspirasyon (ağız tükürük temizlik) 1-2 dk 80-120 kez/ gün
●Trakea Aspirasyon 5-7 dakika 3-12 kez / gün
●Trakea Bakımı 10 dakika 1 kez/ gün
●PEG Yara Bakımı 10 dakika 1 kez / gün
●PEG Tüp bakım 2 dakika 1 kez / gün
●Egzersiz 20 dakika 1 kez/ gün
●Nemlendirici: Su yeniden dolun 2 dakika 10 kez/ gün
●Trakea tüp cuff indirme-şişirme 5 dakika 1 / gün
●Göz bakımı 2 dakika 5 kez/ gün
●Kateter mount fazla su temizliği 1 dk 10 / gün
●Alt bezi, idrar torbası değiştirmek 10 dakika 7 kez / gün
●Sürgü yerleştirme ve temizlik 10-45 dk 5 / gün
●Ağız Bakımı 5 dakika 3 / gün
●Aspiratör haznesi temizleme 10 dk 3 / gün
●Ventilatör & Oksijen makinesi filtreleri 5 dakika 1 / gün
●Oksijen makinesi suyu 5 dakika 1 / gün
●Saç temizliği, fırçalama, yüz yıkama 30 dakika 1 / gün
●Vücut temizliği sünger 45 dakika günasırı
●Saç yıkama 60 dakika 1/10 gün
●Trakea Tüp Değişim 10 dakika 1 / 3-4 hafta
●Sirt, kalça bakım / Yan döndürme 45 dakikada bir dönmü 1-2 / gün
●Nemlendirici su haznesi, valf bakım 20 dakika 1 / hafta
●Ventilatör hortum Sterilizasyon / temizlik 60 dakika 1 / ay

Hastaneler akut tıbbi bakım için altın standart olsa da, bir çok hasta için ideal bakım merkezi değildir. Hastaların hastane koşullarında tedavi edilmesi, maliyeti yüksek ve enfeksiyonlara açık bir bakımdır. Hastanelerde özellikle

yaşlı popülasyonda olmak üzere nazokomiyal enfeksiyonlar, bası yaraları, düşmeler, deliryum gibi iyatrojenik olaylar sık görülür. Bu nedenle kronik bakım için daha ideal olarak evde bakımın yapılabileceği düşünülmüştür. Evde bakım hizmetleri ülkeler arasında oldukça farklılıklar içermektedir. Bazılarında, mekanik solunum, yoğun bakım, intravenöz tedavi gibi yüksek düzeyli tıbbi müdahale yapılmaktadır (11). Ancak ALS hastalarının ileri düzeyde evde bakım ihtiyacına (özellikle yeti yitimi gelişimi sonrası) henüz ülkemiz koşullarında tam anlamıyla yanıt bulunamamaktadır. Kullanımı zorunlu tıbbi cihazlar ve bu hastaların bakımında gereken tıbbi sarf malzemeleri SGK tarafından temin edilse de uygulamada ciddi sorunlar devam etmektedir. Örneğin; vefat eden ALS hastalarının bbap solunum cihazları, bakımları yaptırıldıktan sonra yeniden kullanılmak üzere başka bir ALS hastasına verilebilmektedir. Bu ev tipi solunum cihazlarının arıza yapmaksızın mümkün olduğunca en uzun süreyle çalışması ALS hastaları için hayati öneme sahiptir. Tablo 1’de sıralanmış olan ALS hastalarının günlük bakımlarında kullanılan malzemelerin bazılarının, hasta konforuna uygun ve daha kaliteli olan modelleri ne yazık ki SGK tarafından ödenmemekte, bu ürünlerin satın alınabilmesi için hastalar, yüksek farklar ödemek zorunda kalmaktadırlar. Hastanın yaşamını devam ettirebilmesi için gereken uygun ve zorunlu bakımın kaliteli bir düzeyde sürdürülmesi, özellikle akciğer enfeksiyonlarından korunması büyük önem taşımaktadır. Bütün bu bakım işlemlerinin gerçekleştirilmesi önemli ekonomik maliyetlere neden olmakta, çoğu zaman hasta ve ailesinin bütçesini aşmaktadır. O nedenle, bu hastaların bakım ve tedavi süreçlerinde yaşamsal önem arz eden kamusal desteğin kapsamı genişletilmeli ve artırılmalıdır.

Hastanın genel iyilik halini ayrıntılı bir şekilde anlayabilmek için "Yaşam kalitesi" nin değerlendirilmesi giderek daha da önem kazanmaktadır (19). Tıbbi olanakların etkili ve verimli kullanılarak, ülkemizde evde bakım hizmetlerinin geliştirilmesine ihtiyaç vardır. Bu koşullar şu an için sağlanamıyor olsa bile, aile hekiminin küçük girişimler ya da ilaçların düzenlenmesi için bile yardımcı olabilmesi, hastanın hastane enfeksiyon ajanlarına maruziyet riskini azaltacak, ayrıca maliyet etkin olacaktır. Sürekli hareketsiz kalan bu hastalar için önemli risklerden birisi de bası yaralarıdır. Bu yaraların tedavisinde ve yeniden oluşmasının önlenmesinde, hastaya bakım verenlerin eğitilmesinde aile hekimi, üzerine düşen tıbbi sorumlulukları yerine getirmelidir.

Bu hastaların başka bir sorunu da, ALS hastalarının birçoğunun bu hastalığa yakalandığında halen aktif çalışma hayatı içinde olmalarıdır. Daha önce böyle bir hastalık hakkında bilgisi olmayan, hastalığın gidişatı konusunda öngörüsü bulunmayan ALS hastalarının bedensel olarak ne zaman çalışamayacak duruma gelebileceklerini kestirmesi zordur. Bu aşamada, aile hekimi, ALS tanısı almış hastasını izlemeli, hastalık ileri safhaya gelmeden malulen emekli olması konusunda yerine göre yönlendirici olmalıdır. Şüphesiz bu ve

benzer konularda yine de son karar ALS hastalarına aittir.

Günümüzde kronik hastalığı ve engelliliği olan insanların en büyük zorluğu, toplumca pozitif veya negatif ayrımcılığa maruz kalmalarıdır. ALS hastalarında yeti yitimi gelişse bile bir süre daha yaşam mümkündür. Bu ayrımcılık, kişinin benlik saygısını yitirmesine neden olarak, kalan yaşamında yaşam kalitesini oldukça kötü etkileyebilmektedir. İnsanların hastalara “yarım insanmış” ya da “yarım ölecekmiş” gibi bakmaları, kişinin yeti yitimi gerçekleşse bile, psikolojik olarak zarar görmesine neden olmaktadır. Aile Hekiminin toplumsal yapıyı tümden değiştirmesine imkanı olmasa da, ALS hastasının ailesini bu konuda eğitmesi ya da bireysel değişimlerine öncülük etmesi, hastanın ruhsal durumuna büyük katkı sağlayacaktır.

Kaynaklar

1. Hastings MH and Goedert M. Circadian clocks and neurodegenerative diseases: time to aggregate? Curr Opin Neurobiol. 2013; 23(5): 880–887.

2. <https://www.als.org.tr/als-mnh-nedir-1> internet adresine 16.09.2016 tarihinde erişilmiştir.
3. Kinsley L and Siddique T. Amyotrophic Lateral Sclerosis Overview. Pubmed. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1450/> internet adresine 26/05/2016 tarihinde erişim sağlanmıştır.
4. Valadi N. Evaluation and management of amyotrophic lateral sclerosis. Prim Care. 2015; 42(2):177-87.
5. Kamel F, Umbach DM, Stallone L, Richards M, Hu H, Sandler DP. Association of Lead Exposure with Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Environmental Health Perspectives. 2008; 16(7): 943-47.
6. Fidler JA, Treleaven CM, Frakes A. Disease progression in a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis: the influence of chronic stress and corticosterone. The FASEB Journal. 2011; 25: 4369-77.
7. Özoğuz A, Uyan Ö, Birdal G ve ark. The distinct genetic pattern of ALS in Turkey and novel mutations. Neurobiology of Aging. 2015; 36: 1764e9-1764e18.
8. Miller RG, Faan MD, Jackson CE et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review). Neurology. 2009; 73(15): 1227-33.
9. Türk Nöroloji Derneği'nin <http://www.noroloji.org.tr/> internet adresinden 27.08.2016 tarihinde erişim sağlanmıştır.
10. Miller RG, Faan MD, Jackson CE et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). Neurology. 2009; 73(15): 1218-26.
11. Kaya A, Dik A, Tülek Z ve ark. Amyotrofik Lateral Sklerozlu (Als) Hastalara Evde Bakım Projesi: "Yaşamak Yetmez, Yaşamak Da Lazım". Antalya. 2015. Ulusal Nöroloji Kongresi.
12. Şener HÖ, Parman Y, Şengün İ, Koç F, Oflazer P. Stem Cell Applications in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Turk J Neurol. 2009; 15(3): 105-108.
13. Beukelman DR, Fager S, Ball L, Dietz A. AAC for Adults with Acquired Neurological Conditions: A Review. 207, Augmentative and Alternative Communication, September 2007; 23 (3): 230-42.
14. Beukelman D, Fager S, Nordness A. Communication Support for People with ALS. 2011, Neurology Research International. 2011; Article ID 714693, doi:10.1155/2011/714693.
15. <http://www.woncaeurope.org/sites/default/files/documents/Definition%203rd%20ed%202011%20with%20revised%20wonca%20tree.pdf> internet adresine 25.08.2016 tarihinde erişilmiştir.
16. Resmi Gazete Tarihi: 25.01.2013 Resmi Gazete Sayısı: 28539 Aile Hekimliği Uygulama Yönetmeliği. Türkiye Halk Sağlığı Kurumu web sayfasından <http://ailehekimligi.gov.tr/genel-mevzuat/yoenetmelikler/4058-aile-hekimlii-uygulama-yoenetmeli.html> internet adresinden 01.09.2016 tarihinde erişilmiştir.
17. Yayla ME. Evde Bakım Hizmetlerinin Toplum Sağlığı Merkezi (TSM) ile İlişkisi. Ed. İlhami Ünlüoğlu, Esra Saatçi. Aile Hekimliğinde Evde Bakım. Birinci baskı. İstanbul: Akademi Yayınevi, 2015; 45-54.
18. Krivickas LS, Shockley L, Mitsumoto H. Home care of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). J Neurol Sci. 1997; Oct;152 Suppl 1: S82-9.
19. Rousseau MC, Baumstarck K, Billette de Villemeur T, Auquier P. Evaluation of quality of life in individuals with severe chronic motor disability: A major challenge. Intractable Rare Dis Res. 2016; 5(2): 83-9.

<http://edergi.cbu.edu.tr/ojs/index.php/cbusbed> isimli yazarın CBU-SBED başlıklı eseri bu Creative Commons Atıf-Gayriticari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.

