



Amyotrofik Lateral Skleroz Olgularında Yoğun Bakım Tedavisi

Türkan Toğal*, Mustafa Said Aydoğan*, Kalender Karahan*, Ali Şener*,
Muharrem Uçar*, M Özcan Ersoy*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Yoğun Bakım BD, Malatya

Amyotrofik lateral skleroz (ALS) medulla spinalis, beyin sapı ve beynin motor korteksindeki motor nöronların ilerleyici dejeneratif bir hastalıdır. Bilinç bozukluğu yapmadan yaygın kas güçsüzlüğü, yutma güçlüğü ve özellikle solunum güçlüğü yaratan bir hastalıdır. Bu yazıda ağır solunum yetmezliği ve pnömoniyle yoğun bakımda takip ve tedavi edilen üç ALS tanısı almış olgunun takip ve tedavisi sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Amyotrofik Lateral Skleroz, Motor Nöron Hastalığı, Yoğun Bakım, Pnömoni

Critical Care Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis Cases

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive, neurodegenerative disease caused by the degeneration of motor neurons, including medulla spinalis, cerebellum and motor cortex of central nervous system that control voluntary muscle movement. The disease usually does not affect cognitive abilities, but makes muscle weakness, difficulty in swallowing and chewing especially breathing. Here in, we report the critical care management of three ALS case with pneumonia and severe respiratory distress.

Key Words: Amyotrophic Lateral Sclerosis, Motor Neuron Disease, Critical Care, Pneumonia

Fransız Nörolog Charcot tarafından 1869' da ilk kez tarif edilen, Amyotrofik lateral skleroz (ALS) genellikle 60 lı yaşlarda ortaya çıkan nadiren 20 li yaşlarda da görülebilen spinal kord ve kortikal motor nöronların ilerleyici kaybı ile karakterize ölümlü sonuçlanan, nörodejeneratif bir hastalıdır.^{1,2}

ALS motor nöron hastalıklarının en sık izlenen, en çok tanınan tipi olup erişkin çağda, sporadik olarak ortaya çıkmaktadır ve % 5-10 oranında ailesel formu tanımlanmıştır.²

Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Yüksek miktarda glutamat alanların ve sigara içenlerin artmış riske sahip olduğunu gösteren çalışmaların yanı sıra; oksidatif stres, mitokondriyal disfonksiyon, toksik kimyasal maddeler ve alüminyum, kurşun, mangan gibi maddelere uzun süreli maruz kalma, kalsiyum, magnezyum eksikliğinin ALS' a yol açabileceğine dair hipotezler ileri sürülmüştür.³ Tanı klinik ve elektro fizyolojik bulgular ile konmaktadır, kesin bir tanısal test yoktur.⁴

Klinik pratikte ALS' un tedavisi destekleyici ve semptomatik esasa dayanmaktadır. Bir anti-glutamat ajan olan Riluzol kullanılmaktadır. Geniş ölçekli insan çalışmalarında etkisi araştırılan tek tedavidir,⁵ fakat günümüzde terapötik faydalarının sınırlı olduğu

bilinmektedir, sağ kalım üzerinde olan minimal etkisinin yanında kas gücü, yaşam kalitesi veya fonksiyonel kapasite üzerine etkisi bulunmamaktadır.^{6,7,8}

OLGU 1

58 yaşında, 6 yıldır ALS tanısı ile evinde takip edilen erkek hasta, solunum sıkıntısı gelişmesi nedeniyle acil servise başvurdu. Yapılan tetkik ve muayene bulguları pnömoni tanısı ile uyumlu olup, hasta acil serviste entübe edilerek Reanimasyon kliniğine yatırıldı. Mevcut kliniğine uygun olarak ilgili branşların önerileri ile tedaviye başlandı. Hastaya yatışının 3. gününde Griggs yöntemiyle perkutan trakeostomi açıldı. Yatışının 20. ve 40. günlerinde çekilen toraks tomografilerinde tesbit edilen pnömoni ile uyumlu akciğer bulgularına yönelik tedaviler uygulandı. Beslenmesi için perkutan endoskopik gastrostomi (PEG) açıldı. Elli dokuz gün sonunda genel durumu iyi, vital bulguları stabil olan hasta mevcut haliyle ev tipi ventilatör ve önerilerle taburcu edildi. Taburcu edilmesinden 15 gün sonra ev tipi ventilatörün bozulması sonucu kliniğimize tekrar başvurdu. Kliniğimize yatırılarak takibine başlandı. Üç gün takip edildi, 9 ay sonra solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine tekrar kliniğimize yatırıldı. Pnömoni tanısı olan hastaya mevcut bulgularına yönelik tedavi için mekanik ventilasyona devam edildi. Trakeostomi kanülü değiştirildi. Genel durumu iyi, vital bulguları stabil olan

Başvuru Tarihi: 14.05.2009, Kabul Tarihi: 19.08.2009

hasta mevcut haliyle ev tipi ventilatör ve önerilerle beş gün sonra taburcu edildi.

OLGU 2

63 yaşında 15 gün önce ALS tanısı konulan kadın hasta, lomber disk hernisi nedeniyle opere edilmiş ve postoperatif solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine kliniğimize entübe halde yatırıldı.

Mevcut kliniğine uygun olarak ilgili branşların önerileri ve riluzol tedavisine başlandı. Beşinci gün lomber ponksiyon yapıldı ve beyin omurilik sıvısı kültürü alındı. Tedavinin 8. gününde uzamış mekanik ventilasyon nedeniyle Griggs yöntemiyle perkutan trakeostomi açıldı. Onaltıncı günde beslenmesi için PEG açıldı. Otuzuncu günde Riluzol tedavisi sonlandırıldı ve nöroloji servisine devredildi. Altı ay sonra pnömoni nedeniyle göğüs hastalıkları servisinde takip ve tedavisi tamamlandıktan sonra taburcu edilirken ambulansla kısa süreli kardiyak arrest gelişmesi üzerine yine kliniğimize yatırıldı. Tedavinin 5. günü genel durumu iyi, vital bulguları stabil olan hasta mevcut haliyle, ev tipi ventilatör ve önerilerle taburcu edildi.

OLGU 3

56 yaşında 1,5 yıldır ALS tanısı ile evinde takip edilen bayan hastaya ağızdan beslenememesi nedeniyle 2 ay önce Perkütan Endoskopik Gastrostomi (PEG) açılmış, karın ağrısı, hiponatremi, solunum sıkıntısı gelişmesi nedeniyle acil servis kliniğine başvurdu. Nefroloji kliniğinde yapılan tedavisinin 3. gününde solunum sıkıntısının artmasıyla, yapılan tetkik ve muayeneye göre pnömoni tanısı ile entübe edilerek Reanimasyon kliniğine yatırıldı. Mevcut kliniğine uygun olarak ilgili branşların önerileri ile tedaviye başlandı.

Tedavinin 13. gününde Griggs yöntemiyle perkutan trakeostomi açıldı. Onikinci günde çekilen toraks tomografisinde görülen pnömoni ile uyumlu akciğer bulgularına yönelik tedaviler uygulandı. Yirmi gün sonunda genel durumu iyi, vital bulguları stabil olan hasta mevcut haliyle ev tipi ventilatör ve önerilerle taburcu edildi. İki ay sonra solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine tekrar kliniğimize yatırıldı.

Pnömoni tanısı alan hastaya mevcut bulgularına yönelik tedavi yapıldı. Trakeostomi kanülü değiştirildi. Dört gün tedavi edilip genel durumu iyi, vital bulguları stabil olarak mevcut haliyle ev tipi ventilatör ve önerilerle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Kesin bir tedavisi olmayan kronik ilerleyici hastalıklarda olduğu gibi ALS' de bakım, palyatif tedavi büyük önem

taşımaktadır. Tedavide farmakolojik ajan kısıtlılığından ve kesin bir tedavisi olmamasından dolayı multidisipliner semptomatik tedavi prognozu etkilemektedir ⁶.

ALS hastalarında yutma gücü ve bulber tutuluma bağlı ileri devrelerde solunum yetersizliği ortaya çıkar, yapay solunum gerekli olabilir. Hastalarda öncelikle non invaziv mekanik ventilasyon denenmesi tavsiye edilmektedir, hasta tolere ederse bu şekilde solunum desteği sürdürülmelidir.⁶⁻⁸ Ancak ilerleyici bir hastalık olduğundan dolayı süreç içinde trakeostomi ve ev tipi ventilatörle palyatif bakım gerekecektir ¹. Uzun dönemli trakeostomili ventilasyon Avrupa ülkelerinde yaklaşık %10 civarındadır, Kuzey Amerika ve Japonya'da ise bu oran yükselmekte, %25'e varmaktadır. Bu farklılık ülkelerin sağlık politikalarından, sağlık ekonomisinden ve kültürel nedenlerden kaynaklanmaktadır.⁶ Trakeostomi, ventilasyon ve enfeksiyon gibi nedenlerle yoğun bakım tedavisi gereken ALS hastalarında solunum yetmezliğine neden olan esas hastalığa yönelik antibiyotik, trombolitik veya antitrombotik, bronkodilatör, steroid, vazopressör, diüretik gibi tedaviler ve beslenme en kısa sürede başlanmalıdır. Beslenemeyen ve kilo kaybedenlerde Perkütan Endoskopik Gastrostomi açılması önerilmekte ve beslenme gastrostomiden günlük kalori hesabıyla enteral ürünlerle devam ettirilmektedir.⁶

Yoğun bakımda takip ettiğimiz olgularımız değişik süreler önce ALS tanısı almış ve nöroloji tarafından takip edilen hastalardı. Üç olguda solunum yetmezliği kesin tanıdan sonra, farklı zamanlarda gelişmişti, ortak yönleri beslenememe ve pnömoniydi. Çünkü ALS hastalarında yutma gücü geliştiği için kısa zamanda aspirasyona bağlı pnömoni görülmektedir. Ekspiryum kaslarındaki zayıflık sekresyonları atamamaya bronşlarda birikime dolayısıyla pnömoniye zemin hazırlar. Aspirasyon, mukus inceltici asetilsistein, ekspektoranlar, oksijen, antibiyoterapi ve hidrasyon solunum tedavisinde önceliklidir.⁶ Antibiyoterapi sonrasında pnömoni bulgusu kalmayan olgular, hem deliriuma girmemeleri hem de hastane enfeksiyonu riski nedeniyle en kısa zamanda eve taburcu edildi. Taburcudan sonra hem beslenme hem de solunum desteği açısından en az 6 ay da bir kontrol edildiler.

ALS hastası klinik olarak stabil olduğunda, hasta ve hasta yakınları evde tedavinin devam edebileceğine motive edilmelidir. Ev ortamı ve hastanın ihtiyaçları belirlenerek hastaya bakım verecek kişiler eğitilmelidir. Tıbbi takip planlanmalı, hastanın ihtiyacı olan bakım seti (oksijen sistemi, ev tipi solunum cihazı, aspiratör, ambu, yedek maske, aspirasyon sondaları vs.) sağlanmalı, hasta ve hasta yakınlarına her bir cihaz ayrı ayrı anlatılarak teslim edilmelidir. Cihazlar elektrikle çalıştığı için elektrik kesilmelerine karşın jeneratör veya pil

Amyotrofik Lateral Skleroz Olgularında Yoğun Bakım Tedavisi

sistemlerinin hasta yakınlarınca temin edilmesi sağlanmalıdır. Hasta, ailesi ve bakım veren kişilerin psikolojik destekleri planlanmalıdır.⁹

Hasta yakınları, evde hasta ve solunum cihazı ile baş başa kaldıklarında cihazın bozulması, aniden durması, trakeostomi kanülünün tıkanması, yerinden çıkması, hastanın soluksuz kalması gibi birçok kötü senaryoyu düşünerek paniğe kapılırlar. Genellikle bu nedenlerden hastanın hastanede takip edilmesini isterler. Evde çıkabilecek problemler: Güç kaynağının yetersizliği, aletlerin yetersizliği, trakeostomi kanülünün tıkanması, çıkması ya da yeniden takılamaması ve ventilatör hasta bağlantısının ayrılmasıdır. Çözümler ise güç kaynağı alarmı, şarjlı sistemler, ambu, düzenli servis, ikinci ventilatör, bağlantılara dikkat edilmesi, düşük basınç alarmı, yeterli aspirasyon, daha küçük çaplı trakeostomi kanülü bulundurulmasıdır. Hastalar ve bakımını üstlenenlerin eğitilmesinde solunum cihazı ile eve gitmeden önce servise alınıp hastaya bakım verecek kişi ile beraber takip edilir. Bakımın nasıl yapılacağı, olabilecek sorunları nasıl çözeceği uygulamalı olarak anlatılır.¹⁰

Tüm bu güçlükler hastalık hakkında bilgi ve deneyim sahibi kişilerden oluşan bir ekibin (hemşire, fizyoterapist, sosyal hizmet uzmanı, psikolog) vereceği hizmet ile aşılabılır. Ülkemizde uzman kişilerin yetiştirilmesi ve evde bakım hizmeti vermesi büyük bir boşluğu dolduracaktır. Son yıllarda yaşam kalitesini yükseltmeyi amaçlayan önlemler bir yandan teknolojinin sağladığı olanaklarla da gelişmekte ve yaygınlaşmaktadır.^{9,10} Evde bakılan ALS hastalarında sıklıkla depresyon görülmektedir. Ayrıca %60' a kadar artan oranda orta düzeyli kognitif bozukluklar, %5 civarında da frontotemporal lobar demansa rastlanmaktadır. Bu durum hastaların takiplerinde psikolojik desteğin önemini artırmaktadır.⁶

Ülkemizde sınırlı sayıda olan bu grup hastalarla ilgili veriler paylaşıldığında karşılaşılan sorunlara çözümler ortaya daha iyi konulabilir.

KAYNAKLAR

1. Brown RH. Adult and juvenile Amyotrophic Lateral Sclerosis and related motor neuron diseases. Eds: Engel AG, Armstrong CF. In: Myology, McGraw-Hill; 2004:1865-88.
2. Sarchielli P, Pelliccioli GP, Tarducci R, et al. Magnetic resonance imaging and 1H-magnetic resonance spectroscopy in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuroradiology* 2001;43: 189-197.
3. Beal MF. Mitochondria, free radicals, and neurodegeneration. *Curr Opin Neurobiol.* 1996;6(5):661-6. Review.
4. Bowen BC, Pattany PM, Bradley WG, et al. MR imaging and localized proton spectroscopy of the precentral gyrus in ALS. *Am J Neuroradiol.* 2000;21(4):647-58.
5. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med.* 1994;330(9):585-91.
6. Phukan J, Hardiman O. The management of amyotrophic lateral Sclerosis. Review. *J Neurol* 2009; 256:176-86
7. Lechtzin N; Rothstein J; Clawson L; Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2002; 3(1):5-13
8. Lo Coco DL, Marchese S, Pesco MC, La Bella V, Piccoli F, Lo Coco A. Noninvasive positive-pressure ventilation in ALS: Predictors of tolerance and survival. *Neurology* 2006; 67: 761-5
9. Mackin GA. Optimizing care of patients with ALS. Steps to early detection and improved quality of life. *Postgrad Med.* 1999;105(4):143-6, 151-6.
10. Zuhâl Karakurt. Evde mekanik ventilasyon. *Yoğun Bakım Dergisi* 2004;4: 145-50.

Yazışma adresi: Doç.Dr. Türkan TOĞAL.
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.
Yoğun Bakım BD. 44315 MALATYA TURKEY
Telefon 90 422 3410660-3107
Fax: 90 422 3410729
E mail: ttogal@inonu.edu.tr

