

DERLEME

AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROZ VE HEMŞİRELİK YÖNETİMİ

Naile ALANKAYA*

Alınış Tarihi:23.08.2011

Kabul Tarihi:21.02.2012

ÖZET

Amiyotrofik Lateral Skleroz motor korteks, beyin sapı ve spinalkordtaki motor nöron hücre popülasyonunu etkileyen, etiyojisi belirsiz nörodejeneratif bir bozukluktur. Klinik bulgular etkilenen motor nöron alana göre değişmektedir. Başlıca bulgular yorgunluk, kas güçsüzlüğü, fasikülasyonlar ve hareketlerde koordinasyon bozukluğudur. Hastalık bireyin günlük yaşam aktivitelerinde değişik oranlarda bağımlılık oluşturabildiği, kalıcı sakatlıklara yol açabildiği için uzun süreli izlem, kontrol ve bakım gerektirmektedir. Amiyotrofik Lateral Skleroz özellikleri nedeniyle diğer kronik hastalıklardan daha fazla psikolojik etkilere sahiptir. Bireyin sosyal ve çalışma yaşantısı, seksüel fonksiyonları ve ekonomik durumunu içeren tüm yönleri değişmektedir. Hastalık ve kas atrofisine bağlı şekil bozukluklarının, sıklıkla anksiyete, depresyon, suçluluk ve benlik saygısında azalmaya yol açtığına ve bu etkenlerin de hastalığın etkinliğini artırabildiğine inanılmaktadır. Ayrıca ALS'li bireylerde fiziksel gereksinimlerin karşılanması son derece önemlidir. Hemşirelik girişimlerinin amacı, hastanın fiziksel güvenliğini sağlamak, anksiyete ve ajitasyonu gidermek, iletişimi iyileştirmek, bağımsızlığını ve öz bakım aktivitelerini desteklemek, sosyalleşme gereksinimlerini karşılamak, yeterli beslenmeyi sağlamak, uyku bozukluklarını gidermek, komplikasyonları önlemek, aileye destek olmak ve eğitmektir.

Anahtar Kelimeler: Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS); hemşirelik yönetimi; hemşirelik bakımı.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis and Nursing Management

Amyotrophic Lateral Sclerosis is a neurodegenerative disease of unknown etiology that affects the population of motor neurons located in motor cortex, brain stem, and spinal cord. Clinical findings vary depending on the motor neuron area that is affected. The primary findings are fatigue, muscle weakness, fasciculations, and lack of coordination of movements. The disease requires long-term monitoring, control, and care because of the fact that it may lead individuals to be dependent at varying rates in activities of daily living and may cause permanent impairment. Amyotrophic Lateral Sclerosis has more psychological effects than other chronic diseases owing to its features. The social and working life, sexual functions, and economic situation of an individual with ALS change dramatically. It is believed that deformations related to the disease and muscle atrophy frequently result in anxiety, depression, a sense of guilt, and lack of self-respect; and these factors may increase the effects of the disease. In addition, it is of quite importance to meet physical needs of the individuals with ALS. The main purposes of nursing interventions are maintaining physical security for the patient, overcoming anxiety and agitation, improving communication, supporting independence and self-care activities, meeting socialization needs, providing balanced nutrition, overcoming sleep disorders, preventing complications, and also supporting and educating the family.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS); nursing management; nursing care.

GİRİŞ

Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS), motor korteks, beyin sapı ve spinalkordtaki motor nöron hücre popülasyonunu etkileyen, etiyojisi belirsiz nörodejeneratif bir bozukluktur (Mitchell and Borasio 2007). İlk ayrıntılı tanımlama 1869'da Jean Martin Charcot tarafından yapılmıştır. Jean Martin Charcot, hem Üst Motor Nöron'lar (ÜMN), hem de Alt Motor Nöron'ları (AMN) etkileyen bir bozukluk olan "La sclérose latérale amyotrophique" in klinik

ve patolojik bulgularını tartışmıştır (Goetz, 2000). ALS, Charcot hastalığı, motor nöron hastalığı ve Birleşik Devletler'de 1930'ların sonlarında ALS tanısı alan ve beysbolun "Demir Atı" olarak bilinen Lou Gehrig'in hastalığı gibi birçok başka isimle de tanınmaktadır (Goetz 2000, Tunçbay ve Tunçbay 2000). Dünya Nöromusküler Bozukluklar Nöroloji Araştırma Grubu Federasyonu tarafından ALS nedeni

* İzmir Üniversitesi, Sağlık Yüksekokulu Hemşirelik Bölümü, (Yrd. Doç. Dr.) e-mail: naile.alankaya@izmir.edu.tr

tanımlanmamış bir motor nöron hastalığı şeklinde sınıflandırılmıştır. ALS'nin progressif dinamik bir bozukluk olduğunun bilinmesi önemlidir. Hastalık bazı hastalarda ÜMN başlangıcı, AMN başlangıcı, bulber başlangıç ile ya da başlangıçta dispne şeklinde ve motor sistemin diğer bölümlerine ait tutulum bulguları ile de ortaya çıkmaktadır (WFD 1994, Brooks 1994, Wilbourn 1998).

ALS'nin toplumdaki insidansı 0.86-2.4/100.000 (Birleşik Devletler'de~2/100.000) ve prevalansı yaklaşık 203/100.000'dir (Karadakovan 2011). Bir takım epidemiyolojik çalışmalarla ALS'nin insidansının son on yılda artacağı ve bunun daha iyi bir hasta bakımı, ekonomik koşullar ya da sağlık hizmetinden çok hastalığa özgü bulgu olacağı ifade edilmektedir (Tunçbay ve Tunçbay 2000, Özdemir 2004). ALS her iki cinste de görülmesine rağmen, araştırmalara göre erkekler 1.2-1.4/1 oranında kadınlardan daha sık etkilenmektedir. Bununla birlikte bazı klinik yayınlar bulber başlangıçlı tipte hafif bir kadın hakimiyeti olduğunu ve hastalığın famiyal formlarında cinsiyet hakimiyetine ait herhangi bir tutarlı veri olmadığını göstermektedir (Tunçbay ve Tunçbay 2000, Mitchell 1987).

Çeşitli araştırma sonuçları insidansın 65-74 yaşları arasında yükselme gösterdiğini ortaya koymuştur (McGuire and Nelson 2008). Hastalık tanı konulmasından sonra yaklaşık 3 yıl içerisinde ölümle sonuçlanmaktadır. Daha az hasta 10-20 yıl gibi daha uzun süre yaşayabilmektedir (Armon 2001, Mitchell and Borasio 2007, Karadakovan 2011).

Herhangi bir çevresel, mesleki ya da fiziksel etmen ile ALS'de risk artışı arasında kesin bir ilişki saptanmamıştır. Kronik manyetik alana maruz kalma, yüksek düzeyde fizik aktivite, diyetle yüksek miktarlarda glutamat alımı, çevresel toksinler, sigara içme gibi, selenyum, alüminyum, demir, manganez, bakır, çinko, kadmiyum ve kurşun gibi çevresel elementler değerlendirilmiş, fakat bunlardan her hangi birinin ALS patogenezinde önemli bir rol oynadığına dair inandırıcı bir kanıt bulunamamıştır (Mitchell 1987, Neary, Snowden, Mann 2000, Gilroy 2002).

Klinik Özellikleri:

Kas Güçsüzlüğü

Kas güçsüzlüğü belirtileri motor fonksiyon bozukluğuna bağlı olarak değişir. Örneğin; güçsüzlük el ve parmaklarda başladığı zaman, hastalar anahtar çevirme, düğme

ilikleme, şişe kapağı açma ya da kapı kolu çevirmede zorlanmaktadır (Mitchell and Borasio 2007). Bacaklardaki güçsüzlükten dolayı hastalarda düşük ayak veya dengesizlik görülmektedir. Bu konuda yapılan çalışmalarda (Beck, Giess, Magnus, Puls, Reiners, Toyka et al. 2002, Radunovic, Mitsumoto, P Leigh 2007) ALS'li hastaların %10'unun yürümeye başladığında geriye doğru sıçramalar şeklinde ekstrapiramidaltraktusdisfonksiyon belirtileri, %50-70'inin motor güçsüzlük belirtileri yaşadıkları görülmektedir. Bulber kas tutulumlarında geveler şeklinde konuşma, ses boğukluğu, ısıklık çalamama ya da bağırma gibi bulber fonksiyonlarda progressif bir bozulma görülmektedir. Bulber fonksiyonların bozulmasının yanısıra hastaların yakındıkları en önemli sorunlar siyalore (aşırı ağız sulanması) ve kilo kaybıdır (Tunçbay ve Tunçbay 2000, Özdemir 2004, Dubendorf 2010).

Fasikülasyonlar

Fasikülasyonlar çoğunlukla ALS'nin başlangıç bulgusu değildir ama başlangıçtan hemen sonra hemen hemen tüm hastalarda gelişmektedir. Gerçekte, fasikülasyonların yokluğu tanının gözden geçirilmesini gerektiren bir durumdur. Bazı hastalarda fasikülasyon dalgalarının bazen göğüs ya da sırta doğru yayıldığı görülmektedir (Swash and Desai 2000, Strong 2004, Black and Matarassarin-Jacobs 2010, Dubendorf 2010)

Kas Krampları

Kas krampları, ALS'li hastaların en sık görülen belirtilerinden biridir ve sıklıkla semptomların başlamasından birkaç ay önce ortaya çıkar. Her ne kadar kas krampları sağlıklı bireylerde ve en sık olarak baldır kaslarında görülse de, ALS'de uyluk, karın, sırt ya da dil gibi alışılmadık kaslarda ortaya çıkabilmektedir (Black and Matarassarin-Jacobs 2009, Dubendorf 2010, O'Brien 2011).

Yutma Güçlüğü

Disfaji ve aspirasyon, sıkıntı veren ve tehlikeli komplikasyonlardır ve özellikle bulber ALS'de önemli sorundur. Oral alımın azalması ile kas güçsüzlüğü artışı, kilo kaybı ve malnütrisyon hızlanmaktadır. Yetersiz beslenmenin en iyi göstergelerinden biri, beden ağırlığındaki değişimdir. Hastanın yutma sırasında öksürüp öksürmediği ya da tıkanıp tıkanmadığı sorgulanmalıdır (Mitchell and Borasio 2007). Her ne kadar hastalık öyküsü hekimler tarafından alınıyorsa da, bakım veren hemşire tarafından da alınması daha çok

yardımcı olacaktır. Disfaji ve aspirasyonu önlemek için, gıdalarının şekli ve yapısı değiştirilmeli ve yüksek kalorili gıda desteği uygulanmalıdır. Disfajinin hızlı bir ilerleme göstermesi besinlerin alımını güçleştirmekte ve kilo kaybı hızla artmaktadır. Bu durum enteral tüp ile beslenmeyi zorunlu hale getirmektedir (O'Brien 2011).

Perkütan endoskopik gastrotomi (PEG), sadece yaşam kalitesini düzeltmekle kalmayan, aynı zamanda yaşam süresini de birkaç ay uzatan standart bir küçük cerrahi girişimdir (Alper, Baydar, Arı, Buyraç, Kırıcı, Aslan ve ark. 2009, Çelik, Sizer, Yosunkaya ve Küçükkartallar 2009, Mazzini, Corra, Zaccala, Mora, Piano ve Galante 1995). Her ne kadar yutma gücü olan diğer hastalar için basit bir operasyon olsa da, ALS'li hastalar için komplike hale gelebilmektedir. ALS'de kullanılan yöntemlerden biri radyolojik olarak uygulanan gastrotomidir. Bu yöntem alternatif bir yaklaşımdır ama henüz yaygın olarak kullanılmamaktadır. "The ALS Practice Parameters", oturur pozisyonda iken zorlu vital kapasitesi %50'den fazla olan disfajili hastalara PEG tüpünün yerleştirilmesi gerektiğini savunmaktadır (Miller, Rosenberg, Gelinas, Mitsimoto, Newman, Sufit et al. 1999; Roche 2003; Chio, Galletti, Finocchiaro, Righi, Ruffino, Calvo et al. 2004). ALS'li hastalarla yapılan çalışmalarda (Löser, Aschl, Hebuterne, Mathus-Vliegen, Muscaritoli, Niv et al. 2005; Genton, Viatte, Janssens, Heritier and Pichard 2011) PEG uygulamasının ALS hastalarında yetersiz kalori alımına bağlı kilo kaybı, dehidratasyon ve pulmoner aspirasyon riskinin azalttığı ve yaşam kalitesini olumlu etkilediğini göstermektedir.

Konuşma Bozuklukları

ALS'dekognisyonla ilgili prospektif bir çalışmada hastaların üçte birinin kognitif yetersizliklere sahip olduğu görülmüş ve başka bir çalışmada ise bulber başlangıçlı ALS hastalarının hemen hemen %50'sinde konuşma bozuklukları olduğu bildirilmiştir. ALS tanısı olan hastaların çoğu, motor nöron hastalığı bulguları olmaksızın geç başlangıçlı progressif bir kişilik, davranış ve lisan bozukluğuna sahip olmaktadır (Lomen-Hoerth, Murphy, Langmore, Kramer, Olney and Miller 2003).

Hemşirelik Tanıları ve Bu Tanılara Yönelik Hemşirelik Yönetimi

Hastalığının ilerleyen dönemlerinde hemşirelik bakımı hastanın çevresine uyum sağlamaya odaklanmıştır. Hasta giderek kendi

bakımını yapabilme yeteneğini yitirdiğinde ve bağımlı hale geldiğinde hem fiziksel hem de psikolojik gereksinimleri de giderek artacaktır. Hemşirelik girişimlerinin amacı, hastanın fiziksel güvenliğini sağlamak, anksiyete ve ajitasyonu gidermek, iletişimi iyileştirmek, bağımsızlığını ve öz bakım aktivitelerini desteklemek, sosyalleşme gereksinimlerini karşılamak, yeterli beslenmeyi sağlamak, uyku bozukluklarını gidermek, aileye destek olmak ve eğitmektir (O'Brien 2011).

Fiziksel Aktivitede Bozulma: ALS'li hastaların rehabilitasyonunun başlıca hedefi aşırı fiziksel ve emosyonel zorlamaya neden olmadan, günlük yaşam aktivitelerini yerine getirme yeteneklerini olabildiğince uzun süre sürdürmelerini sağlamaktır. Çeşitli ekzersizler kuvvet, dayanma gücü ve hareket yeteneğini sürdürme ya da artırmada önemlidir. ALS'nin etkilediği kaslara yoruluncaya dek egzersiz yaptırmak ise bazen zararlı olabilmektedir. Ancak bu durum çalışmalarla desteklenmemiştir (Birol 2004, Carpenito 2005, O'Brien 2011).

Günlük yaşam aktivitelerinin bağımsız olarak yapabilmesi için birey, hemşire ve rehabilitasyon ekibi tarafından bilgilendirilmeli ve izlenmelidir. Bireyin bağımsızlığını kazanabilmesi ve öz bakımının yapabilmesi için, hasta ve hemşire birlikte çaba harcamalıdır. Bireylerin bağımsızlıklarını kazanabilmeleri için mümkün olduğunca çok aktiviteyi çok zaman alsa bile kendi kendilerine yapmalarına olanak verilmelidir (Carpenito 2005).

Ayrıca, iş yaparken yorgunluğu önlemek için arada dinlenme süreleri verilmeli ve günlük işler bütün haftaya yayılmalıdır. Örneğin, tüm temizlik bir günde yapılmamalı, çeşitli eşyaları taşımak için servis arabası kullanılmalı, sık kullanılan malzemeler kullanışlı ve kolay ulaşılabilir yerde saklanmalıdır. ALS'li bireyler sıklıkla düğme ilikleme, küçük paketleri açma gibi ince işlerde güçlük çektiklerinden özel olarak geliştirilmiş diş fırçası, çatal, bıçak gibi araçlar, düğmeler, hafif plastik tabaklar, düğme ve fermuarı önde olan giysiler önerilebilir (O'Brien 2011).

Yorgunluk: ALS'li hastalarda yorgunluğun belirtileri; yavaş vücut hareketleri, daha yavaş konuşma, kısa cevaplar, düşük ses tonu, donuk/tekdüze ses tonu, iç çekmenin artması, iştahsızlık, çabuk sinirlenme, anksiyete, ağlama nöbetleri, azalmış gülümseme, önceden keyif alınan deneyimlerden keyif alınmaması, önceden önemli olan şeyler için gösterilen

önemin azalması, görüntüde ve üstüne başına çeki düzen vermedeki kötüleşme, artmış unutkanlık, yalnız kalma tercihinin artması ve günlük planlar hakkında karar vermeye dair ilgisizliktir (Carpenito 2005).

Bireyin yorgunlukla başa çıkabilmesi için aktivitelerinin düzenlenmesi, var olan kaynaklardan yararlanılması, gereksinimlerinin belirlenmesi gerekir. Bu kapsamda bireylere yapılacak öneriler şunlar olabilir;

- Günlük işlerini planlamalı aktiviteleri dinlenme ile ağır işleri hafif işlerle dengelemeli,
- Bir işe başlamadan önce tüm malzemeyi kolay ulaşılabilecek şekilde hazırlamalı,
- Gerçekten yapılması zorunlu işleri belirleyip zorunlu olmayanları elimine etmeli,
- Önerilen egzersiz programına uymalıdır. Egzersiz programı kasları, kemik ve kırıkdağı güçlendirir, esnekliği sağlar, uykuya yardımcı olur, enerjiyi artırır ve yorgunluğu azaltır.
- Depresyon yorgunluk duygusuna, yorgunluk depresyona neden olabileceğinden duygularla ilgili danışmanlık alınmalıdır.
- Günde en fazla 8 saat çalışmalı gün içinde de sık aralarla dinlenmeli, kendini zorlamalıdır.
- Tedavi planına uymalı, gereksinimi olmadığını düşünse bile ilacını almayı, egzersizini yapmayı ihmal etmemelidir.
- Yeterli ve dengeli beslenmelidir (Carpenito 2005).

Üstlendiği Rolü Yerine Getirmede Değişiklik, Beden Bilincinde Bozulma, Benlik Saygısında Bozulma: ALS'li bireylerin bakımı, kronik hastalığa duygusal yanıtları, normal, aşırı, patolojik ve psikolojik tepkileri anlamayı gerektirir. ALS'nin özellikleri nedeniyle diğer kronik hastalıklardan daha fazla psikolojik etkilere sahiptir. Bireyin sosyal ve çalışma yaşantısı, seksüel fonksiyonları ve ekonomik durumunu içeren tüm yönleri değişmektedir. Hastalık ve kas atrofisine bağlı şekil bozukluklarının, sıklıkla anksiyete, depresyon, suçluluk ve benlik saygısında azalmaya yol açtığına ve bu etkenlerin de hastalığın etkinliğini artırabildiğine inanılmaktadır. ALS'li bireylerin büyük kısmında eşleri, arkadaşları, aileleri ve çocukları ile ilişkilerinde bozulma olduğu saptanmıştır (Black and Matarassarin-Jacobs 2009, O'Brien 2011).

Hemşire bireyin yaşadığı duyguları tanıyarak yardımcı olabilir. Hastalığın birey ve ailesi üzerindeki baskısı bireyin olumsuz bir tutum sergilemesine neden olabilmektedir. Bireyin yaşadığı korku ve endişelerini belirtebilmesine olanak verilmeli, hastalığa karşı duygusal tepkilerini anlamaya çalışılmalıdır. Bireyin bakımına ailesinin katılması, kişinin yakınlık, sevgi, paylaşma gereksinimlerini karşılmasına ve yaşamlarına düzenlemelerine yardım eder. Bu yönde bireyin bakımına, hastaya yakın kişilerinde katılması sağlanmalıdır (O'Brien 2011).

ALS'li hastalarda anksiyete, huzursuzluk ve depresyon hem hemşireler, hem de hasta yakınları için en önemli konulardan biridir. Hastayı anksiyete yaratan durumlardan uzaklaştırmak gerekmektedir. Aşırı uyarılar anksiyete ve ajitasyonu artırır. Günlük rutinlerin olabildiğince sürdürülmeye çalışılması gerekmektedir (Birol 2004, Carpenito 2005, O'Brien 2011).

Umutsuzluk: Hastalar ve aileleri kendilerini umutsuz ve güçsüz hissedebilirler. Beklenen sorunlarla baş etme becerileri olmayabilir, ayrıca hastalığın ilerleyici ve geri dönüşsüz gidişi umudu azaltabilir. Hastanın ve yakınlarının tanıya karşı yanıtlarını değerlendirmek ve duygularını ifade etmeleri için cesaretlendirmek önemlidir. Hastanın ya da ailenin bakış açısını anlamak hemşirenin yanlış bilgi ve inanışları belirleyebilmesine ve düzeltebilmesine olanak verir. İfade edilen duyguları eleştirmek ya da yargılamaktan kaçınılmalıdır. Gerçek duyguların ifade edilmesini kabul eden bir ortam daha sonraki duygu ifadelerinin de gerçekçi bir şekilde yapılmasına ve tartışılması için gönüllü olunmasına olanak tanır. Olumlu aile ilişkilerini kurmaya ve aile içindeki iletişimini sürdürmeye çalışmak gerekmektedir. Güçlü aile ilişkileri, hayatın sürdürülmesini destekler ve yükün paylaşılmasını sağlar (O'Brien 2011).

Depresyon: ALS'de depresyonun farkına varmak yaşamsal öneme sahiptir. ALS'de depresyon, sadece yaşam kalitesini etkilemekle kalmayan, aynı zamanda yaşam süresini de kısaltan sık görülen ama az tanınan bir sorundur (Dubendorf 2010, O'Brien 2011).

Öz Bakımda Yetersizlik: Hemşire hastanın yapabildiği kadarıyla işlerini kendilerinin yapmasını izin vermeli, aile ya da diğer bakım vericileri bilgilendirmelidir. Eğer mümkünse, hastaların yemek hazırlığı, alışverişe

gitme ya da diğer ev işlerine yapabildiği derecede katılımları sağlanmalıdır. Günlük yaşam aktivitelerini sürdürmek için yardımcı araçlara gereksinimleri varsa bunlar sağlanmalıdır. Hastanın bağımsızlığını sürdürmek için hareket sınırlılıkları içinde GYA'ni yerine getirmesi için cesaretlendirilmelidir. Hastanın olası bireysel bakımını en üst düzeyde sürdürmesini kolaylaştıracak şekilde düzenlenmelidir. GYA'ne katılımı sağlamak için hastalara bazı önerilerde bulunulabilir;

- Eğer günlük yaşam aktivitelerini kolaylaştırmak için yardımcı cihazlar kullanılabilir, hareket kısıtlılığı olan bireylerin tekerlekli sandalye edinmeleri sağlanmalıdır.
- Mobiliteyi artırmak için daha iyi yöntemler öğrenmek amacıyla gerekirse bir fizyoterapist veya mesleki terapistinden yardım alınmalıdır.
- Asansörlü sandalye, elektrikli yatak, tekerlekli lazımlık iskemlesi (klozet) ve banyo küveti gibi ev aletlerinin kullanımı, evi daha erişilebilir hale getirir ve hayatı da daha kolaylaştırabilir (O'Brien 2011).

Bağırsak ve Mesane İnkontinansı:

Kaslardaki atrofi ve hareketsizliğe bağlı olarak ALS'li hastaların en sık rastlandığı sorunlardan biri bağırsak ve mesane inkontinansıdır. Barsak ve mesane inkontinansını önlemek için;

- Hastalar belirli aralıklarla tuvalete götürülmeli (gündüzleri 2 saat arayla geceleri daha seyrek olmak üzere) ya da ördek, sürgü gibi araçlar olduğunca hastanın yanı başında veya kolay ulaşabileceği yerde bulundurulmalıdır.
- Hemşire hastanın yeterli sıvı almasını teşvik etmelidir, çünkü hastalar ve bakım verenler idrar inkontinansından korktukları için hastanın sıvı almasını kısıtlamış olabilirler.
- Hastalar gece yardımsız tuvalete gitmek isteyebilir ve düşmeler nedeniyle yaralanmalar olabilir. Bu nedenle hastaların yatak kenarlıklarının kaldırılması travmalardan korunmasına yardımcı olacaktır.
- Hemşirenin veya bakım veren kişinin yatak ve tuvalet arasında kazalara neden olabilecek etmenleri ortadan kaldırılmasına yönelik önlemleri alması gerekmektedir. Lambaların gece boyunca çevrenin aydınlanmasını sağlayacak şekilde açık tutulması

gerekmektedir. Eğer uygun bulunursa yatak başında bir komot veya sehpa bulundurulabilir (Birol 2004, O'Brien 2011).

Yazılı ve Sözel İletişimde Bozulma:

Konuşma ve iletişim disfonksiyonu, ALS'li hastalarda yaşam kalitesini düşüren en ciddi faktörlerden biridir. İdeal olarak, tanı konar konmaz konuşma terapistleri hastanın uzun süre bağımsız iletişimini sürdürebilmesi için konuşma ve iletişimi değerlendirmelidir. Bu açıdan düzenli aralıklarla izlem gerekmektedir. Değerlendirme ve bakım şu öğeleri kapsamalıdır:

- Eğer hastaların konuşmalarını anlamakta güçlük yaşıyorsa, en hızlı ve en güvenilir iletişimi kurmak için bir yol bulunmalıdır.
- Ses tonu düşük olan bireyler ses amplifikatörü (yükseletci) deneyebilir. Diğer yöntemler; yazma cihazlarının kullanımını, elle tutulan bir cihaz üzerindeki düğmelere basmayı, ses sentezleyicisi olan bir bilgisayar edinmeyi veya bir kart üzerinden harf veya kelime seçmeyi içermektedir.
- Etkili iletişim sadece hastaların isteklerini ifade etmeleri için bir yol sağlamaz, aynı zamanda yaşam kalitesi için de gereklidir. İletişimi sürdürmek, çaresizlik ve duygusal çöküntü hislerini minimize eder ve aile ilişkilerinde yanlış anlamaları ve çelişkileri önlemeye de yardımcı olur (O'Brien 2011).

Uyku Bozuklukları: Hipopne ve hipoksiye bağlı uyanma sıklığında artma ALS'de yaygın olarak görülmekte ve gündüz uyuklamalarına, sabah baş ağrılarına ve yorgunluğun artmasına neden olmaktadır. Solunum gücünün ilerledikçe diyafragmatik güçsüzlük de arttığı için hastalar sırtüstü yatamaz ve bu durumu çok sayıda yastık kullanarak kompanse ederler. Daha ileri evrelerde hastalar yatakta hiç yatamazlar. Solunum yetmezliğinin en önemli özelliği bir faaliyet sırasında, ilerleyen dönemlerde istirahatta ortaya çıkan dispnedir. Pozisyon değiştirmede güçlük, ağrıyan kaslar, immobiliteden dolayı rahatsızlık, eklem katılığı ve solunum problemleri sıklıkla insanların uykuya dalmasını veya uykularını sürdürmelerini engeller (Dubendorf 2010, O'Brien 2011).

Uyku bozukluğunu azaltmak için, uykusuzluğun nedenini bulmak önemlidir. Eğer fiziksel bir ağrı varsa, ağrının nedeni ve bu konuda ne yapılması gerektiği belirlenmelidir. Aynı pozisyonda uzun süre kalmak uykusuzluk sebebidir. Her iki saatte vücuda yeniden

pozisyon vermek, optimal rahatlığı ve uyuma yeteneğini geliştirir. Bazı bireyler, gecenin ortasında kalkıp kısa bir süre bir sandalyede oturarak immobilitiyi azaltabilir (Biol 2004, O'Brien 2011).

Deri Bütünlüğünde Bozulma: Vücudun bir bölgesinin yatak veya sandalye yoluyla basınca maruz kalması sonucunda oluşabilmektedir. Deriye ve altındaki dokulara basınç yapan herhangi bir yüzey, o bölgeye dolaşımı azaltır, dokunun oksijenlenmesini ve beslenmesini etkiler. Bunun ilk belirtisi kızarıklıktaır. Bazı basınç yaraları, uzun süre fark edilmeden kemiğe veya kasa kadar yayılabilmektedir. Bundan dolayı hemşire hastanın yatak yarasının gelişmemesi için hasta ve ailesine gerekli bakım eğitimini vermelidir (O'Brien 2011).

Beslenmede Değişim; Konstipasyon: Bulber kasların atrofisine bağlı olarak hastalar besinleri yutmada zorlandıkları için yutkunma bozukluğu düzeyi değerlendirilerek aspirasyon riski en az indirilmelidir. Bunun için;

- Hastanın dik oturur pozisyonda tutulması gerekmektedir.
- Konstipasyonu önlemek için, kolay yutulabilen yumuşak ve sıvı gıdalardan oluşan bir diyet ayarlanmalı, gaita hacmini genişletmek için bol lifli gıda alımı sağlanmalıdır.
- Peristaltizmin uyarılması için hastanın hareket etmeye teşvik edilmesi sağlanmalıdır.
- Konstipasyonu etkileyen diğer faktörler, lazımlık iskemlesi kullanırken rahatsız edici pozisyona girmek veya lazımlık iskemlesini kullanmak için yardım gerekiyorsa bakım verici yardımının her zaman mevcut olmaması, banyoya gidemeden dolayı eliminasyonda aşırı gecikmedir.
- Konstipasyonun ileri dönemlerinde boşaltımı sağlamak için gaita yumuşatıcıları, laksatifler ve supositivar kullanımının

KAYNAKLAR

Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M, Arroliga AC, Mitsumoto H. Objective Measures of the Efficacy of Noninvasive Positive-Pressure Ventilation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Muscle&Nerve* 2001;24(3):403-9.

Alper E, Baydar B, Arı F, Buyraç Z, Kırıcı A, Aslan F ve ark. Perkütan Endoskopik Gastroenterostomi Uygulama Deneyimlerimiz:

sağlanması gerekebilmektedir (Biol 2004, O'Brien 2011).

Solunum

Fonksiyonlarında

Değişiklik: Solunum yetmezliği, ALS'deki en sık ölüm nedenidir. Dispne başlangıçlı ALS genellikle belirgin solunum sıkıntısı ile birlikte görülmektedir. Hemen hemen tüm ALS tiplerinde, belirtiler hastalığın geç dönemlerine kadar fark edilmeyebilse de, eninde sonunda solunum yetmezliği gelişeceği konusunda hasta ve aile bireylerinin bilgilendirilmesi önemlidir. Her ne kadar trakeostomi yoluyla uygulanan pozitif basınçlı ventilasyon yaşam süresini bir miktar uzatsa da, hastalık üzerine herhangi bir etkisinin olmadığı hastalara açıklanmalıdır. Çoğu hasta ve doktorlar non-invaziv pozitif basınçlı ventilasyon (NIPPV) yöntemini tercih etmektedir (Tok, Ok, Erbüyün, Ertan ve Çetin 2006). Aboussouan ve arkadaşlarının (2001) ALS'li hastalarla yaptıkları çalışmalarında hastalara uygulanan NIPPV'un solunum fonksiyonlarını düzelttiği ve hastaların yaşam süresini uzattığı ifade edilmektedir.

Hemşire solunum makinesine bağlı olan hastaların evde bakımı ile ilgili hasta yakınlarına eğitim vermeli ve kontrolü sağlanmalıdır (O'Brien 2011).

Hava Yolunu Temizlemede Etkisizlik:

Bazı solunumla ilgili sorunların ortaya çıkması hareketsizlikten kaynaklanmaktadır. Tek bir pozisyonda uzun süre bir sandalyeye veya yatağa bağlı olmak, akciğerin genişlemesini ve etkili havayolu temizliğinin sağlıklı sürdürülmesini baskılamaktadır. Akciğerlerdeki sekresyonlar ayrıca, bakterilerin çoğalmasına ve pnömoni ile sonuçlanmasına neden olmaktadır. Hemşire hastaların yeterli sıvı almasını sağlamalı, sekresyonların kolay atılması için solunum egzersizleri ve masaj uygulamalıdır (Dubendorf 2010, O'Brien 2011 ve Karadakovan 2011).

Endikasyon ve Komplikasyonlar. *Akademik Gastroenteroloji Dergisi* 2009;8(2):74-6.

Armon C. Environmental Risk Faktors for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuroepidemiology* 2001;20:2-69.

Beck M, Giess R, Magnus T, Puls I, Reiners K, Toyka KV et al. Progressive Sodomotor Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of*

Neurology, Neurosurgery&Psychiatry 2002;73(1):68-70.

Biol L. Hemşirelik Süreci. Hemşirelik Bakımında Sistematik Yaklaşım. 6. Baskı, İzmir. Etki Yayıncılık; 2004. p. 284-386

Black JM, Matarassarin-Jacobs E. Neurologic Disorders: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Luckmann And Sorenson's Medical Surgical Nursing: A Psychophysiological Approach. Unit 6, Fourth Edition, W.B. Saunders; 2010:1987-90.

Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology Criteria For The Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and El Escorial "Clinical Limits of Amyotrophic Lateral Sclerosis" Workshop Contributors. Journal of Neurological Sciences 1994;24:96-107.

Carpenito LJ. Hemşirelik Tanıları El Kitabı. Erdemir F, editör. 7. Baskı. İstanbul. Nobel Tıp Kitabevleri 2005. p. 182-390.

Carvalho M, Swash M. Nerve Conduction Studies in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Muscle Nerve 2000; 23: 344-52.

Chio A, Galletti R, Finocchiaro C, Righi D, Ruffino M A, Calvo A et al. Percutaneous Radiological Gastrostomy: A Safe and Effective Method of Nutritional Tube Placement in Advanced ALS. Journal of Neurology, Neurosurgery& Psychiatry 2004;75: 645-7.

Christopher G, Goetz MD. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Early Contributions of Jean-Martin Charcot. Muscle&Nerve. 2000;23(3):336-43.

Çelik JB, Sizer Ç, Yosunkaya A, Küçük kartallar T. Perkütan Endoskopik Gastrostomi (PEG) Deneyimlerimiz: 68 Olgu Nedeni ile. Selçuk Tıp Dergisi 2009;25(1);37-42.

Dubendorf P. Amyotrophic Lateral Sclerosis. In: Smeltzer SC, Bare BG, Hinkle JL, Cheever KH, eds. Brunner&Suddarth's Textbook Of Medical-Surgical Nursing. Assessment and Management of Clinical Problems. 12. Edition. Lippincott Williams &Wilkins. Philadelphia; 2010.p.1993-1995.

Genton L, Viatte V, Janssens JP, Heritier AC, Pichard C. Nutritional State, Energy Intakes and Energy Expenditure of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Patients. Clinical Nutrition 2011 (doi:10.1016/j.clnu.2011.06.004). (Erişim tarihi 20 Ağustos 2011.)

Gilroy J. Dejeneratif Hastalıklar - Motor Nöron Hastalığı (Amyotrofik Lateral Skleroz). E Karabudak R, editör. Temel Nöroloji. 1. Baskı. İstanbul. Güneş Kitabevi; 2002.p.48-54.

Goetz CG. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Early Contributions of Jean-Martin Charcot. Muscle & Nerve. 2000;23(3):336-43.

Karadakovan A. Sinir Sisteminin Dejeneratif ve Onkolojik Hastalıkları: Amiyotrofik Lateral Skleroz

(ALS). Karadakovan A, Aslan FE, editör. Dahili ve Cerrahi Hastalıklarda Bakım. 2. Baskı Nobel Yayınları. Adana; 2011.p.1238-1240.

Lomen-Hoerth C, Murphy J, Langmore S, Kramer JH, Olney RK, Miller B. Are Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients Cognitively Normal? Neurology 2003;8(60);7:1094-97.

Löser C, Aschl G, Hebuterne X, Mathus-Vliegen EMH, Muscaritoli M, Niv Y et al. ESPEN Guidelines on Artificial Nutrition-Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG). Clinical Nutrition 2005;24:848-61.

Mazzini L, Corra T, Zaccala M, Mora G, Piano M, Galante M. Percutaneous Endoscopic Gastrostomy and Enteral Nutrition in a Amyotrophic Lateral Sclerosis. Journal of Neurology 1995;242(10): 695-8.

McGuire V, Nelson M. Descriptive Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: New Evidence and Unsolved Issues. J. Neurol Neurosurg Psychiatry 2008;79:6-11.

Miller RG, Rosenberg A, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R et al. Practice Parameter: The Care of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis (An Evidence-Based Review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 1999;52:1311-21.

Mitchell JD. Heavy Metals and Trace Elements in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurologic Clinics. 1987;5:43-60.

Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Lancet 2007; 369: 2031-41.

Neary D, Snowden LS, Mann DM. Cognitive Change in Motor Neuron Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS/ALS). J. Neurol. Sci. 2000;180:15-20.

O'Brien M. Management of Patients with Motor Neuron Disease. In: Woodward S, Mestecky A, eds. Neuroscience Nursing Evidence-Based Practice. 1st ed. Philadelphia: Wiley-Blackwell Publication; 2011.p.457-70.

Özdemir C. Motor Nöron Hastalığı: Amiyotrofik Lateral Skleroz- Charcot Hastalığı.. Öge AE, editör. Nöroloji. 1. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 2004.p.112-4.

Radunovic A, Mitsumoto H, P Leigh NP. Clinical Care of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Lancet Neurology 2007;6:913-25.

Roche V. Percutaneous Endoscopic Gastrostomy: Clinical Care of PEG Tubes in Older Adults. Geriatrics 2003;58:22-9.

Strong MJ. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Contemporary Concept in Etiopathogenesis and Pharmacotherapy. Expert Opin Investig. Drugs 2004;13(12):1593-614.

Swash M, Desai J. Motor Neuron Disease: Classification and Nomenclature, ALS and Other Motor Neuron Disorders. 2000;1(2):105-12.

Tok D, Ok G, Erbüyük K, Ertan Y, Çetin İ. Yoğun Bakım Ünitesinde Perkutan Endoskopik Gastrostomi Uygulamaları. Dicle Tıp Dergisi. 2006;33(2):81-4.
Tunçbay T, Tunçbay E. Ön Boynuz ve Periferik Sistem Hastalıkları: Ön Boynuz Hücre Hastalıkları. Nöromusküler Hastalıklar. I Cilt. 1. Baskı. İzmir: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Yayını; 2000.p.82-7.
Wilbourn AJ. Clinical Neurophysiology in the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis: The

Lambert and The El Escorial Criteria. Journal of Neurological Sciences. 1998; 160(1):25-9.
World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases Subcommittee on Motor Neuron Disease (WFD). The El Escorial Criteria For The Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Journal of Neurological Sciences. 1994;124:96-107.