



Lihastautiliitto ry

# ALS

Amyotrofinen lateraaliskleroosi

ALSIIN SAIRASTUMINEN – ELÄMÄN KÄSIKIRJOITUS	
MENI UUSIKSI .....	4
Moni sopeutuu, moni selviää .....	6
SAIRASTAVAN VIESTI .....	7
Toiselle sairastavalle – anna itsellesi aikaa .....	7
Läheiselle – opettelemme yhdessä elämään uudenaikaista arkeamme .....	7
Tuttavalle – olen se sama minä kuin ennenkin .....	7
Viranomaisille – tarpeeni ovat yksilölliset .....	7
Avustajalle – kunnioita kotini tapoja ja toimintamalleja .....	7
YLEISTÄ ALS-SAIRAUDESTA .....	8
Esiintyvyys .....	9
Mikä on perinnöllinen ALS .....	9
Diagnoosin varmistuminen .....	10
Lääkehoito .....	11
Oireenmukainen hoito .....	11
FYSIOTERAPIA .....	12
Fysioterapiaa ja omaehtoista liikuntaa .....	13
Hengitysfysioterapia .....	13
HENGITYKSEN TUKEMINEN .....	14
Hengityksen tukihoito .....	14
Hengityskonehoito .....	14
Hoitotahto ja hengityksen tukeminen .....	14
TOIMINTATERAPIA .....	15
Apuvälineet .....	15
PUHETERAPIA .....	16
RAVITSEMUSTERAPIA .....	17
Painon seuraaminen tärkeää .....	17
Riittävästi energiaa .....	17
PEG ajoissa .....	17
SOSIAALITURVA JA PALVELUT .....	18

## LUKIJALLE

Tämä opas on suunnattu henkilöille, jotka sairastavat tai joiden läheinen sairastaa liikehermorappeumasairautta eli ALSia (amyotrofinen lateraaliskleroosi). ALS-sairaus kuuluu motoneuronisairauksien ryhmään. Samaan motoneuronisairauksien ryhmään kuuluvat mm. progressiivinen bulbaaripareesi, primaarinen lateraaliskleroosi, spinaalinen lihasatrofia ja spinobulbaarinen lihasatrofia eli Kennedyn tauti.

ALS ei ole vain yksi sairaus, vaan siitä tunnetaan eri muotoja. Jotkut muodot etenevät nopeammin, toiset hitaammin. Sairaus etenee kuitenkin aina yksilöllisesti, eikä yhden sairastavan tilannetta voi näin ollen suoraan verrata toisen sairastavan tilanteeseen.

Oppaassa esitellään ALSin hoitoon, kuntoutukseen ja sosiaaliturvaan liittyviä asioita. Oppaan tekstit ovat syntyneet kuntoutus- ja järjestötyössä saaduista kokemuksista. Puheenvuoron ovat saaneet myös sairastavat. He kehottavat sairastunutta tutustumaan oppaisiin ja ohjeisiin silloin, kun on itse valmis ne lukemaan. He neuvovat myös lähtemään yhdessä läheisen kanssa ensitietokurssille tai sopeutumisvalmennuskurssille. Sieltä saa tietoa ja tapaa muita ALS-sairauden kanssa elämään opettelevia.

Lihastautiliitto on tehnyt työtä ALSia sairastavien kanssa yli 25 vuotta. Järjestö tarjoaa ohjausta ja neuvontaa sairauteen, kuntoutukseen, sopeutumisvalmennukseen sekä sosiaaliturvaan liittyvissä kysymyksissä puhelinpalvelun ja sähköpostin välityksellä.

Tämän oppaan tekstit on päivitetty oppaan aiemmin ilmestyneen 1. painoksen pohjalta ja päivitykseen on saatu tukea ALS Ice Bucket Challenge Finland 2014 -kampanjan varoista. Arvokasta näkemystä olemme saaneet liiton ALS-vertaistukihenkilöiltä, jotka osallistuivat oppaan tekoon kommentoimalla oppaan sisältöä ennen sen julkaisemista. Lihastautiliitto kiittää kaikkia tämän oppaan päivittämiseen osallistuneita!



## ALSIIN SAIRASTUMINEN – ELÄMÄN KÄSIKIRJOITUS MENI UUSIKSI

ALS-diagnoosin saaminen muuttaa elämää peruuttamattomasti. Moni asia tulee muuttamaan, monet elämän suunnitelmat menevät uusiksi – koko elämän käsikirjoitus ottaa uuden suunnan. Sairauden etenemiseen ei juurikaan voi vaikuttaa, mutta sen sijaan sen kanssa selviytymiseen voi vaikuttaa paljonkin. Käytännön ongelmia voidaan ratkaista tai vähentää, selviytymiseen löytyy erilaisia apukeinoja ja -välineitä, myös monenlaista tukea on saatavilla.

”Ei voi olla totta, tässä on täytynyt tapahtua jokin kauhea erehdys!” Lääkäriin sanat eivät mene perille, mieli ei pysty ottamaan tietoa vastaan. Olo on epätodellinen, jopa unenomainen. Mieli suojautuu vaikeassa tilanteessa kieltämisellä. Tämä kaikki kuuluu asiaan, ilmiötä kutsutaan sokiksi. Se on sairauden aiheuttaman kriisin ensimmäinen vaihe, joka kestää yleensä muutamasta tunnista muutamaan päivään.

Vähitellen tapahtuu kuitenkin herääminen uuteen todellisuuteen. Ihminen tajuaa diagnoosin todellisuuden ja sen merkityksen. Samalla herää kysymys: ”Miksi juuri minä”? Tällöin ollaan kriisin reaktiovaiheessa, joka kestää tyypillisimmillään viikkoja, joskus jopa kuukausia. Tässä vaiheessa vaihtelevat kieltäminen ja tiedostaminen, yhtäältä suojautuminen ja toisaalta kipeiden asioiden vähittäinen kohtaaminen. Tilanne alkaa vähitellen realisoitua. Sairauteen liittyvää tietoa ei ainoastaan kyetä paremmin ottamaan vastaan, sitä aletaan myös etsiä. Sairastunut alkaa pohtia tilannetta ja sen merkitystä koko elämän

kannalta. Usein hän kokee sairastumisen omalla kohdallaan epäoikeudenmukaiseksi, kohtalon julmaksi oikuksi. Mieleen nousee väkisin kysymys: ”Mitä olen tehnyt väärin, kun minua tällaisella rangaistaan”? Sekin ajatus kuuluu asiaan.

Sairauteen liittyviä asioita ja niiden merkitystä elämisen ja tulevaisuuden kannalta käydään läpi yhä uudelleen. Pahaa oloa, psyykkistä kipua koetaan ja sitä käsitellään. Tässä kriisin käsittelyvaiheessa keskeistä on luopuminen ja hyväksyminen. Päästäkseen eteenpäin on opittava hyväksymään uusi lähtökohta elämälle. Tämä vaihe on pitkälti luopumistyöskentelyä ja suremistä, vanhan vähittäistä taakse jättämistä ja uuden etsimistä. Vähitellen siirrytään kuitenkin eteenpäin, alkaa tapahtua suuntautumista tulevaisuuteen. Herää taisteluhalu, voimavarat aktivoidaan ja otetaan käyttöön.

Kun sairastunut on hyväksynyt sairauden muodostaman uuden lähtökohdan elämälleen, alkaa uudelleen suuntautuminen. Tähänkin vaiheeseen liittyy monia viriäviä kysymyksiä: ”Mitä mahdollisuuksia minulla on”? ”Mitkä asiat ja elämänsisällöt ovat minulle tärkeitä”? ”Mitä asioita minulla on vielä kokematta ja tekemättä”? Vähitellen vastauksista näihin kysymyksiin muodostuu selkeämpiä tavoitteita ja suunnitelmia. Ne ovatkin tärkeitä. Kun sairastuneella on suunnitelmia ja tavoitteita, alkaa hän jälleen olla elämässä kiinni. Elämälle on löytymässä uusi suunta, uusi tarkoitus.

Olet sairastunut ALSiin, sinulla on elä-

mää ja vuosia edessäsi. Kirjoita elämällesi uusi käsikirjoitus. Sisällytä siihen sellaisia itsellesi tärkeitä asioita, joista haluat ja voit pitää kiinni mahdollisimman pitkään. Ehkä toteutat niitä eri tavalla kuin ennen. Elämästä saa ja tuleekin nauttia. Käytä vertaistukea hyödyksesi. Monet ALSia sairastavat ovat osoittaneet, että vaikeankin sairauteen voi sopeutua ja sen kanssa elää. Tärkeintä on nähdä keinot ja mahdollisuudet, ei pelkästään rajoitteita.

### **Moni sopeutuu, moni selviää**

ALS-tautia sairastavien kanssa työtä tekevät ovat huomanneet jännittävän ilmiön: tämänkin sairauden kanssa voi elää ja elämäntilanteeseen voi sopeutua. Kuinka se on mahdollista? Kyse näyttäisi olevan pitkälti asenteista, sairautteen ja siihen liittyviin ilmiöihin suhtautumisesta. Suhtautumistapansa jokainen valitsee itse, mutta omaan asennoitumiseensa voi saada apua muilta sairastavilta.

Miten ALSin kanssa voisi parhaiten selvitä? Hyvä periaate vaikuttaisi olevan se, että ollaan koko ajan askeleen edellä sairautta. Ei jäädä odottamaan sitä, että sairaus aiheuttaa elämänmuutoksia. Niitä voi parhaiten ehkäistä toteuttamalla muutoksia itse ja ennen kuin on aivan pakko. Otetaan apuväline käyttöön ennen kuin on pakko tai pohditaan mahdollisia uusia asumisvaihtoehtoja silloin, kun niihin ei vielä ole tarvetta. Näillä keinoilla voimavarat riittävät pitempään, elämänmuutokset ovat loivempia ja aikaa niihin totuttautumiseen on

enemmän. Elämä jatkuu tasaisemmin.

Tärkeintä ALSia sairastavalle on se, ettei jää yksin. Vertaistuki – muiden ALSia sairastavien tapaaminen sekä ajatusten, kokemusten ja tunteiden jakaminen heidän kanssaan – on keskeinen voimavara, jonka avulla sairauden kanssa on mahdollista selviytyä ja siihen sopeutua.

Vertaistuen lisäksi apua ja tukea sairauden aiheuttaman elämänkriisin työstämiseen ja sopeutumiseen on saatavissa myös kuntoutustyöntekijöiltä ja muilta terveydenhuollon edustajilta (psykologit, sosiaalityöntekijät, lääkärit ym.). Jos ahdistus tai masennus tuntuu sietämättömältä, tilannetta voidaan helpottaa lääkityksen avulla. Kaikkein tärkeintä on kuitenkin puhuminen ja jakaminen.

Vaikea sairaus koskettaa ja myös muuttaa koko perheen elämää ja tulevaisuudensuunnitelmia. Läheiset ovat tärkeä tuki ja turva sairastuneelle, mutta usein hekin tarvitsevat tukea läheisen sairastumisen aiheuttaman kriisin työstämisessä ja jokapäiväisessä elämässä selviytymisessä. Myös heillä täytyy olla mahdollisuus vertaistukeen ja keskusteluapuun ammattilaisten kanssa.

## **SAIRASTAVAN VIESTI**

### **Toiselle sairastavalle – anna itsellesi aikaa**

Olet saanut diagnoosin vakavasta sairaudesta. Anna itsellesi aikaa. Tutustu papereihin ja ohjeisiin silloin, kun olet valmis ne lukemaan. Anna läheistesi lukea ja saada tarvittavaa tietoa. Lähtekää yhdessä ensitietokurssille tai sopeutumisvalmennuskurssille. Sieltä saatte tietoa ja tapaatte muita ALS-sairauden kanssa elämään opettelevia. Älä jää kotiin, vaan lähde rohkeasti jatkamaan elämääsi: kokemuksia on vielä edessä. Älä kuitenkaan yritä tai jaksa liikaa, itsensä ylittäminen jatkuvasti ei ole viisasta. Väsyminen on totta ja saattaa tulla yllättäen. Anna itsellesi lupa levätä.

### **Läheiselle – opettelemme yhdessä elämään uudenlaista arkeamme**

Läheiseni, tarvitsemme kumpikin läheisyyttä ja lohdutusta. Opettelemme yhdessä elämään uutta arkeamme. Eläkäämme tätä päivää. Emme kumpikaan saa edetä asioiden edelle ja lähteä elämään tulevaa aikaa; aikaa, jolloin minua ei ole. Haluan jakaa kanssasi arkiset asiat jaksamiseni rajoissa ja koko tunteideni kirjon. Olen yhtä haavoittuva kuin ennenkin, yhtä iloinen kuin ennenkin. On hyvä, jos saan puhua kanssasi arkisista päätöksistä ja niistäkin, jotka koskevat tulevaisuutta. Toivon sinulta kärsivällisyyttä selvittää ajatuksiani, vaikka puheeni vaikeutuisi. Et voi tietää tarkkaan mietteitäni, vaikka olisimme tunteneet jo kauan. Lapseni, minulle riittää, kun pidät yhteyttä säännöllisesti. Älä kanno liiallista huolta, jos asut kaukana minusta.

### **Tuttavalle – olen se sama minä kuin ennenkin**

Tuttuni, älä suotta pelkää minua. Olen edelleen se sama minä kuin ennenkin. Voit auttaa minua pelkällä läsnäolollasi ja yhteydenpidollasi. Suuria sanoja ei tarvita, voimme puhua edelleen ihan arkisista asioista. Puhelinsoittosi ja käyntisi tai yhteiset harrastuksemme ovat minulle nyt erittäin tärkeitä. Huomioi kuitenkin väsyvyuteni.

### **Viranomaisille – tarpeeni ovat yksilölliset**

Asioitani hoitava viranomainen, älä sinäkään minua pelkää. Haluan hoitaa kaikkia asioitani edelleen itse. Voit puhua suoraan minulle, vaikka minulla olisi avustaja mukana. Ole valmis miettimään kanssani kaikkia tarvitsemiani palveluja. Tarpeeni ovat yksilölliset. Ota sairautestani selvää asiantuntijoilta ja minulta – olen itse asiantuntija omassa tilanteessani. En halua ylimääräisiä palveluja, vain ne, joiden kanssa arkeni sujuu joustavasti. Asetu tilanteeseeni, myös silloin, kun tarvitsen kaikessa toisen henkilön apua.

### **Avustajalle – kunnioita kotini tapoja ja toimintamalleja**

Avustava työntekijä, ole läsnä auttaessasi minua. Varovainen pukeminen ja siirtäminen ovat kunnioittamistani. Ota kärsivällisesti selvää tarpeistani tai huolistani. Huono istuma-asento tai puristavat sukankärjet ovat minulle suuria huolia. Pyri auttamaan mahdollisimman pian, sillä 15 minuuttia on pitkä odotusaika. Säilytä luottamukseni pitämällä kiinni vaihtolovelvollisuudestasi. Kunnioita kotini tapoja ja toimintamalleja. Kiire ahdistaa minua, olisi hyvä, jos meillä olisi aikaa tuumata yhdessä.



istock / robertprzybysz

## YLEISTÄ ALS-SAIRAUDESTA

Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS) kuuluu motoneuronitauteihin. Se on etenevä ja hermostoperäinen, selkäytimen laitaosissa sijaitsevia liikehermoratoja rappeuttava sairaus. ALSin aiheuttajaa ei vielä tunneta.

Motoneuronit eli liikehermot kuljettavat toimintakäskyjä lihaksiin. Motoneuronin tu-

houtuessa lihas ei saa toimintakäskyä eikä pysty enää toimimaan. Vielä toiminnassa olevat motoneuronit yrittävät hoitaa jo tuhoutuneiden tehtäviä, mutta vähitellen yhä useamman motoneuronin tuhoutuessa, lihakset heikkenevät ja surkastuvat toimintakäskyjen puuttuessa.

*ALS ei ole vain yksi sairaus,  
vaan sen muotoja on  
useita.*

Sairaus alkaa yleensä raajojen lihasten heikkoutena, kömpelyytenä, jäykkyytenä ja väsyvyytenä, mutta se voi alkaa myös nielun alueelta puhumisen tai nielemisen vaikeutena. Pieniä lihasnykäyksiä, faskikulaatioita, esiintyy raajoissa ja vartalolla, ja ne voivat joskus olla ensimmäinen merkki kehittyvästä sairaudesta. Yksinään esiintyessään faskikulaatiot eivät kuitenkaan ole merkki ALSiin sairastumisesta.

Harvemmin ALSiin voi liittyä myös aivojen tiedonkäsittelyn heikentymistä, joka ilmenee tyypillisimmin iäkkäillä henkilöillä suhteellisen lievänä lähinnä puhumiseen liittyvinä häiriöinä. ALS ja frontotemporaalidementia (FTD) on oma tautikokonaisuutensa, jossa esiintyy mm. käytöshäiriöitä, ja jossa dementiaa voi esiintyä jo ennen varsinaista ALSia. Tämä FTD/ALS -tautimuoto johtuu useimmiten c9orf72-geenin mutaatiosta.

ALSin oireisiin eivät kuulu aistien heikentyminen tai verenkiertohäiriöt. Suolen ja rakon toimintaan tai sukupuolitoimintoihin ei ALSilla myöskään ole vaikutusta, joskin peittyvästi periytyvää SOD1-geenivirheestä johtuvaa ALSia sairastavilla on todettu tavallista enemmän virtsaamisvaikeuksia. Älylliset toiminnot säilyvät niin ikään pääsääntöisesti normaaleina. Joskus esiintyvä pakkoitku tai -nauru ei ole merkki psyykkisestä häiriöstä.

### Esiintyvyys

Suomessa on noin 500 ALSia sairastavaa ja vuosittain siihen sairastuu 140 ihmistä, eli 2–3 henkilöä viikossa. ALSiin sairastutaan tavallisesti 55–75 vuotiaana. Toistaiseksi ei ole löydetty syytä ALSiin sairastumiselle eikä sen aiheuttajaa näin ollen tiedetä, poikkeuksena perinnölliset ALS-muodot. ALS ei ole vain yksi sairaus, vaan sen muotoja on useita. Sairauden kulku on aina yksilöllinen. Siksi täsmällisiä ennusteita sairauden etenemisestä tai kulusta ylipäätään on vaikea tehdä. Keskimääräisesti arvioiden diagnosoinnin jälkeinen elinikä sairastuneella on 3–5 vuotta, mutta se voi tautimuodosta riippuen olla jopa 15–20 vuotta.

### Mikä on perinnöllinen ALS

Valtaosassa ALS-tapauksista (90 %) suvussa ei ole tiedossa muita ALSiin sairastuneita, jolloin tauti ei ole suvuttainen. Suvuttaista (familiaalista) ALSia eli FALSia on vain n. 10 % ALS-tapauksista. Mikäli suvussa on kaksi tai useampia ALSia sairastavia, katsotaan sen olevan suvuttaista muotoa. Tällä hetkellä noin

# ALSia epäiltäessä tärkein diagnostinen tutkimus kliinisten oireiden toteamisen ja kliinisen tutkimuksen lisäksi on ENMG-tutkimus.

kolmanneksen ALS-tapauksista Suomessa tiedetään johtuvan geeneistä, vaikka useissa tapauksissa tautia ei ole tiedossa muualla suvussa. Yleisimmät ALS-geenit Suomessa ovat ja SOD1-ALS (Suomessa yleensä peittyvästi periytyvä) ja c9orf72-ALS (vallitsevasti periytyvä).

Tunnistettavista geenisyistä johtuvat ALS-tapaukset eivät yleensä taudinkuvaltaan eroa tavallisesta ALSista, mutta joissakin tapauksissa eteneminen saattaa olla hitaampaa. FALS voi periytyä eri tavoilla, joista vallitseva periytymismalli on tavallisin. Peittyvästi periytyvässä tapauksessa sairauden puhkeaminen edellyttää molemmilta vanhemmilta saatua virheellistä geeniä. Vanhemmat itse ovat terveitä geenivirheen kantajia. FALSin geenivirheitä on tunnistettu useita erilaisia. Yleisimmät aiheuttajat Suomessa ja myös useimmissa muissa maissa ovat c9orf72- ja SOD1-geenivirheet.

Muut ALS-geeniviat ovat Suomessa hyvin harvinaisia.

## Diagnoosin varmistuminen

Ei ole olemassa yhtä testiä, jolla ALS voitaisiin todeta. ALS-diagnoosin varmistuminen vaatii useita eri tutkimuksia muiden saman tyyppisiä oireita aiheuttavien sairauksien poissulkemiseksi. Yleisimmin ALSin kaltaisia oireita esiintyy kaularangan ahtaumien yhteydessä, ja suuri osa näistä saadaan leikkaushoidolla paremmiksi. Muita erotusdiagnoosin tarvetta aiheuttavia sairauksia ovat esim. multifokaalinen motorinen neuropatia (MMN) tai inklusiokappalemyosiitti (IBM).

ALSia epäiltäessä tärkein diagnostinen tutkimus kliinisten oireiden toteamisen ja kliinisen tutkimuksen lisäksi on ENMG-tutkimus. ENMG eli elektroneuromyografia mittaa lihasten toimintaa ja antaa tietoa ääreishermoston johtonopeuksista. Kun lihassyöt menettävät hermotuksensa, se näkyy poikkeavana rekisteröintinä ENMG:ssa. Muutoksia voi näkyä myös niissä lihaksissa, jotka vielä ovat oireettomia. Magneettikuvaus (MRI) on usein myös tarpeen esimerkiksi kaularangan rappeumamuutosten poissulku tutkimuksena. Erityistä laboratorioutkimusta ALSin toteamiseksi ei ole, mutta muiden sairauksien poissulkemiseksi tai FALSin toteamiseksi voidaan ottaa verinäytteitä.

## Lääkehoito

ALSiin ei vielä ole löydetty parantavaa hoitoa. RILUTEK on ainoa ALSiin kehitetty lääke, joka tutkimusten mukaan pidentää elinaikaa noin 2–3 kuukautta. Lääkkeen vaikuttava aine on rilutsoli, joka vaikuttaa hermostoon estämällä glutamaatin vapautumista, joka voi auttaa estämään hermosolujen vaurioitumista. Sivuvaikutuksina voi esiintyä mm. lievää lihasteikkoutta, pahoinvointia ja maksa-arvojen nousua. Lääkkeen käyttäjän tulee aina olla neurologin seurannassa. Maksa-arvoja pitää seurata hoitovastuuyksikössä säännöllisesti lääkkeen käytön aikana, varsinkin alussa. Muutoin ALSin lääkehoito on oireenmukaista. Useita kansainvälisiä lääketutkimuksia on meneillään tai suunnitelluasteella. Viime vuosina geenitutkimuksessa saavutettujen edistysaskelten myötä on ryhdytty kehittämään myös geneettisten aiheuttajien (esim. c9orf72, SOD1) mukaan räättälöityjä täsmähoitoja. Myös kantasoluhoidojen mahdollisuuksia tutkitaan.

## Oireenmukainen hoito

Nielemisongelmiin liittyvään syljen valumiseen on mahdollista saada apua pahoinvointilääkäriltä tai mielialalääkkeistä. Tällöin etsitään näiden lääkkeiden sivuvaikutusta, joka on suun kuivuminen. Syljen erittymistä hillitsee myös makeiden ja hyvin happamien ruokien välttäminen. Joskus suun liiallinen kuivuminen voi muodostua ongelmaksi. Tähän on avuksi omat apteekista saatavat valmisteensa, esimerkiksi suusuuhkeet ja -geelit sekä erityishammastahnat.

Ravitsemusongelmien ilmaantuessa on tarpeen turvata ravintoaineiden ja energian saanti, tarvittaessa täydennysravintovalmisteilla. Mikäli syömiseen kuluva aika tai ruoan vääriin kurkkuun meneminen alkaa aiheuttaa ongelmia, tulee ajoissa tehdä päätös PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy) -ravintoletkun asettamisesta ravitsemuksen ja sen myötä

hyvinvoinnin turvaamiseksi. Hengitystoimintoja tulee mitata ja arvioida säännöllisesti, jotta hengityksen tukihoidot päästään aloittamaan suunnitelmallisesti.

Kuntoutus on yläkäsite ja pitää sisällään mm. erilaisia terapioiden, apuvälinepalvelun sekä ohjausta ja neuvontaa. Sairastumisen alkuvaiheessa on hyvä tavata kaikkia ammatitiryhmiä, jotka osallistuvat kuntoutukseen. Sairaaloiden neurologian kuntoutusohjaaja on tärkeä yhteystenkilö, joka kartoittaa kokonais-tilannetta ja suunnittelee kuntoutusta yhdessä asiakkaan kanssa. Sairaalat järjestävät ensitietopäiviä. Kuntoutuksen sujuvuuden kannalta on tärkeää laatia yhdessä hoitavan tahon kanssa kuntoutussuunnitelma.

Kuntoutussuunnitelma sisältää mm. tilanteen kotipaikkakunnalla toteutettavien terapioiden kestosta ja tiheydestä, apuvälineistä sekä arvion sopeutumisvalmennuksen ja laitospalvelun tarpeesta. Suunnitelma on voimassa 1–3 vuotta kerrallaan. Julkisessa terveydenhuollossa laadittu kuntoutussuunnitelma on välttämätön Kansaneläkelaitoksen vaativan lääkinällisen kuntoutuksen käynnistämiseksi. Yli 65-vuotiaiden henkilöiden kuntoutuksen vastuu on julkisella terveydenhuollolla. Kela järjestää alle 65-vuotiaiden vaativaa lääkinällistä kuntoutusta ja harkinnanvaraista kuntoutusta kaiken ikäisille mm. sopeutumisvalmennuskurssien muodossa.

Sopeutumisvalmennuskurssien tavoitteena on antaa monipuolisesti tietoa ALSista ja sairauden oireiden hoitomahdollisuuksista sekä tarjota mahdollisuus vertaistukeen. Kurseilla tärkeitä ovat keskustelut muiden sairastavien ja heidän läheistensä kanssa. Kurssit ovat yleensä 5–10 vuorokauden mittaisia. Sopeutumisvalmennuskurssit ovat osallistujille maksuttomia.



istock / KatarzynaBialasiewicz

## FYSIOTERAPIA

Fysioterapian tavoitteena on ylläpitää omatoimisuutta ja lihaskuntoa, ehkäistä virheasentojen syntymistä, lievittää spastisuutta ja kipuja sekä lisätä yleistä hyvinvointia. Diagnoosin varmistuttua on suositeltavaa järjestää fysioterapeutin yksilökäynti, jonka aikana tehdään suunnitelma fysioterapian aloittamisajankohdasta ja toteuttamismuodoista. Fysioterapia voi sisältää mm. lihasvoimaharjoituksia, lihasten rentoutusta, venytyksiä, allasterapiaa ja hengitysfysioterapiaa. Fysioterapeutti antaa neuvoja myös omatoimisuuden ylläpitämisestä, apuvälineistä ja hengitykseen liittyvistä harjoituksista. Säännöllistä yksilöfysioterapiaa voi aluksi olla kerran viikossa ja oireiden lisääntyessä vastaanotto kertoja voidaan lisätä.

*Fysioterapeutteja työskentelee sairaaloissa, terveyskeskuksissa ja kuntoutuslaitoksissa sekä itsenäisinä ammatinharjoittajina tai fysioterapiaa tarjoavissa yrityksissä.*

### Fysioterapiaa ja omaehtoista liikuntaa

Monipuolisesta, säännöllisestä ja kohtuullisesta liikunnasta on monenlaista hyötyä. Säännöllinen liikunta vaikuttaa yleiskuntoon ja lisää yleistä hyvinvointia. Terveitä lihaksia on hyvä vahvistaa aktiivisilla harjoituksilla. Voimattomia ja heikkoja lihaksia tai lihasryhmiä ei tule rasittaa. Liian rasittava liikunta saattaa väsyttää ja rasituksesta palautuminen voi olla puutteellista ja harjoittelusta tulee huono ja raskas olo. Fysioterapian keinoin voidaan ohjata muuttamaan virheellisiä liiketottumuksia ja ehkäistä virheasentojen syntymistä. Virheasentojen ehkäisemisessä tärkeimpiä keinoja ovat fysioterapia sekä omaehtoiset päivittäiset venytykset ja rentoutusharjoitukset. Kun lihasten

oma voima loppuu, tulee passiivinen liikehoito tärkeäksi. Mikäli raajoja ei yhtään liikuteta, nivelten liikeradat pienenevät ja saattavat tulla kivuliaiksi. Kipuhoitoina voidaan käyttää fysikaalisia hoitoja ja rentouttavaa hierontaa. ALSiin liittyvää spastisuutta eli lisääntynyttä lihaskäykkyyttä voidaan vähentää asentohoidoilla, lihasten venytysharjoituksilla ja rentouttavalla fysioterapialla. Monet sairastavista ovat kokeneet allasterapian hyväksi terapiamuodoksi. ALSin oireiden, uupumisen ja fyysisen väsymisen vuoksi omaehtoisen liikunnan ja fysioterapian harjoitteiden on oltava kohtuullisia.

### Hengitysfysioterapia

Hengitysfysioterapia on osa perusfysioterapiaa. Hengitysfysioterapian tavoitteena on pitää ilmatiet puhtaina sekä ylläpitää hengityselinten toimintakykyä, yskimistaitoa ja rintakehän liikkuvuutta. Keuhkojen tyhjennyshoidolla voidaan edistää keuhkoputkiin kertyvän liman poistumista. Varhain opitut hengitystekniikat ja tyhjennyshoidon menetelmät on helppoa ottaa käyttöön, kun tilanne sitä vaatii. Hengityksen riittävyttä voidaan seurata mm. keuhkofunktiomittauksin.

Fysioterapiaa haetaan joko terveydenhuollon tai Kelan kautta. Kela järjestää vaativala lääkekinnallista kuntoutusta, muutoin fysioterapian järjestäminen on terveydenhuollon vastuulla. Kuntoutuksen perustana on julkisessa terveydenhuollossa laadittu kuntoutussuunnitelma.

# HENGITYKSEN TUKEMINEN

Kun ALSia sairastavan oma hengitys ei enää takaa riittävää kaasujenvaihtoa, puhutaan hengitysvajeesta. Hengitysvajeella tarkoitetaan huonoa keuhkotuuletusta, kun oma hengitystoiminta ei riitä poistamaan hiilidioksidia kehosta. Hiilidioksidin kertymisestä johtuvat oireet alentavat suorituskykyä ja heikentävät elämänlaatua. Hengitysvajeen oireita ovat mm. huono yöni ja siitä seuraava päiväväsytys tai aamupäänsärky. Hengityksen tukihoidon tai hengityskonehoitoa suunniteltaessa on hyvä keskustella hoitavan lääkärin kanssa kaikista hengityksen tukemiseen liittyvistä sairaalan tarjoamista hoidoista ja palveluista. Hengityksen tukihoidolla tai hengityskonehoidolla ei pystytä vaikuttamaan perussairauden oireiden etenemiseen.

## Hengityksen tukihoido

Hengitysvajeen hoitona käytetään mekaanista ventilaatiota, joka tänä päivänä toteutetaan usein yöaikaisena hengityksen tukihoidon nenä- tai kasvomaskein kautta (non-invasiivinen eli kajoamaton hengityksen tukihoido). Yöaikainen hengitystukihoido antaa lepoa hengityslihaksille ja päivisin on vireämpi olo. Yöaikainen hengityksen tukihoido parantaa ALSia sairastavan elämänlaatua. Hengitystoimintojen heikentyessä hengityksen tukihoidon tarvitaan myös valvellaoloaikana ja tukihoidon tuntimääriä voidaan tarvittaessa lisätä lähes ympärivuorokautiseksi. Kun non-invasiivisella hengityksen tukihoidolla ei enää pystytä saavuttamaan riittävää keuhkotuuletusta joudutaan harkitsemaan jatkuvaa hengityskonehoitoa (invasiivinen eli kajoava hengityksen tukihoido). Suomessa on hyviä hoitokäytäntöjä

ja hoitokokemuksia myös ALSia sairastavien hengityksen tukihoidoista.

## Hengityskonehoito

Ympäri vuorokautinen hengityskonehoito on helpointa toteuttaa henkitorviavanteen eli traakeostooman kautta. Hengityskonehoito henkitorviavanteen kautta edellyttää hoidollisia toimenpiteitä ja sen vuoksi erityisosaamista.

Kotihoitoa ei pystytä aina takaamaan jatkuvan hengityskonehoidon kanssa. Mikäli hoito toteutetaan kotona joudutaan perheessä sovittamaan yhteen oma perhe-elämä ja jatkuvan hoidon tarpeet.

## Hoitotahto ja hengityksen tukeminen

Hoitotahto on laajempi tahdon ilmaisu, kuin kannanotto hengityskonehoitoon. Hoitotahdossa ALSia sairastava voi ilmaista tahtonsa minkä tahansa hoidon saamiseksi tai hoidosta kieltäytymiseksi.

Oman mielipiteen muodostaminen esimerkiksi hengityksen tukihoidoista vaatii pohjaiseen selkeää tietoa varsinkin hengityskonehoidosta ja sen toteuttamisesta. Tätä pohdintaa ei voi kiirehtiä, vaikka päätös on usein hoitavalle yksikölle tärkeä.

Asiasta on hyvä keskustella perheen ja läheisten kanssa, jotta läheisistä löytyy joku, joka on tietoinen sairastavan ajatuksista ja toiveista asian suhteen jo ennen päätöksen kirjaamista. Tehty päätös eli hoitotahto kirjataan potilaspapereihin ja omakanta-verkkopalvelun Kantatiedostoon.

# TOIMINTATERAPIA

Toimintaterapian tavoitteena on tukea asiakkaan toimintakykyä niin, että hän pystyy toimimaan arjessaan mahdollisimman oma-toimisesti. Toimintaterapeutti miettii yhdessä asiakkaan kanssa asiakaslähtöisesti, millaisin ratkaisuin arkea voidaan helpottaa. Esimerkiksi apuvälineet, ympäristön muutostyöt tai henkilökohtainen apu tukevat arjessa toimimista. Toimintaterapiassa on tärkeää arvioida päivittäisissä perustoiminnoissa (pukeutuminen, wc-käynnit, hygieniasta huolehtiminen tai syöminen) suoriutumista. Fyysisen toimintakyvyn lisäksi toimintaterapiassa huomioidaan fyysinen ja sosiaalinen toimintaympäristö. Toimintaterapian avulla tuetaan asiakkaan arkeen jo kuuluvia asioita; esimerkiksi keittiöapuvälineisiin on turha perehtyä, ellei ruoanlaitto ole kuulunut asiakkaan elämään ennen sairastumistakaan. Sen sijaan saattaa olla tärkeämpää miettiä vaikkapa kalastusharrastuksen jatkamista tukevia ratkaisuja, mikäli tämä harrastus on asiakkaalle tärkeä. Toimintaterapeutti tekee kotikäyntejä, jolloin arkeen voidaan löytää vaihtoehtoisia toimintatapoja asiakkaan omassa ympäristössä. Toimintaterapeutin kanssa voi löytää ratkaisuja työelämässä pysymiseen ja itselle tärkeiden harrastusten jatkamiseen toimintakyvyn edellytysten muuttuessa. Toimintaterapeutti voi olla mukana suunnittelemassa asunnon muutostöitä.

## Apuvälineet

Apuvälineillä mahdollistetaan amatoimisuutta, säästetään energiaa ja helpotetaan avustajien työtä. Apuvälineiden tulee olla toiminnallisia, yksinkertaisia, varmoja ja turvallisia. Apuvälineitä kannattaa sovittaa ja kokeilla ammattilaisen kanssa itselle parhaan mahdollisen apuvälineen löytämiseksi. Nykypäivän teknologia on

*Toimintaterapeutteja työskentelee terveydenhuollon ja kuntoutuksen eri sektoreilla, itsenäisinä ammatinharjoittajina tai toimintaterapiaa tarjoavissa yrityksissä.*

ensiarvoinen apu ALSia sairastavalle – monia asioita voi edelleen hoitaa itsenäisesti tieteknisten sovellusten ja ohjelmien avulla esimerkiksi ympäristönhallinta- tai puheentuoton apuvälineiden avulla.

Apuvälineiden käyttöönottoaminen voi olla vaikea päätös, koska sen myötä joutuu hyväksymään toimintakykynsä heikkenemisen. Apuvälineen avulla kuitenkin mahdollistuu osallistuminen ja itselle tärkeiden asioiden tekeminen.

Kaikkea avuntarvetta apuvälineet eivät pysty kattamaan ja silloin toisen ihmisen antama apu on paras vaihtoehto.

Apuvälineet kuuluvat maksuttomaan lääkinnälliseen kuntoutukseen, joka on terveydenhuollon vastuulla. Toimintaterapeutit ja fysioterapeutit tekevät apuvälinearvioita yhdessä sairastuneen kanssa ja vastaavat apuvälineiden käytön opetuksesta.



# PUHETERAPIA

Vuorovaikutus toisten ihmisten kanssa on tärkeä osa elämää: käytämme puhettamme päivittäin kertomiseen, tiedon hankintaan, pyytämiseen, kieltämiseen ja moniin muihin tarkoituksiin. Puheen tuottaminen vaikeutuu, jos puhealueen lihasten toimintakyky heikenee. ALS voi aiheuttaa puheen tuottamisen vaikeuksia sairauden alkuvaiheessa tai myöhemmin, oirekuvasta riippuen. Puhe voi muuttua epäselväksi ja äänen tuottaminen vaikeutua, joskus puheen tuottaminen estyy kokonaan. Puheen ymmärtäminen sekä kielen käyttäminen ajattelun välineenä yleensä säilyy ennallaan. Puheen tuottamisen vaikeutuminen voi tuoda mukanaan monenlaisia haasteita: kuinka selviydyn asioinneista, puhelinkeskusteluista tai tavallisista arkikeskusteluista? Kuinka saan ääneni kuuluville ja mielipiteeni esille?

Kommunikoinnin turvaaminen on keskeinen tavoite kuntoutusta suunniteltaessa. Puheterapeutti arvioi, ohjaa ja kuntouttaa puheen ja kommunikoinnin vaikeuksissa. Olemassa oleva puhekyky pyritään saamaan mahdollisimman tehokkaaseen käyttöön opettelemalla keinoja puheen selkeyden kohentamiseksi. Puhekykyä ylläpitävä harjoittelu voidaan aloittaa ja suunnitella myös muita ilmaisukeinoja vaikeutuvan puheen rinnalle tai korvaamaan sitä. Kommunikointi mahdollistuu usein kirjoittamalla. Kirjoittamiseen tarvitaan väline, joka voi olla puhelaite tai vaikkapa tablettitietokone, joka muuntaa kirjoitetut viestit puheeksi erilaisten ohjelmien tai sovellusten avulla. Kommunikoinnin apuvälineet hankitaan yleensä julkisen terveydenhuollon apuvälineyksiköiden kautta ja ne ovat käyttäjälleen maksuttomia.

Suun ja nielun alueen lihasten heikentyminen vaikuttaa myös pureskelun ja nielemisen sujumiseen. Mahdollisten nielemisoireiden

*Puheterapeutteja työskentelee sairaaloissa, terveyskeskuksissa, kuntoutuslaitoksissa sekä itsenäisinä ammatinharjoittajina tai puheterapiaa tarjoavissa yrityksissä.*

laatua ja nielemisen turvallisuutta on tarpeen arvioida, ja suunnitella toimenpiteitä turvallisen suun kautta syömisen ja riittävän ravitsemuksen ylläpitämiseksi. Ruoan tai juomien rakenteen muutoksilla sekä keskittymisen, hyvän ruokailuasennon sekä erilaisten nielemistekniikoiden avulla voidaan nielun toiminnan heikentymistä usein kompensoida.

Puheterapia suunnitellaan aina yksilöllisesti ja se voi toteutua seuranta- ja ohjausluonteisesti tai tarvittaessa tiiviimpinä jaksoina. Puheterapeutin tapaaminen voi olla tarpeen jo alkavienkin puhe- tai nielemisoireiden ilmaantuessa, jolloin voidaan aloittaa seuranta ja suunnitella arjessa selviytymistä tukevia toimia.

# RAVITSEMUSTERAPIA

Hyvä ravitsemustila edistää ja ylläpitää toimintakykyä, parantaa elimistön vastustuskykyä ja nopeuttaa toipumista sekä ylläpitää vireyttä. Liiallisen laihtumisen välttäminen on tärkeää, koska aliravitsemus aiheuttaa lihasten väsymistä, alentaa lihaskestävyttä ja heikentää hengitystoimintoja. Liian vähäinen energian ja suojaravintoaineiden (vitamiinien ja kivennäisaineiden) saanti heikentää vastustuskykyä eli mm. flunssan voi saada herkemmin tai siitä toipuminen kestää pitempään.

## Painon seuraaminen tärkeää

Painon seuraaminen on tärkeä ravitsemustilan mittari. Painon seurantaan, laihtumiseen tai painon nousuun, tulee kiinnittää huomiota jo varhaisessa vaiheessa. Mikäli sairaus on alkanut nielun alueen oireilla, alkaa painonlasku yleensä ruokamäärien muuttumisen myötä ja ravitsemuksen erityiskysymykset tulevat ajankohtaisiksi nopeammin. Paino voi laskea myös ruokahalun heikkenemisen tai lihasmassan vähenemisen myötä.

Tämän vuoksi joskus voi olla vaikeaa arvioida, johtuuko laihtuminen hävinneestä lihasmassasta vai liian vähäisestä syömisestä. Painonlaskun syitä voi arvioida yhdessä hoitohenkilökunnan kanssa.

## Riittävästi energiaa

Riittävä energian ja suojaravintoaineiden saanti ylläpitää lihasmassaa ja vastustuskykyä sekä mielen virkeyttä. Kannattaa syödä monipuolisesti ja vaihtelevasti eri ruoka-aineita ja ainakin yksi lämmin ateria päivässä. Jos ruokahalu on huono, voi syödä mieliruokia tai välipaloja. Juotavan nesteen tarve on suuri, henkilön koosta ja ruoka-

*Ravitsemusterapeutteja ja ravitsemussuunnittelijoita työskentelee sairaaloissa, terveyskeskuksissa, kuntoutuskeskuksissa ja yksityisinä ammatinharjoittajina.*

valiosta riippuen 1,3–1,9 litraa (60–80 kg painava henkilö) vuorokaudessa. Jos nesteen nieleminen vaikeutuu, voi siirtyä rakenteeltaan helpommin nieltäviin nesteisiin (pimä, mehukeitto). Juomia voi myös sakeuttaa sakeutusaineella. Jokaisella ruoka-aineryhmällä on oma merkityksensä ruokavaliossa.

Mikäli ruokamäärät pienenevät ja paino laskee, voi ruokavaliossa energian saantia nostaa lisäämällä ruokiin enemmän rasvaa ja suosimalla runsasenergisiiä vaihtoehtoja. Jos ruuan rakenteen muuttaminen tai rikastaminen perinteisin keinoin ei riitä ylläpitämään painoa, voidaan energian ja ravintoaineiden saantia lisätä täydennysravintovalmisteilla, joita saa apteekeista.

## PEG ajoissa

Kun ruokaa ei enää saa riittävästi nieltä, ruokailuun kuluu liian paljon aikaa ja se vie liikaa voimia tai aspiraation (ruoka tai juoma menee henkitorveen) riski on suuri, on letkuravitsemukseen siirtymisen aika. PEG:n (perkutaaninen endoskoopipinen gastrostooma) laittaminen ajoissa estää ravitsemustilan huononemista ja painonlaskua. Usein PEG:n laittamisen jälkeenkin voi vähän aikaa syödä ruokaa suun kautta. Letkuravitsemisteet kuuluvat Kelan sairausvakuutuskorvauksen piiriin. Oikeutta korvaukseen haetaan Kelasta lääkärin kirjoittamalla lausunnolla.

# SOSIAALITURVA JA PALVELUT

**Y**hteiskunnalla on velvollisuus tarjota erilaisia palveluja ja tukimuotoja, mikäli toimintakyky heikkenee ja avun tarve lisääntyy. Palveluiden löytämisessä suurin haaste voi olla se, että eri tukimuodoista ja palveluista vastaavat monet eri tahot. Apua on mahdollista saada niin liikkumiseen (kuljetuspalvelut, apuvälineet), asumiseen (asunnon muutostyöt, palveluasuminen), kuntoutukseen (fysioterapia, apuvälineet), kotiapuun (kotipalvelu ja/tai kotisairaanhoido) kuin päivittäisistä toiminnoista suoriutumiseen ja harrastamiseen (henkilökohtainen apu).

Sairauden edellyttämiin asunnon muutostöihin tai henkilökohtaisen avustajan palkkaamiseen voi hakea tukea vammaispalvelulain nojalla kunnan sosiaalitoimen vammaispalvelusta. Vammaispalvelulain mukainen palvelusuunnitelma on asiakkaan ja kunnan sosiaaliviranomaisen yhdessä laatima yksilöllinen suunnitelma niistä palveluista ja tukitoimista, joita henkilö tarvitsee selviytyäkseen jokapäiväisestä elämästä. Suunnitelman keskeinen tavoite on itsemääräämisoikeuden vahvistaminen niin, että asiakkaan mielipide, yksilöllinen avuntarve ja elämäntilanne otetaan huomioon suunnitelmaa tehtäessä. Palvelusuunnitelman pohjalta ei kuitenkaan synny oikeutta siihen kirjattujen palvelujen ja tukitoimien saamiseksi, vaan päätökset palveluista tehdään aina erikseen palvelukohtaisten hakemusten pohjalta.

Vammaistuki ja eläkettä saavan hoitotuki ovat Kelalta haettavia rahallisia tukia. Tuki on kolmiportainen ja sen määrä on sidottu toimintakyvyn alenemaan ja avun tarpeeseen. Liikkumiseen tarvittavia lääkinällisen kuntoutuksen apuvälineitä, kuten rollaattoreita ja pyörätuoleja, myöntää puolestaan terveydenhuolto. Lisäksi esimerkiksi Traficom voi myöntää liikkumista ja asiointien hoitamista helpottavan vammaisen pysäköintiluvan, mikäli kriteerit täyttävä liikkumisen haitta on olemassa. Näiden tukitoimien saamiseksi tarvitaan lausunnot terveydenhuollosta.

Euromääräisten tukien summat muuttuvat joissakin tapauksissa jopa vuosittain indeksimuutosten myötä. Terveydenhuollon asiakasmaksuja tarkistetaan myös säännöllisesti. Lakimuutokset puolestaan vaikuttavat siihen, millä kriteereillä tukia taikka kuntoutusta myönnetään.

Lihastautiliitto julkaisee vuosittain päivitetyn sosiaaliturvaoppaan Sosiaalikompassin, jossa kerrotaan eri tukimuotojen ja palveluiden



kriteereistä sekä siitä, mikä taho näistä palveluista vastaa. Lisäksi kannattaa hyödyntää sairaaloiden sosiaalityöntekijöitä ja kuntoutusohjaajia tukimuotojen ja palveluiden selvittämiseksi ja saamiseksi.

Sosiaalityöntekijöitä ja kuntoutusohjaajia työskentelee sairaaloissa, terveyskeskuksissa, kunnan sosiaalitoimessa, kuntoutuslaitoksissa ja vammaisjärjestöissä.



Lihastautiliitto ry

*Lihastautiliitto tarjoaa ohjausta, neuvontaa, tietoa ja tukea lihassairauksista, järjestöpalveluista, sosiaaliturvasta ja edunvalvonnasta. Tarkista yhteystiedot osoitteesta [www.lihastautiliitto.fi](http://www.lihastautiliitto.fi).*



ISBN 978-952-69044-2-9 (nid.)  
ISBN 978-952-69044-3-6 (PDF)