

ALS (amyotrofinen lateraaliskleroosi) – motoneuronisairaus

Lääkärikirja Duodecim

7.2.2023

Neurologian erikoislääkäri Sari Atula



- Yleistä
- ALS:n oireet
- ALS:n tutkimuslöydökset
- ALS:n taudinkulku
- ALS:n hoito ja kuntoutus
- ALS:n itsehoito ja ehkäisy
- Kirjallisuutta

Keskeistä

- ALS on selkäytimessä kulkevien liikehermojen sairaus, jossa lihaksia käskyttävät liikehermot tuhoutuvat vähitellen. Tällöin tahdonalainen lihaksisto surkastuu ja heikkenee.
- ALS:n aiheuttajaa ei toistaiseksi tunneta.
- Tärkeimmät ALS:n oireet ovat lisääntyvä lihasheikkous ja nielun alueen oireet: puhe ja nieleminen voivat vaikeutua.
- Tauti on etenevä eikä siihen ole toistaiseksi parantavaa tai pysäyttävää hoitoa.
- Oireenmukaisella hoidolla ja kuntoutustoimin potilaan vointia voidaan kohentaa ja elämänlaatua parantaa.

Yleistä

Tautia sairastaa Suomessa noin 350 ihmistä.

Keskimääräinen sairastumisikä on noin 60 vuotta, ja tauti on hiukan yleisempi miehillä kuin naisilla.

Motoneuronisairaudesta on olemassa myös periytyvä muoto; Suomessa noin 20 %:lla potilaista on tautia suvussa. Tällöin käytetään nimitystä perheittäin esiintyvä ALS. Yksittäisen ALS-potilaan sukulaisen sairastumisriski on kuitenkin vain prosentin luokkaa.

Periytyvä tauti on kuluultaan lievempi ja hitaampi kuin periytymätön.

ALS:n oireet

Tauti alkaa tavallisesti toispuolisesti, toisen ylä- tai alaraajan heikkoudella. Kyseisen raajan lihaksissa esiintyy myös elohiirimäistä tunnetta eli lihasnykäyksiä sekä lihaskramppeja.

Jotkin taudin muodot alkavat nielun lihaksista, jolloin puheentuotto ja nieleminen heikentyvät ennen raajojen lihasvoimien heikentymistä. Tuolloin myös kielen lihakset surkastuvat.

Taudissa ei juuri esiinny tuntohermojen oireita, kuten puutumista tai kipuja. Myöskään muisti- tai ajatustoiminnan häiriöitä ei esiinny ennen aivan loppuvaihetta.

Taudin aiheuttamat oireet ja löydökset ovat niin tyypillisiä, että diagnoosi ei tavallisesti tuota ongelmia.

ALS:n tutkimuslöydökset

Niin sanotussa lihassähkötutkimuksessa eli ENMG:ssa nähdään taudille tyypillisiä muutoksia. Sähköisiä muutoksia voidaan nähdä samalla myös oireettomissa lihaksissa. Joskus tarvitaan vielä kontrolli-ENMG-tutkimus diagnoosin varmistamiseksi.

Tautia ei voida todeta laboratoriokokein tai kuvantamistutkimuksin.

ALS:n taudinkulku

Tauti on luonteeltaan etenevä. Mikäli oireet alkavat yhdestä raajasta, tauti etenee pikkuhiljaa muihin raajoihin, sitten nielun seudun lihaksiin ja viimein hengityslihaksiin. Jos oireet alkavat nielun alueelta, lihasheikkous siirtyy myöhemmin raajoihin.

Tauti on elinikää lyhentävä, menehtyminen tapahtuu hengityslihasten laman myötä. Nielun alueelta alkava taudin muoto etenee usein nopeammin kuin raajoista alkava.

ALS:n hoito ja kuntoutus

Toistaiseksi ei ole tarjolla varsinaisesti taudinkulkua hidastavaa tai sitä muuntavaa hoitoa. Hoito on pääosin oireenmukaista.

Kuntoutus on hoidon kulmakivi. Jokaiselle ALS-potilaalle suunnitellaan oma yksilöllinen kuntoutusohjelma.

Kuntoutus on moniammatillista ja siihen osallistuvat fysioterapeutin lisäksi toimintaterapeutti, puheterapeutti ja ravitsemusterapeutti.

Fysioterapeutti laatii lihasharjoitusohjelman ja järjestää tarvittaessa liikkumisen apuvälineet. Toimintaterapeutti arvioi toimintaa kotona ja arjessa ja järjestää tarvittaessa pienapuvälineitä esimerkiksi keittiöön.

Puheterapeutti huolehtii puheentuoton harjoituksista ja mahdollisista kommunikaation apuvälineistä. Lisäksi hän huolehtii nielemisharjoituksista.

Ravitsemusterapeutti puolestaan arvioi ravinnonsaannin riittävyyttä ja suunnittelee erityisruokavalion, kun potilaan nielemiskyky heikentyy. Sosiaalityöntekijä auttaa tarvittaessa sosiaalietuuksien ja tukien saamisessa.

Monimuotoista kuntoutustoimintaa koordinoi tavallisesti kuntoutusohjaaja. Hoitoon kuuluvat myös tiheät käynnit neurologian erikoislääkärillä, jonka kanssa arvioidaan oireenmukaisen hoidon tarvetta ja kuntoutussuunnitelman ajantasaisuutta.

Oireenmukaisena hoitona on tarjolla tehokkaita lääkkeitä lihaskramppeihin ja lihasten jäykkyyteen. Nielemisheikkouden myötä suuhun kertyy sylkeä tavallista helpommin, mutta tätäkin voidaan hoitaa lääkkein.

Nielemisen heikennyttyä niin, ettei suun kautta saada riittävästi ravintoa, voi kirurgi asettaa mahanpeitteiden läpi ruokintaletkun mahalaukuun. Potilaan omaa kantaa siihen, haluaako hän ruokintaletkun, kysytään ensin. Ruokintaletkun kanssa voi syödä tilanteen mukaan.

Hengityksen heikentyessä on tarjolla eritasoisia hengityksen tukihoitoja. Jossain vaiheessa potilailta kysytään mielipidettä mekaanisesta hengityksestä oman hengitystoiminnan loppuessa.

ALS:n itsehoito ja ehkäisy

Taudin puhkeamiseen ei voi itse vaikuttaa, joten sitä ei voi myöskään ehkäistä.

Kuntoutuksessa tärkeää on potilaan oma aktiivinen ote, jota ilman kuntoutustulokset jäävät aina heikommiksi. Myös puolison ja omaisten tuki on hyvin tärkeää taudin etenevän luonteen vuoksi.

Lisää tietoa sairaudesta

ALS-tutkimuksen tuki ry  (ALStuttu)

Artikkelin tunnus: dlk01093 (026.014)

© 2023 Kustannus Oy Duodecim