

**WALTERI SIIRALA**

LT, anesthesiologian ja tehohoidon erikoislääkäri, osastonylilääkäri  
TYKS, TOTEK-toimialue,  
Hengitystukiyksikkö

# Kaksoispaineventilaatio motoneuronitaudin aiheuttaman hengitysvajauksen saattohoidossa: kokemuksia Varsinais-Suomen sairaanhoitopiiristä 2004–2018

Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin motoneuronitautipotilaista 69 %:lle suositeltiin hengitysvajauksen oireita lievittävää kaksoispaineventilaatiohoitoa. Saattohoitovaiheessa 45 % potilaista käytti sitä. Potilaat, jotka eivät sopeudu hoitoon, olisi hyvä tunnistaa varhain, jotta hengitysvajasta voitaisiin lievittää muilla keinoilla.

**KIRJALLISUUTTA**

- Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2001;344:1688–700.
- Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2017;377:162–72.
- Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL ym. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006;5:140–7.
- Burkhardt C, Neuwirth C, Sommacal A ym. Is survival improved by the use of NIV and PEG in amyotrophic lateral sclerosis (ALS)? A post-mortem study of 80 ALS patients. *PLoS One* 2017;12:e0177555.
- Carratu P, Spicuzza L, Cassano A ym. Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in amyotrophic lateral sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet J Rare Dis* 2009;4:10. doi: 10.1186/1750-1172-4-10
- Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord* 2019;12:1756286419857040.
- Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD ym. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012;19:360–75.

Motoneuronitauti (amyotrofinen lateraaliskleroosi, ALS) on selkäytimen hermosoluja rappeuttava sairaus, jonka seurauksena tahdonalainen lihaskudos surkastuu. Hengityslihaskoudesta johtuva hengitysvajaus on sitä sairastavien tavallisin kuolemansyy (1,2).

Kasvoille asetettavan maskin avulla toteutulla noninvasiivisella kaksoispaineventilaatiohoidolla (2PV) voidaan lievittää motoneuronitaudin aiheuttamaa hengenahdistusta, parantaa elämänlaatua sekä elinajan odotetta (3–5). Kansainväliset hoitosuosituksukset suosittavat 2PV-hoidon varhaista aloitusta kaikille hengitysvajauksesta kärsiville potilaille (6,7).

**Aineisto ja menetelmät**

Tutkimuksessa selvitettiin takautuvasti Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin alueella 1.1.2004–31.12.2018 eläneiden motoneuronitautiin sairastuneiden (yli 18 v) potilaiden 2PV-hoidon toteutumista viimeisten elinpäivien aikana (saattohoitovaihe). Tutkimukseen sisällytettiin kaikki Hengitystukiyksikön arvioon lähetetyt potilaat, joilla oli todettu motoneuronitauti tai sitä epäiltiin vahvasti. Tutkimukselle oli myönnetty sairaanhoitopiirin tutkimuslupa, eikä siinä kajottu potilaille annettavaan 2PV-hoittoon.

nut raajapainotteiseksi taudinkuvaksi. Diagnostisajankohdaksi merkittiin se päivä, jolloin neurologi kirjasi motoneuronitaudin diagnoosin tai kertoi potilaalle sairauden sopivan ensisijaisesti motoneuronitaudiksi. Elinajan ennuste diagnoosista potilaan menehtymiseen laskettiin täysinä kuukausina.

Hoidon aloitus perustui Euroopan Neurologiyhdistyksen (EFNS) antamiin suosituksiin (7). Tutkimuksessa potilaat jaettiin kahteen ryhmään sen mukaan, käyttivätkö he saattohoitovaiheessa 2PV-hoitoa (2PV-ryhmä) vai ei (verrokkiryhmä). Hengitysvajaushoitoon perehtynyt hoitaja tarkisti 2PV-hoidon toteutumisen saattohoitovaiheessa laitteen tallentamista käytötunneista. Yli kaksi tuntia vuorokaudessa hoitoa käyttäneet potilaat sisällytettiin 2PV-ryhmään ja loput verrokkiryhmään. Mikäli laitteen tallentamat käyttötunnit olivat jääneet kirjaimatta, mutta käyttö oli muutoin sairaanhoitajan tekemien merkintöjen perusteella aktiivista, sisällytettiin potilas 2PV-hoitoa käyttävien ryhmään.

Tilastollinen vertailu tehtiin SAS-ohjelmistolla (Versio Windows 9.4). Tulokset on ilmoitettu mediaaneina ja vaihteluväleinä, ellei toisin mainittu. Taustatekijöiden vertailu ryhmien välillä tehtiin  $\chi^2$ -testillä tai yksisuuntaisella analyysillä. 2PV-hoitoa käyttäneiden ja verrokkiryhmän välinen elinajan-analyysi on tehty Wilcoxonin testillä. Tilastolliseksi merkitsevyytasoksi määriteltiin  $p < 0,05$ .

**Tulokset**

Seurantajakson aikana Hengitystukiyksikköä konsultoitiin 214:n motoneuronitautia sairastaneen potilaan hengitysvajauksen hoidosta. Kes-

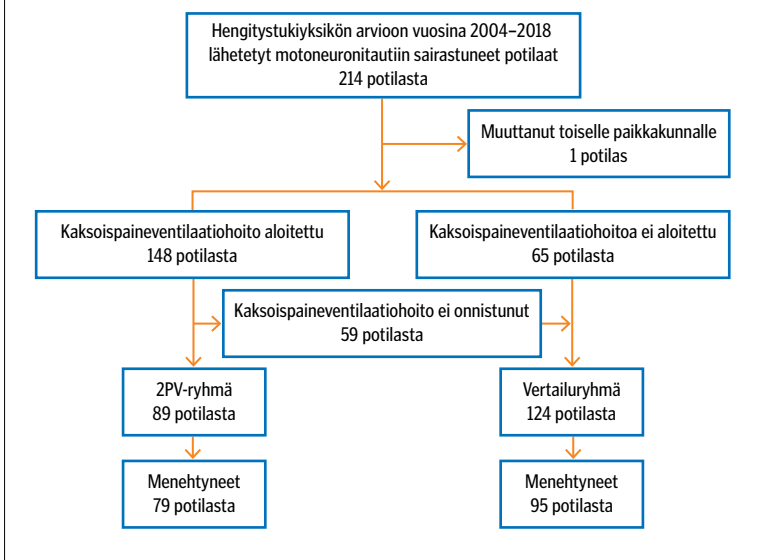
*Kaikki motoneuronitautipotilaat eivät sopeudu 2PV-hoitoon.*

Puhe- ja nielemisvaikeudella alkanut tauti merkittiin bulbaari- ja raajaheikkoudella alka-



KUVIO 1.

### Tutkimusaineiston muodostaminen



- 8 Chio A, Calvo A, Moglia C ym. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a 10 year population based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:377–81.
- 9 Radunovic A, Annane D, Rafiq MK ym. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;10:CD004427
- 10 Morelot-Panzini C, Perez T, Sedkaoui K ym. The multidimensional nature of dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis patients with chronic respiratory failure: Air hunger, anxiety and fear. *Respir Med* 2018;145:1–7.

kimääräinen vuotuinen ilmaantuvuus oli 3 uutta tautitapausta 100 000 asukasta kohden. Kaikkiaan 174 potilasta (82 %) menehtyi (kuvio 1).

Potilaiden keski-ikä koko aineistossa oli diagnoosihetkellä 69 vuotta (33–93 v). Heistä 91 (42 %) oli miehiä, 81:llä (38 %) sairaus oli alkanut bulbaarialueelta ja 108:lla (51 %) oli käytössä enteraalinen ravitsemusletku (PEG). 2PV-hoitoon sopeutuneiden potilaiden keski-ikä oli 65 vuotta (33–85 v) ja verrokkiryhmän 69 vuotta (38–93 v;  $p = 0,03$ ). Muutoin ryhmät eivät eronneet sukupuolen, ensioireen sijainnin tai PEG-letkun käytön suhteen tilastollisesti toisistaan.

Seurantajakson aikana 148 potilaalle (69 %) suositeltiin 2PV-hoitoa. Seurantajakson päättyessä menehtyneistä potilaista 79:llä (45 %) oli menehtyessään käytössä 2PV-hoito. Heistä 26 oli menehtyessään 2PV-hoidosta täysin riippuvaisia. Vastaavasti 95 (55 %) potilasta ei menehtyessään käyttänyt 2PV-hoitoa (taulukko 1).

Seurantajakson päättyessä kaikista potilaista 89 (42 %) käytti 2PV-hoitoa ja 124 potilaalla (58 %) sitä ei ollut käytössä. 2PV-hoitoa saaneiden elinajan ennuste diagnoosista kuolemaan oli 19 kuukautta (0–192 kk), verrokkiryhmässä 12 kuukautta (0–181 kk;  $p = 0,02$ ).

TAULUKKO 1.

### 2PV-hoidon toteutuminen saattohoitovaiheessa

	Potilaita	Potilaiden osuus menehtyneistä (n = 174) %
Seurantajakson aikana menehtyneet potilaat, joilla 2PV-hoito ei sairauden saattohoitovaiheessa ollut käytössä	95	55
2PV-hoito ei onnistunut voimakkaan bulbaarioireen tai maskin aiheuttaman ahdistuksen vuoksi	29	17
Potilas kieltäytyi 2PV-hoidosta	27	16
2PV-hoito ei onnistunut otsalohkodementian vuoksi	13	7
Potilas ei kyennyt käyttämään 2PV-hoitoa yläraajaheikkouden tai turvattomuuden tunteen vuoksi	8	5
2PV-hoitoa ei ehditty aloittaa	7	4
Potilas ei motivoitunut 2PV-hoitoon	7	4
Potilaalla ei todettu tarvetta 2PV-hoidolle	2	1
Ei tietoa 2PV-hoidon toteutumisesta	2	1

### Pohdinta

Motoneuronitautin vuotuinen ilmaantuvuus on 3–5/100 000 (2). Niinpä sairaudesta aiheutuvan hengitysvajauksen esiintyvyyttä ja hoitoa voidaan pitää erittäin harvinaisena. Tästä puolestaan seuraa, että harvalle lääkärille ehtii uran aikana muodostua kokonaiskuva taudin aiheuttaman hengitysvajauksen luonteesta. Havaintomme mukaan lähes 70 %:lle potilaistamme katsottiin 2PV-hoito tarpeelliseksi, mutta alle puolella potilaista se oli käytössä saattohoitovaiheessa. He elivät noin 7 kuukautta pidempään kuin verrokkit, mikä oli linjassa kansainvälisesti saatujen tutkimustulosten kanssa (3,8).

2PV-hoidon myönteinen vaikutus elämän laatuun ja elinajan ennusteeseen on havaittu useissa tutkimuksissa, mutta vain yksi näistä

## SIDONNAISUUDET

Waltteri Siirala: Ei sidonnaisuuksia.

on ollut luonteeltaan prospektiivinen (3,9). Tulosten on katsottu olevan siinä määrin vaikuttavia, ettei uusien prospektiivisten tutkimusten tekemistä ole pidetty enää eettisesti perusteltuina (9). Kansainväliset motoneuronitaudin oireenmukaista hoitoa käsittelevät suositukset suosittavatkin 2PV-hoidon kokeilua kaikille hengitysvajauksen oireista kärsiville potilaille (6,7).

Potilaiden raportoima ”maskiahdistus”, kieläytyminen hoidosta tai perussairauteen liittyvä otsalohkodementia olivat merkittävimmät syyt 2PV-hoidon käyttämättä jättämiselle. Myös yläraajojen heikkous ja sen aiheuttama turvotus oli kirjattu syyksi, vaikka potilas hengityksen puolesta sopeutuikin 2PV-hoitoon. 2PV-hoidon käyttämättä jättäminen ei silti tarkoita, etteikö potilailla voisi esiintyä hengenahdistusta. Mm. Morelot-Panzinin ym. havaitsivat, että lähes puolet (49 %) motoneuronitautiin sairastuneista potilaista saattoi kärsiä ja jopa 85 % oli huolissaan sairauden aiheuttamasta hengenahdistuksesta (10).

Suunniteltaessa motoneuronitautipotilaiden oireenmukaista hoitoa olisi tärkeää, että hoito olisi yhtenäistä. 2PV-hoidon epäonnistuessa kannattaa kokeeksi vaihtaa maskia, hoitopainetta sekä kostuttavia letkuja. Kokeneen hoitajan konsultaatio sekä rauhallinen aloitusympäristö voivat myös auttaa hoitoon sopeutumisessa.

Lääkärien ja potilaiden on kuitenkin hyvä tiedostaa, etteivät kaikki motoneuronitautipotilaat silti sopeudu 2PV-hoitoon. Tästä olisi tärkeä puhua potilaan kanssa, jotta hoidon epäonnistuminen ei tuottaisi tarpeetonta pettymystä. Silloin hengitysvajauksen hoidosta tulisi huolehtia muilla keinoin.

Tuloksiimme on hyvä suhtautua varauksella, sillä ne edustavat yhden sairaanhoitopiirin alueella tehtyjä havaintoja. Olisikin tärkeä selvittää, ovatko havainnot tunnistettavissa myös laajemmassa potilasaineistossa. ●

[ENGLISH SUMMARY | www.laakarilehti.fi/english](http://www.laakarilehti.fi/english)

The use of noninvasive ventilation in the palliative care of ALS patients in the Hospital District of Southwest Finland 2004–2018

**WALTERI SIIRALA**  
M.D., Ph.D., Specialist in  
Anaesthesiology and Intensive  
Care Medicine, Head of  
Department  
Turku University Hospital

# The use of noninvasive ventilation in the palliative care of ALS patients in the Hospital District of Southwest Finland 2004–2018

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a form of degenerative motor neuron disease of unknown aetiology. Noninvasive ventilation (NIV) can relieve the dyspnoea and thus increase life expectancy among ALS patients. The international guidelines recommend NIV as a palliative method during the course of the disease. In our clinical practice we have found that not all patients use the NIV despite its positive effect. The aim of this study was to clarify the use of NIV among ALS patients in the Hospital District of Southwest Finland. During the period from 2004 to 2018 we had altogether 213 ALS patients. We found that 45% (n = 79) of these patients used NIV during end-of-life care. These patients lived 7 months longer than those who did not use NIV. Adaptive difficulties, denial and frontotemporal dementia were the three most common reasons why the patients were not using the NIV. In conclusion it would be important to detect these ALS patients who do not use the NIV, because it is possible that they also experience dyspnoea even they do not use the NIV. In future it would be interesting to clarify the extent of use of NIV among ALS patients in Finland.