

Taustatekijät vaikuttavat ALS-potilaiden saattohoitoon ja kuolinpaikkaan

Lähtökohdat Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS) on harvinainen liikehermosairaus, johon ei ole parantavaa hoitoa. Keskimääräinen elinaika diagnoosista on noin 2–4 vuotta. Tutkimme, missä potilaiden saattohoito toteutui ja millä taustatekijöillä oli yhteys kuolinpaikkaan.

Menetelmät Selvitimme vuosina 2002–2022 ALS:iin menehtyneiden kuolinpaikkaa, parisuhdestatusta, sukupuolta, ikää, kaksoispaineventilaatiohoidon ja ravitsemusletkun käyttöä sekä sitä, oliko näillä yhteyttä kuolinpaikkaan tutkimusjakson aikana.

Tulokset Vuosina 2002–2022 ALS:iin sairastui 299 potilasta, joista 260 menehtyi. 20 % potilaista menehtyi kotona, 28 % terveyskeskusosastolla, 15 % sairaalassa, 13 % saattohoitoyksikössä ja 21 % palvelutalossa. Kotona menehtyneistä 76 % ja sairaalassa menehtyneistä 69 % oli parisuhteessa, kun taas palvelutalossa menehtyneistä 74 % oli yksin asuvia ja valtaosa naisia.

Päätelmät Suurin osa ALS:iin sairastuneista menehtyi muualla kuin kotona. Parisuhdestatuksella, sukupuolella ja iällä saattoi olla yhteys kuolinpaikkaan. Taustatekijöihin on hyvä kiinnittää huomiota saattohoitoa suunniteltaessa. Löydös on tärkeä varmentaa laajemmalla kansallisella aineistolla.

Walteri Siirala, Maria Silvonieni, Jussi P. Posti, Eliisa Löyttyniemi, Manu Jokela, Outi Akren



VERTAISARVIOITU
KOLLEGIALT GRANSKAD
PEER-REVIEWED
www.tsv.fi/tunnus

Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS) on harvinainen liikehermoja rappeuttava sairaus, jonka ilmaantuvuus aikuisväestössä on noin 2–5 potilasta 100 000:ta aikuista kohden (1,2). Ilmaantuvuudessa on havaittu merkittävää maantieteellistä vaihtelua. On arveltu, että Suomessa esiintyvyys on maailman suurinta (3,4,5).

Arviolta 70 %:lla sairaus alkaa toispuoleisena raajalihashyökkäyksenä, etenee vähitellen vartalon alueelle ja affisioi lopulta kaikkea tahdonalaista lihaskudosta. Noin kolmasosalla sairaus alkaa nielun alueelta, mikä vaikeuttaa syömistä ja puhumista (6).

Vaikka sairauden etiologia on viime vuosikymmenen aikana merkittävästi tarkentunut, ratkaisevaa edistysaskelta parantavan hoidon saralla ei ole kuitenkaan otettu (2). Valtaosa potilaista menehtyy hengitysvajauksen seurauksena (7,8). Keskimääräinen elinajanodote diagnoosista on noin 2–4 vuotta (6).

Kansainvälisten suositusten mukaan ALS:n hoidon tulisi olla moniammatillista ja keskitettyä. Hengitystukihoidoksi suositellaan kasvonaamarin kautta toteutettavaa kaksoispaineventilaatiota (2PV) ja ravitsemuksen tueksi vatsanpeitteiden läpi asetettavaa ravitsemusletkua (percutaneous endoscopic gastrostomy, PEG) (9,10,11). Potilaan ja läheisten toiveita tulee kuunnella, kun oireenmukaista hoitoa ja saattohoitoa suunnitellaan ja toteutetaan (8,10).

Sosiaali- ja terveysministeriön (STM) asettaman kansallisen tavoitetilän mukaan jokaisella iäkkäällä tulisi olla mahdollisuus asua kotona jopa elämänsä loppuun asti. Tavoitteesta huolimatta arviolta lähes puolet yli 70 vuotta täyttäneistä menehtyy terveyskeskuksessa ja vain 15 % kotona (12).

Tämän taannehtivan tutkimuksen tavoite oli selvittää, missä ALS-potilaan saattohoito lopulta toteutui ja oliko potilaan sukupuolella, parisuhdestatuksella, tukihoidojen (2PV-hoito ja PEG-letku) käytöllä tai iällä yhteyttä kuolinpaikkaan Varsinais-Suomen alueella. Lisäksi halusimme tutkia, oliko käytetyillä tukihoidoilla yhteyttä potilaiden elossa oloon.

Aineisto ja menetelmät

Tutkimusaineisto kerättiin takautuvasti Tyksin Hengitystukiyksikön arvioon vuosina 2002–2022 lähetetyistä ALS-potilaista ja sähköiseen potilastietojärjestelmään tallennetuista potilasasiakirjoista. Asiakirjoista tarkistettiin sairauden ensioireen ilmaantumisaikajankohta ja luonne (raajojen tai vartalon vai nielun alue), diagnoosin ajankohta, sukupuoli, ikä diagnoosihetkellä, ravitsemusletkun asettamisen ajankohta ja 2PV-hoidon aloitusajankohta, hoitohenkilökunnan tekemät kirjaukset 2PV-hoidon ja PEG-letkun käytön aktiivisuudesta (esim. laitteen rekisteröimät keskimääräiset käyttötunnit vuorokaudessa) saattohoitovaiheessa, parisuhdestatus menehtymishetkellä sekä kuolinpaikka (koti, terveyskeskusosasto, sairaala, palvelutalo vai erityistason saattohoitoyksikkö). Pysyvässä hengityskonehoidossa olevat (n = 6) jätettiin pois tutkimuksesta.

Perussairauden diagnoosi tehtiin Tyksin neurologian poliklinikalla. Diagnoosin asettamisesta vastasi neurologian erikoislääkäri. Diagnoosin asettamisen jälkeen potilas siirtyi kuntoutustyöryhmän seurantaan. Ryhmä koostui neurologista, hengitysvajauksen hoitoon perehtyneestä anestesia- ja hoitajasta, fysioterapeutista, puheterapeutista, ravitsemusterapeutista, sosiaalityöntekijästä sekä vuodesta 2020 lähtien palliativisen hoidon lääkäristä ja sairaanhoitajasta. Potilaat kävivät kuntoutustyöryhmän arvioissa säännöllisesti 3–6 kuukauden välein.

Sairauden loppuvaiheen hoidon toteutti perusterveydenhuolto tai sosiaalihuolto yhteistyössä erikoissairaanhoidon kanssa potilaan omassa asuinkunnassa. Osa potilaista menehtyi erikoissairaanhoidossa.

Ensioireen luonne ja ilmaantumisaikajankohta arvioitiin potilaan kertoman perusteella noin kolmen kuukauden tarkkuudella. Sairauden kokonaiskesto laskettiin sekä ensioireen ilmaantumisaikajankohdasta että diagnoosin asettamisaikajankohdasta menehtymiseen.

Tutkimuksella oli Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin myöntämä tutkimuslupa ja eettisen toimikunnan puoltava lausunto.

Kuolinpaikkojen yhteyttä taustatekijöihin tutkittiin Fisherin tarkan testin avulla. Diagnoosi-ikä ja kuolinpaikan sekä tukihoidon yhteyttä tutkittiin yksisuuntaisen varianssianalyysin avulla. Kuolinajan yhteyttä taustatekijöihin tutkittiin Wilcoxonin testillä ja kuvattiin Kaplan–Meier-kuvaajan avulla. Alle 0,05:n p-arvoja (kaksisuuntainen) pidettiin merkitsevinä. Tilastolliset analyysit tehtiin SAS-ohjelmistolla (versio 9,4 Windows).

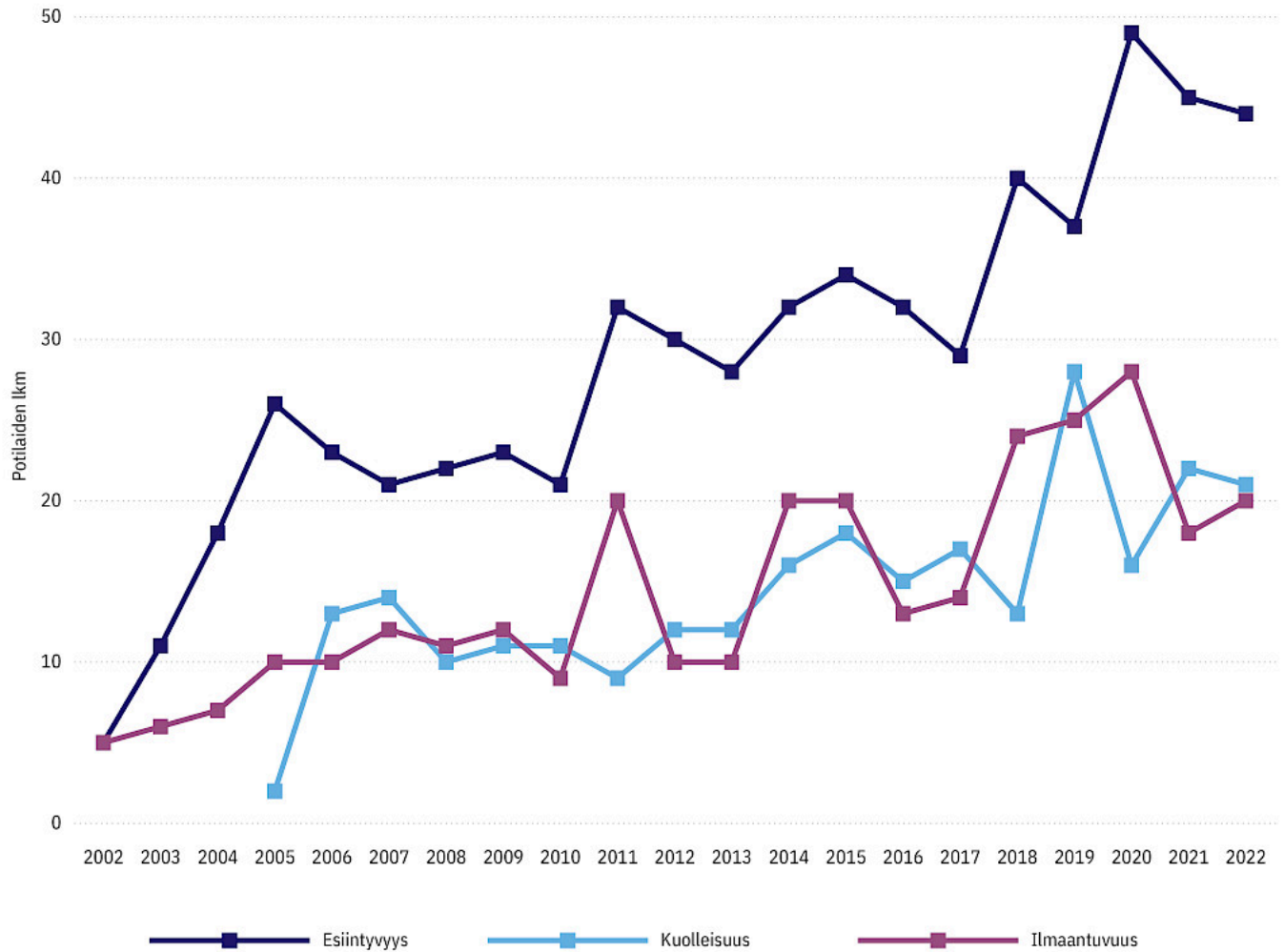
Tulokset

Vuosina 2002–2022 ALS:iin sairastui kaikkiaan 299 potilasta. Heistä 130 (43 %) oli miehiä ja 164 (55 %) parisuhteessa. Menehtyneistä 183:lla (62 %) sairaus alkoi raajojen ja lopuilla nielun alueelta. Potilaiden mediaani-ikä diagnoosihetkellä oli 68 vuotta (vaihteluväli 33–93) ja mediaaniviive ensioireesta diagnoosin asettamiseen 12,5 kuukautta (0–147).

Potilaiden vuosittainen mediaani-ilmaantuvuus oli 12 (5–28), esiintyvyys 29 (5–49) ja kuolleisuus 13 (2–28) potilasta. Seurantajakson aikana ALS-potilaiden mediaani-ilmaantuvuus kasvoi 2,6:sta 4 potilaaseen 100 000 asukasta kohden. Kuviossa 1 on havainnollistettuna potilaiden vuotuinen ilmaantuvuus, kuolleisuus sekä elossa olevien kokonaismäärä seurantajakson aikana.

KUVIO 1.

ALS:n ilmaantuvuus, esiintyvyys ja potilaiden kuolleisuus Varsinais-Suomen hyvinvointialueella 2002–2022



Tutkimusjakson aikana 260 potilasta (89 % kaikista potilaista) menehtyi. Heistä 52 (20 %) menehtyi kotona, 73 (28 %) terveyskeskuksessa, 40 (15 %) sairaalassa, 54 (21 %) tuetussa palvelutalossa ja 34 (13 %) saattohoitoyksikössä. Taulukossa 1 on esitettyä ALS:iin menehtyneiden lukumäärä jaoteltuna sukupuolen, parisuhdestatuksen, käytössä olleiden tukihoidojen sekä sairastumisiän mukaan eri kuolinpaikoissa.

TAULUKKO 1.

ALS-potilaat jaoteltuina parisuhdestatuksen, sukupuolen, tukihoidojen käytön ja iän mukaan kuolinpaikoittain

Kuolinpaikka ja menehtyneiden määrä (n = 260)	Menehtyessään parisuhteessa eläneiden määrä ja osuus (n = 142)	Menehtyessään yksin asuneiden määrä ja osuus (n = 118)	p	Miesten määrä ja osuus (n = 111)	Naisten määrä ja osuus (n = 149)	p	Menehtyessään kahta tukihoidoa käyttäneiden määrä ja osuus (n = 56)	Menehtyessään yhtä tukihoidoa käyttäneiden määrä ja osuus (n = 114)	Menehtyessään ei tukihoidoa käyttäneiden potilaiden määrä ja osuus (n = 90)	p	Potilaiden keski-ikä ja vaihteluväli (vuotta)	p
Koti (n = 52)	39 (76 %)	12 (24 %)*		25 (48 %)	27 (52 %)		13 (25 %)	21 (40 %)	18 (34 %)		67 (49–92)	
Terveyskeskus (n = 73)	41 (56 %)	31 (43 %)*		34 (47 %)	39 (53 %)		10 (13 %)	36 (49 %)	27 (37 %)		70 (44–93)	
Sairaala (n = 40)	27 (69 %)	12 (31 %)*		22 (55 %)	18 (45 %)		10 (25 %)	17 (44 %)	12 (31 %)*		65 (44–82)	
Palvelutalo (n = 54)	14 (25 %)	40 (74 %)	< 0,01	13 (24 %)	41 (76 %)	< 0,01	12 (22 %)	22 (41 %)	20 (37 %)	0,5	72 (38–93)	< 0,01
Saattohoitoyksikkö (n = 34)	17 (50 %)	17 (50 %)		12 (35 %)	22 (65 %)		9 (26 %)	17 (50 %)	8 (24 %)		69 (51–84)	
Muu (n = 7)	4 (57 %)	3 (42 %)		5 (71 %)	2 (28 %)		2 (28 %)	1 (14 %)	4 (57 %)		71 (55–88)	

* Tieto puuttuu yhdeltä potilaalta.

Potilaiden mediaanielinaika ensioireesta menehtymiseen oli 32 kuukautta (4–204). Mediaanielinaika diagnoosista menehtymiseen oli 15 kuukautta (0–192). Heistä 55:llä (21 %) oli menehtyessään käytössä molemmat tukihoidot, 114:llä (44 %) oli vain toinen tukihoidot (PEG-letku 74:llä [28 %] ja 2PV-hoito 40:llä [15 %]). Lopuilla 87:llä (33 %) ei ollut kumpaakaan tukihoidtoa.

Taulukossa 2 on esitetty elinajat sekä ensioireen ilmaantumishetkestä että diagnoosista menehtymiseen. Kuviossa 2a on esitettyä potilaiden elinaika ensioireesta menehtymiseen ja kuviossa 2b elinaika diagnoosista menehtymiseen. Kuvioissa 2c ja 2d on esitettyä erikseen raajapainotteista ja nielupainotteista taudinkuvaa sairastavien elinaika diagnoosista menehtymiseen Kaplan–Meier-kuvaajana.

TAULUKKO 2.

Eri tukihoidtoja saavien ALS-potilaiden elinaika

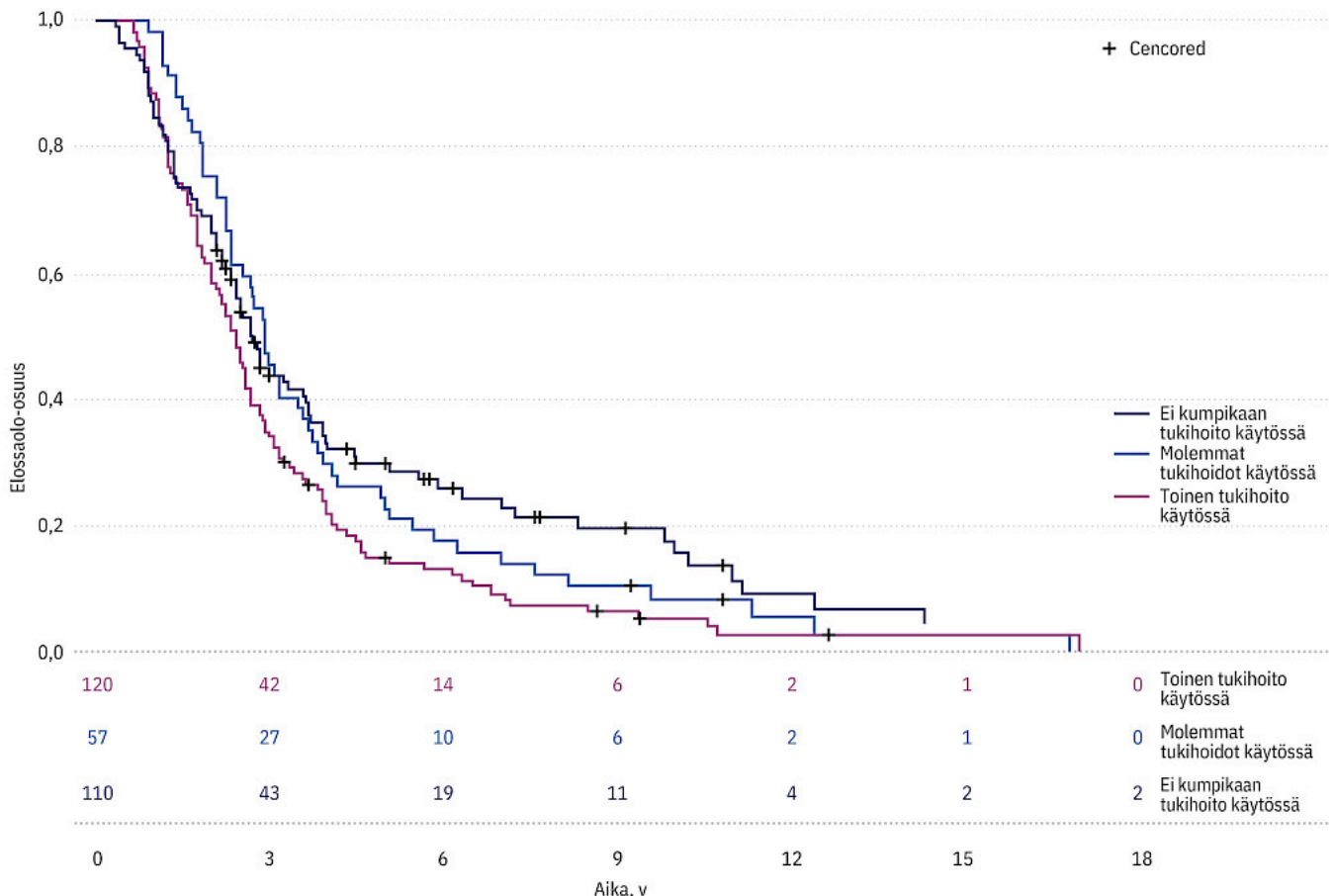
Tukihoidto (potilaiden määrä)	Elinajan mediaani ensioireesta menehtymiseen (kuukausi)	Vaihteluväli	p	Elinajan mediaani diagnoosista menehtymiseen (kuukausi)	Vaihteluväli	p
Kaikki potilaat (260)	32	4–204	0,07	15	0–192	0,08
PEG- ja 2PV-hoito käytössä (55)	35	11–202		20	2–178	
Joko PEG- tai 2PV-hoito käytössä (114)	30	8–204		14	0–192	
Ei tukihoidtoja käytössä (88)	33	4–172		15	0–134	

Elinajojen mediaanit estimoitu Kaplan–Meier-käyristä ja tilastollinen testi tehty Wilcoxonin menetelmällä.

PEG = enteraalinen ravitsemusletku, 2PV = kaksoispaineventilaatio.

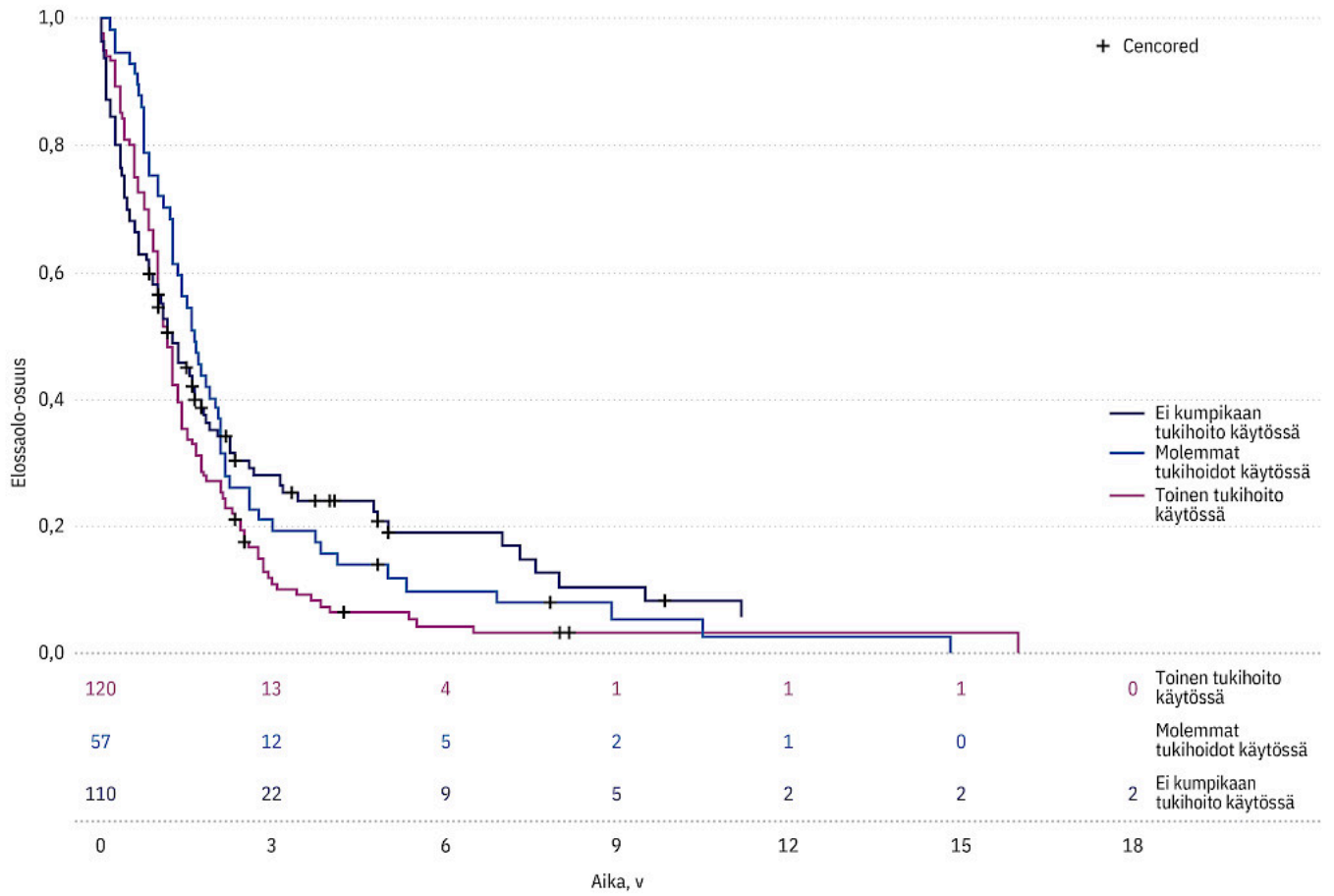
KUVIO 2A.

Elinaika ensioireesta menehtymiseen

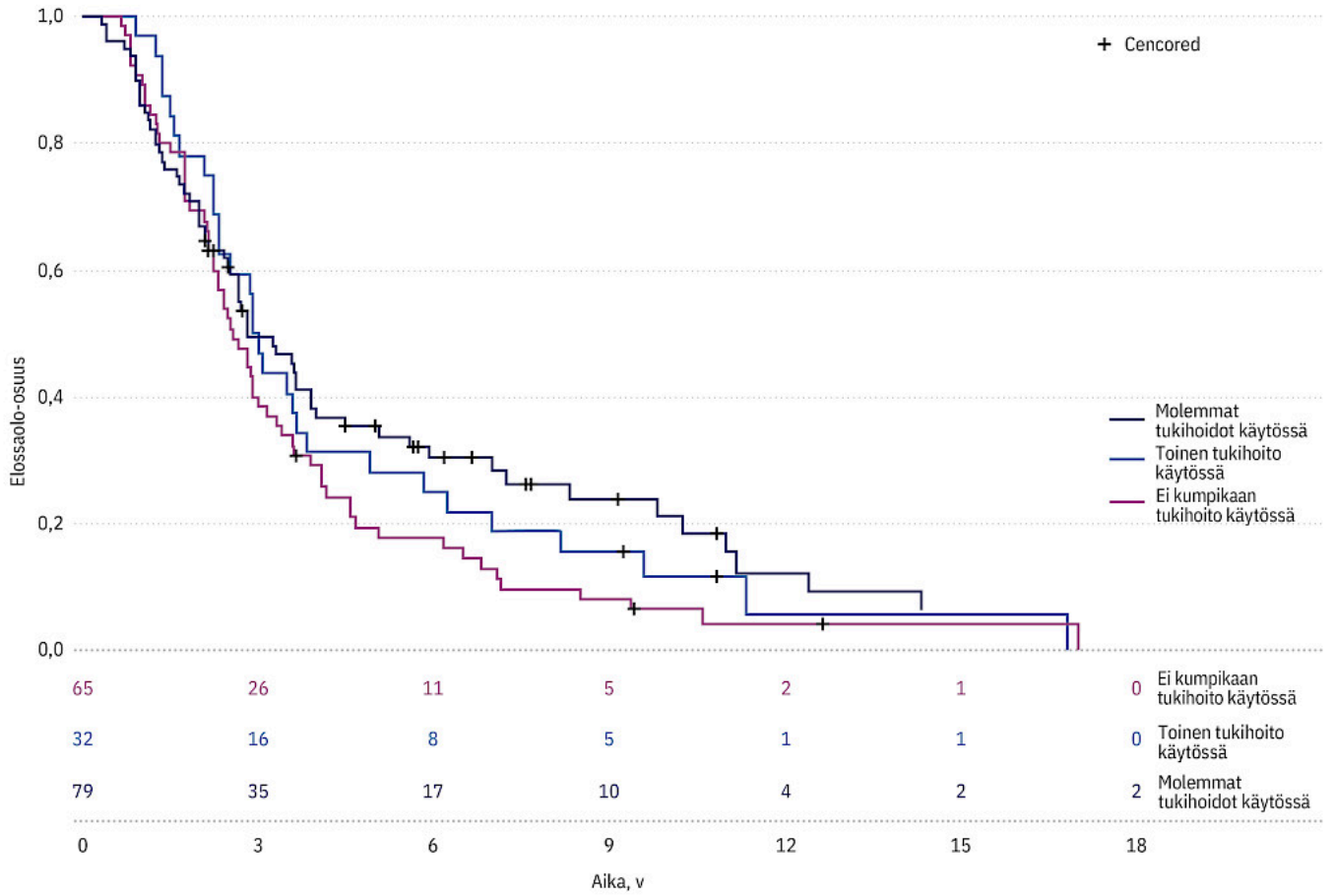


KUVIO 2B.

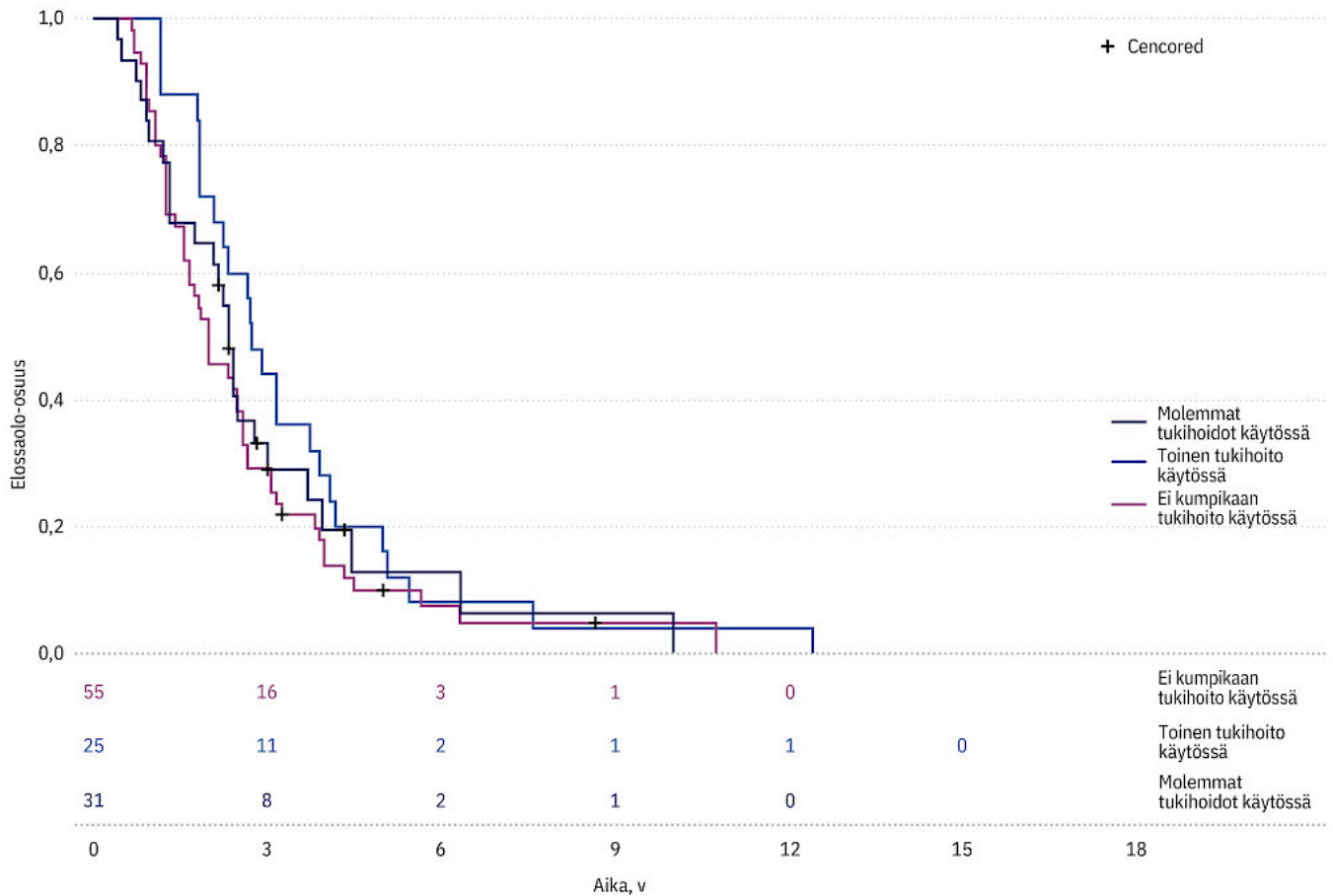
Elinaika diagnoosista menehtymiseen



Raajapainotteista taudinkuvaa sairastavien elinaika diagnoosista menehtymiseen



Nielupainotteista taudinkuvaa sairastavien elinaika diagnoosista menehtymiseen



Päätelmät

Kuluneen kahdenkymmen vuoden aikana valtaosa (80 %) ALS:iin sairastuneista menehtyi sosiaali- tai terveydenhuollon yksikössä. Vain joka viides menehtyi kotona.

Löydöksemme on linjassa hiljattain julkaistun ruotsalaistutkimuksen kanssa, jonka mukaan ALS:iin sairastuneista 20 % menehtyi kotona (13). Ruotsalaisten havainnon mukaan kuoleman ennakoitavuudella oli kuitenkin selvä vaikutus siihen, missä potilas kuoli. Jos kuolemaan oli valmistauduttu ennakoivalla hoitosuunnitelmalla, 57 % potilaista menehtyi saattohoitoon perehtyneissä yksiköissä ja vain 7 % sairaalassa. Ennakoivan hoitosuunnitelman puuttuessa jopa 45 % potilaista menehtyi sairaalassa ja vain 28 % saattohoitoyksikössä (13).

Aiemmin syöpäpotilailla tehdyissä tutkimuksissa on havaittu, että potilaat, joilla on hoitosuhde palliatiiviseen yksikköön, menehtyvät harvemmin sairaalassa, kuin potilaat, joilla palliatiivista hoitosuhdetta ei ole (14). STM:n laskelman mukaan tehostettuun palveluasumiseen ja palliatiiviseen hoitoon panostamalla voitaisiin jopa puolittaa niiden potilaiden määrä, jotka hakeutuvat sairaalaan viimeisen kolmen elinkuukautensa aikana (15).

Tulostemme mukaan kotona tai sairaalassa menehtyneille potilaille ominaista oli se, että he olivat keski-ikältään nuorempia ja useimmiten parisuhteessa eläviä miehiä. Tuetussa palvelutalossa menehtyneistä taas valtaosa oli keski-ikältään vanhempia ja useimmiten yksin asuvia naisia. Oma selityksemme tälle löydökselle perustuu kliiniseen havaintoon: parisuhteessa elävien potilaiden puoliset kokevat herkästi velvollisuudekseen hoitaa sairasta puolisoaan kotona niin pitkään kuin mahdollista. He saattavat jopa kieltäytyä tukeutumasta ulkopuoliseen apuun ja hoitopaikkaan. Yksin asuvat ovat sen sijaan jo olosuhteiden seurauksena pakotettuja ottamaan vastaan ulkopuolista apua.

Mahdollisesti juuri puolison tuen vuoksi saattohoito saattaa parisuhteessa elävillä toteutua useammin kotona. On kuitenkin mahdollista, että kuoleman lähestyessä kynnyksellä hakeutua päivystykselliseen hoitoon saattaa myös heillä madaltua. Tällöin osa heistä menehtyy sairaalassa.

Etenevän raajaheikkouden ja siitä johtuvan toimintakyvyn heikkenemisen voisi ajatella lisäävän ulkopuolisen avun tarvetta erityisesti potilailla, jotka käyttävät sorminäppäryyttä vaativia tukihoidoja, kuten PEG-letkua ja 2PV-hoitoa. Eri kuolinpaikkojen välillä ei kuitenkaan ollut eroa näiden tukihoidojen esiintyvyydessä. Tuloksistamme ei siten voi suoraan tehdä johtopäätöstä, että tukihoidojen käyttäminen heikentäisi mahdollisuutta menehtyä kotona.

Hivnen yllättäen emme kyenneet osoittamaan tilastollisesti merkitsevää yhteyttä tukihoidojen käytön ja elinajan pidentymisen välillä, toisin kuin aiemmissa kansainvälisissä tutkimuksissa on havaittu (16,17,18). Nähdäksemme tukihoidoja ei kuitenkaan pitäisi suosittaa yksinomaan siksi, että ne parantavat elinajanodotetta. Perusteena tulisi käyttää pikemminkin oireita lievittävää ja elämänlaatua parantavaa vaikutusta (8,10).

Seurantajakson aikana ALS:n esiintyvyys Varsinais-Suomen hyvinvointialueella kaksinkertaistui ja oli suurimmillaan jopa 10 potilasta 100 000:ta asukasta kohden (vuosi 2020). Kasvu saattaa selittyä osin diagnostisten menetelmien kehittymisellä, osin myös tilastointiharhalla: aiemmin kaikkia ALS:iin sairastuneita ei lähetetty Hengitystukiyksikön arvioon, joten he jäivät pois ilmaantuvuusanalyysistä. Tuloksemme vaikuttaa olevan linjassa Hanhisuannon ym. hiljattain tekemän havainnon kanssa, jonka mukaan sairauden esiintyvyys Varsinais-Suomen alueella oli 11,9 potilasta 100 000:ta asukasta kohden (5).

Tutkimuksemme keskeisin rajoite on takautuva toteuttaminen. On mahdollista, että eri kuolinpaikkojen taustalta olisi ollut löydettävissä muitakin tekijöitä. Jatkossa olisi mielenkiintoista selvittää esimerkiksi potilaiden perus- ja välitöntä kuolinsyytä ja katsoa, onko niillä yhteys kuolinpaikkaan.

Toinen keskeinen huomio on, että tulokseemme tukihoidojen vaikutuksesta elossa pysymiseen tulee suhtautua kriittisesti. Ensinnäkään emme huomioineet sairauden etenemistä hidastavan rilutsolilääkityksen (19) esiintyvyyttä. Emme myöskään eritelleet nopeasti ja hitaasti (SOD1-D91A-homotsygoottimuoto) eteneviä tautimuotoja toisistaan. Varsinkin hitaasti etenevälle tautimuodolle on ominaista, että potilaat saattavat pärjätä jopa 10–20 vuotta ilman ylimääräisiä tukihoidoja. Tämä puolestaan voi osaksi selittää, miksi elossaoloajat risteävät Kaplan–Meier-kuvaajissa: ilman tukihoidoja olevat potilaat pysyvät lopulta elossa pidempään kuin tukihoidoja käyttävät. On myös mahdollista, että osan tukihoidot aloitettiin liian myöhään sairauden loppuvaiheessa, jolloin niiden vaikutus elossa pysymiseen jäi olemattomaksi.

Emme myöskään eritelleet erikseen otsa-ohimolohkodementiasta (C9ORF72-geenin toistojaksomutaatio) kärsiviä ja siten tukihoidoihin huonosti sopeutuvia potilaita. Tämä saattaa niin ikään vaikuttaa elossa pysymistä tarkastelemaan tulokseemme. Koska potilaiden ja tukihoidoa käyttävien määrä oli rajallinen, jätimme myös analysoimatta erikseen yhtä tukihoidoa (PEG ja 2PV) käyttävät potilaat.

Kokonaisuutena tuloksestamme ei tule tehdä yksilötasoisia kliinisiä johtopäätöksiä tukihoidojen vaikutuksesta elossa oloon.

Lopuksi

Löydöksemme antaa aihetta kiinnittää huomiota ALS-potilaiden taustatekijöihin elämän loppuvaiheen hoitoa ja hoitopaikkaa suunniteltaessa. Varhaista palliatiivisen hoitokontaktin luomista ja kotisaattohoidon tukemista ei voi liioin korostaa. Kotisaattohoidon rinnalle olisi kuitenkin hyvä suunnitella vaihtoehtoinen tukiosasto, sillä erikoissairaanhoito ei mielestämme ole tarkoituksenmukainen elämän loppuvaiheen hoitopaikka.

Jatkossa olisi tärkeä tutkia, ovatko tekemämme tulokset havaittavissa laajemmalla kansallisella aineistolla.

Kirjoittajat

Waltteri Siirala

LT, anesthesiologian ja tehohoidon erikoislääkäri, osastonylilääkäri

Tyks Hengitystukiyksikkö ja Turun yliopisto

Maria Silvoniemä

LT, keuhkosairauksien erikoislääkäri, palliatiivisen lääketieteen erityispätevyys

Tyks Palliatiivinen keskus ja Turun yliopisto

Jussi P. Posti

LT, dosentti, neurokirurgian erikoislääkäri, osastonylilääkäri, palvelualuejohtaja

Tyks Neurokeskus, Neurokirurgian palvelualue ja Neurokuntoutuksen palvelualue ja Turun yliopisto

Eliisa Löyttyniemi

tilastotieteilijä, biostatistiikka

Turun yliopisto

Manu Jokela

LT, dosentti, neurologian erikoislääkäri, ylilääkäri

Tyks Neurokeskus ja Turun yliopisto

Outi Akrén

LT, professori, palliatiivisen lääketieteen erityispätevyys, ylilääkäri

Tyks Palliatiivinen keskus ja Turun yliopisto

Sidonnaisuudet

Waltteri Siirala, Maria Silvoniemä, Eliisa Löyttyniemi, Manu Jokela, Outi Akrén: Ei sidonnaisuuksia.

Jussi P. Posti: Apuraha (Suomen Akatemia).

Faktat

Tämä tiedettiin

- Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS) on harvinainen liikehermoja rappeuttava sairaus, johon ei ole parantavaa hoitoa.
- Kansainväliset suositukset suosittavat sairauden moniammatillista hoitoa.
- Ennakoivalla hoitosuunnitelmalla on mahdollista vaikuttaa potilaan kuolinpaikkaan.

Tutkimus opetti

- ALS:iin sairastuneista 80 % menehtyi muualla kuin kotona.
- Kotona tai sairaalassa menehtyneistä valtaosa oli parisuhteessa, kun taas palvelutalossa menehtyneistä valtaosa oli yksinäisiä naisia.
- Saattohoitovaihetta lähestyvä ALS-potilas tulee osata tunnistaa, jotta hoito ehditään järjestää tarkoituksenmukaisessa paikassa.

Kirjallisuutta

- 1 Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Curr Opin Neurol* 2019;32:771–6.

- 2 Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis* 2009;4.
- 3 Logroscino G, Piccininni M. Amyotrophic lateral sclerosis descriptive epidemiology: the origin of geographic difference. *Neuroepidemiology* 2019;52:93–103.
- 4 Xu L, Liu T, Liu L ym. Global variation in prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol* 2020;267:944–53.
- 5 Hanhisuanto M, Solje E, Jokela M, Sipilä JOT. Neuroepidemiology Amyotrophic Lateral Sclerosis in Southwestern and Eastern Finland. *Neuroepidemiology* 2023;57:238–45. <https://doi.org/10.1159/000531238>
- 6 Feldman EL, Goutman SA, Petri S ym. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2022;400:1363–80.
- 7 Burkhardt C, Neuwirth C, Sommacal A, Andersen PM, Weber M. 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.
- 8 Cheng HWB, Chan OMI, Chan CHR, Chan WH, Fung KS, Wong KY. End-of-life characteristics and palliative care provision for patients with motor neuron disease. *Am J Hosp Palliat Care* 2018;35:847–51.
- 9 Hobson E V, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol* 2016;12:526–38.
- 10 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.
- 11 Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ ym. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the quality standards subcommittee of the American academy of neurology. *Neurology* 2009;73:1218–26.
- 12 Forma L, Aaltonen M, Raitanen J, Anthun KS, Kalseth J. Place of death among older people in Finland and Norway. *Scand J Public Health* 2020;48:817–24. <https://doi.org/10.1177/1403494820944073>
- 13 Sennfält S, Kläppe U, Thams S ym. Dying from ALS in Sweden: clinical status, setting, and symptoms. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2023;24:237–45. <https://doi.org/10.1080/21678421.2022.2096411>
- 14 Hirvonen OM, Leskelä RL, Grönholm L ym. The impact of the duration of the palliative care period on cancer patients with regard to the use of hospital services and the place of death: a retrospective cohort study. *BMC Palliat Care* 2020;19:37. <https://doi.org/10.1186/s12904-020-00547-8>
- 15 Finne-Soveri H, Malmila M, Kehusmaa S, Jyrkkiö S, Forsius P. Palliatiivisen hoidon ja saattohoidon säädosmuutosten kustannusvaikutusten arviointi: Laskentatyöryhmän raportti. Sosiaali- ja terveystieteiden ministeriö, Raportteja ja muistioita 2021:21. <http://urn.fi/URN:ISBN:978-952-00-5594-3>
- 16 Spataro R, Ficano L, Piccoli F, La Bella V. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: effect on survival. *J Neurol Sci* 2011;304:44–8. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2011.02.016>
- 17 Sarasate M, González N, Córdoba-Izquierdo A ym. Impact of early non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter randomized controlled trial. *J Neuromuscul Dis* 2023;10:627–37. <https://doi.org/10.3233/JND-221658>
- 18 Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. 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. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(05\)70326-4](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(05)70326-4)
- 19 Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev* 2012;2012:CD001447. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001447.pub3>

English summary

Background factors affect the palliative care and place of death of ALS patients

Background Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a rare degenerative motorneuron disease with no curative treatment. The mean life expectancy from diagnosis is approximately 2-4 years. The aim of our study was to clarify, where ALS-patients' end of life (EOL) care was carried out and what factors were associated with the place of death.

Methods In our study we reported the place of death, intimate relationship, sex, age, and the use of noninvasive ventilation (NIV) and percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) among patients who were diagnosed with ALS during 2002-2022.

Results All together 299 patients were diagnosed with ALS and 260 patients died during the 20 years follow up period. 20% of them died at home, 28% at primary ward, 15% in hospital, 13% in specialized hospice care and 21% at sheltered home. 76% of patients who deceased at home and 69% who deceased at hospital had intimate relationship while 74% who died at sheltered home were lonely and mainly female.

Conclusions Most of the ALS-patients died out of home. The intimate relationship, sex, and age might be associated with the place of death. According to our findings it could be recommended to pay attention to these factors when planning the EOL care. Our findings should be ensured with a larger sample size.

Walteri Siirala, Maria Silvoniemi, Jussi P. Posti, Eliisa Löyttyniemi, Manu Jokela, Outi Akrén