Amiyotrofik lateral skleroz ( ALS) en sık görülen kazanılmış motor nöron hastalığıdır. Ülkemizde kesin rakamlar olmamakla birlikte dünya üzerinde insidansı 100,000 kişide 4-8 olarak bildirilmektedir. Ortalama başlangıç yaşı 55 yaştır. Aile hikayesinin olduğu formlarda bu yaş daha erkene kaymaktadır. Erkek:kadın oranı: 1.6:1’dir. Semptomların başlamasını takiben ortalama yaşam süresi 3-5 yıl olmakla birlikte hastadan hastaya çok değişkenlik gösterebilmektedir. Hastalar genellikle solunum yetmezliği ve bu nedenle gelişen komplikasyonlara bağlı olarak kaybedilmektedirler.

ALS’de kuvvetsizlik genellikle bir ekstremiteden ya da spinal kordun bir bölgesinden başlar. Hastalar yavaş gelişen kuvvetsizlik, kas krampları, fasikülasyonlar ve kas atrofisi tanımlarlar. Takiben kuvvetsizlik karşı ekstremiteye ya da spinal kordun başka bir bölgesine yayılır. Semptomların artması ve yayılması ALS’nin en önemli belirtisidir. Alt motor nöron semptomlarına spastisite, hiperrefleksi gibi üst motor nöron bulguları da eşlik eder. Kas krampları son derece rahatsız edici ve ağrılı olabilir. Vakaların 1/5’inde semptomlar kranial sinir çekirdeklerinden başlayarak (bulbar başlangıç) erken dönemde konuşma ve yutma güçlüğüne neden olabilir. Bu hastalar; bulbar kasların yeme, yutma ve solunum gibi fonksiyonlardaki kritik işlevi nedeni ile daha kısa bir yaşam süresine sahip olma eğilimindedir.

 ALS klasik olarak alt ve üst motor nöronların tutulumu ile seyreden bir hastalık olarak tanımlansa da kognitif anormallikler de tabloya eşlik edebilmektedir.ALS hastalarının yaklaşık %50’sinde frontotemporal disfonksiyon şeklinde kognitif ve davranış bozuklukları görülür. Bu semptomlar geç fark edilebilir ve detaylı nöropsikolojik incelemeleri gerektirebilir.

 Psödobulbar etkilenim bir kısım hastalarda görülebilir. Hastalar aşırı ağlama ya da gülme ve emosyonlarını kontrol etmede zorluk tanımlayabilirler.

 ALS’nin tanısında klinik değerlendirmeye ek olarak elektrofizyolojik, laboratuvar ve benzer tabloya neden olabilecek durumların değerlendirilmesi için nörogörüntüleme yöntemleri kullanılır. Hastalara ve aileye böyle bir tanıyı vermeden önce alt motor nöron ve üst motor nöron dejenerasyonuna neden olacak başka hastalık durumlarının ekarte edilmesi son derece önemlidir. Tüm çabalara rağmen erken dönemdeki hastalarda kesin tanı verilemeyebilir ve tetkiklerin zaman içerisinde tekrarı gerekebilir.

 Sinir iletim çalışmaları, elektromyografi, motor uyarılmış potansiyeller tanıda kritiktir ve gerektiği zaman tekrarlanabilir. Beyin ve spinal kord manyetik rezonans görüntülemeleri alternatif tanıları araştırmak için gerekir. Servikal myelopatiye neden olmuş servikal stenozun çoğu hastada MRG ile ekarte edilmesi gerekir. ALS-benzeri kliniğe neden olabilecek durumlar için gerektiğinde tablodaki laboratuvar testleri yapılmalıdır. (Tablo 1)

ALS’nin kompleks ve ilerleyici doğası multidisipliner yaklaşımı gerektirir. ALS tedavi edilebilir bir hastalık olmaması nedeni ile semptomatik yardım son derece önemlidir. Özellikle respiratuvar ve nütrisyonel destek hem yaşam kalitesinin arttırılması hem de hastalık seyrini etkilemesi açısından önemlidir. ALS tedavisi için onaylı tek ilaç riluzol’dür. Riluzol kullanımı sırasında karaciğer fonksiyon testlerinin 1-3 ay aralarla kontrolü gerekir.

ALS seyri sırasında ortaya çıkabilecek ve semptomatik tedavi gerektirebilecek durumlar ve tedavileri Tablo 2’de verilmiştir.

Etken maddesi “edaravone” olan ilaç 5. Mayıs 2017 tarihinde ALS hastalarında kullanılmak üzere FDA onayı almıştır. İlaca FDA onayı öncesi dönemde bile hastalrımızdan yoğun talep olmuş, bazı hastaların kendi imkanları ile getirterek kullandıkları bilinmektedir. İlacın yurt dışından getirtilmesi ve kullanımı ile ilgili gerekli düzenlemelerin Sağlık Bakanlığı düzeyinde yapılması şarttır.

**ALS YÖNETİMİNDE İYİLEŞTİRİLMESİ GEREKEN HUSUSLAR**

ALS tanısı Sağlık Uygulama Tebliğinde yer almaması nedeni ile ALS hastalarına gerekli tetkik ve tedavilerin verilmesi sırasında farklı tanı kodları kullanılmak zorunda kalınmaktadır. ALS tanısının SUT’ne eklenmesi gereklidir

 ALS hastaları hastalığın doğası gereği bir süre sonra önce tekerlekli sandalyeye daha sonra yatağa bağımlı hale gelmekte, gastrostomi ve trakeostomiye ihtiyaç duymaktadır. Hastaların bu süreç içerisinde düzenli olarak gastroenteroloji ve göğüs hastalıkları hekimlerinde takip edilmeleri zorunludur. Gerektiği zaman kulak burun boğaz hekimince trakeostomisi yapılmalı, aknül değişimleri yapılmalıdır. Yatağa bağımlı, trakeostomili ve ventilatöre bağlı hastaların düzenli olarak hastaneye gitmeleri ve kontrollerini yaptırmaları zordur. Bu hastaların evde bakım hizmetlerine en fazla ihtiyaç duyacak ve en fazla yararlanacak hasta grubu içerisinde olduğu dikkate alınmalı, öncelik tanınmalıdır. Rutin kan tetkikleri, gastrostomi kontrolü, trakeostomi kanülü değişimi gibi evde yapılabilecek girişimler ile hastaların hastaneye sevkini gerektirmeyen rutin muayenelerinin evde yapılması için gerekli düzenlemelerin yapılması sağlanmalıdır.

 Hastaların hastaneye transferleri konusunda da gerekli transfer desteği sağlanmalıdır.

 Hastaların semptomatik tedavilerinde kullanılan ancak ülkemizde mevcut olmayan bazı ilaçların (dextromethorphan/quinidine gibi) yurt dışından temini konusunda zaman zaman sıkıntılar olabilmektedir. Hastaların yaşam kalitesini etkileyen bu gibi ilaçların hızlı temini ve geri ödeme kapsamına alınması için gerekli iyileştirmeler yapılmalıdır.

 ALS hastalarında ventilasyon desteğine geçiş için gerekli görülen kriterlerin göğüs hastalıkları hekimlerinin görüşü alınarak tekrar gözden geçirilmesi gerekmektedir. Gece solunum sıkıntısı olan hastaların , gündüz oturur pozisyonda kan gazı değerleri daha iyi olabilmektedir. Bu durumdaki tüm hastaların hastaneye yatırılarak gece uykuda kan gazı değerlerinin ölçülmesi pratik olarak mümkün olmadığından, kullanılmakta olan kriterlerin hastalığa uygun olarak yeniden tanımlanması gereklidir.

 ALS ilerleyici bir hastalık olması nedeni ile yeni semptomlar sürekli eklenmektedir. ALS hastalarının uygun ve **sürekli** bir fizik tedavi programında yer almaları komplikasyonların önlenmesi açısından da önemlidir. ALS hastalarının uzun süreli fizik tedavi programlarından faydalanabilmeleri, evde fizyoterapistler kontrolünde egzersiz programı yürütebilmeleri için düzenlemeler yapılmalıdır.

 “Edaravone” etken maddeli ilacın ülkemizde kullanım izni ile ilgili düzenlemelerin yapılması, geri ödeme kapsamına alınıp alınmayacağının değerlendirilmesi, hangi hasta grubunda kullanılacağının belirlenmesi konusunda girişimlerin yapılması gereklidir.

Tablo 1: Motor Nöron Hastalarında Laboratuvar Testleri

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Klinik**  | **Hastalık** | **Test** |
| Üst motor nöron ağırlıklı | Bakır ve Vitamin B12 eksikliği myelopatisi | Bakır, çinko ve B12 düzeyleri |
| Alt motor nöron ağırlıklı | Multifokal motor nöropatiSpinal musküler atrofiBatı Nil virüsüPolioHipotiroidizmHiperparatiroidizmLyme hastalığıParaneoplastik | GM1 antikorlarıGenetik testSerum, BOS serolojisiSerum, BOS serolojisiTSH, serbest T4İyonize kalsiyum, paratiroid hormonSerum, BOS serolojisiSerum ve BOS antikor paneli |
| Bu tetkiklerin tamamı tüm hastalarda zorunlu olmayıp, gerekli durumlarda yapılır.  |

Tablo 2: ALS Tedavisinde Kullanılan Semptomatik Etkili Ajanlar

|  |  |
| --- | --- |
| Semptom | Tedavi |
| Kramp ve fasikülasyonlar | Magnezyum oksid Vitamiin EKarbamazepinFenitoin |
| Anksiyete, depresyon  | Psikolojik destek, AntidepresanlarBenzodiazepinler |
| Konstipasyon | Sıvı ve lif alımının düzenlenmesiLaksatifler |
| Yorgunluk | AmantadinPiridostigminMethylphenidate |
| İnsomni | AmitriptilinTrazodonDifenhidramin |
| Psödobulbar etkilenim | Dextromethorphan/quinidine SSRI |
| Siyalore | Ev tipi aspirasyon cihazıAtropin sülfat damlaGlycopyrrolateScopolamine transdermal bantAmitriptilinBotulinum toksin enjeksiyonuRadyoterapi |
| Spastisite | BaklofenTizanidinBenzodiazepinlerBotulinum toksin enjeksiyonları |
| İdrar inkontinansı ve sık idrara çıkma | Oxybutynin |

## **ALS HASTALARININ VE ONLARA BAKIM VEREN YAKINLARININ, AİLELERİNİN SORUNLARI**

* ALS HASTALIĞININ HENÜZ TEDAVİSİ YOKTUR.
* HASTALARIN %90 KADARI 3-5 YIL İÇİNDE KAYBEDİLMEKTEDİR.
* ALS HASTALARI EVDE YOĞUN BAKIM KOŞULLARINDA YAŞAMAKTADIR.
* 7/24 BAKIM VEREN EŞ, ÇOCUK VE YAKINLARI DA HASTALIKTAN ETKİLENMEKTEDİR.
* ALS HASTALIĞI HEM TIBBİ, HEM EKONOMİK HEM DE AİLE ORTAMINI OLUMSUZ ETKİLEMESİ NEDENİYLE TOPLUMSAL BİR HASTALIKTIR.
* ALS HASTALIĞI AMANSIZ HASTALIK KAPSAMINA ALINMALIDIR.

**ALS Hastalarının Tıbbi Bakım Gereksinimleri ve**

**ALS Hastalarının Evde Bakım Sisteminden Verimli Yararlanabilmesi İçin Öneriler:**

1. ALS hastalarını solunum cihazı, elektriğe bağımlı yaşamaları nedeniyle evden hastanelere transferi büyük bir sorundur. Bu nedenle acil olmayan durumlarda evlerinde sorunlarının çözümü daha ekonomik ve daha az risklidir (hastane enfeksiyonu, yoğun bakım yatak işgali vs.)
2. PEG (Perkütan Endoskopik Gastrostomi) tüpü değişimi hastanede Evde bakım koordinasyon merkezi randevu sistemi ile yapılabilir.
3. İlk kez PEG (Perkütan Endoskopik Gastrostomi) yapılan hastalarda balonlu-butonlu tip PEG kullanılması, böylece PEG değişiminin evde bakım ekibi tarafından evde kolaylıkla yapılması.
4. Trakeostomi kanül değişimi (Uzun süreli kullanıma uygun kanül kullanılması uygundur raporunun evde verilebilmesi, KBB uzmanı)
5. PEG, Trakeostomi, ağız ve genel yara bakım pansumanı (Peg değişiminde yeni peg malzemesi için raporun evde verilmesi)
6. Uygulamalı İlk yardım eğitimi (ambu, solunum, kalp durması, bilinç kaybı, boğulma vb. )
7. Banyo, tıraş, genel bakım vb. temizlik yardımı için personel
8. Kan idrar alımı ve laboratuvar tetkikleri
9. Damar yolu, enjeksiyon, pansuman işlemleri için hemşirelik desteği
10. Fizik tedavi Rehabilitasyon, ekseriz, solunum eksersizleri. (Fizyoterapist evde fizik tedavi desteği)
11. Hasta ve hasta yakınlarına psikolojik destek
12. Bakım verenlerin Tükenmişlik Sendromu ile ilgili sorunlar, çözüm önerileri.
13. Hasta transferlerinde, banyo vs. yardımcı personel
14. Hastaneye gidiş ve özellikle dönüşlerde ücretsiz (112 dönüşte ücret alıyor) ambulans sağlanması
15. Evde sağlık raporu verilmesi, reçete yazılması
16. Kimsesi olmayan ALS hastalarının 60 yaş sınırına bakılmaksızın huzurevlerine kabul edilmesi. Evde bakımının sağlanmasını istiyorsa evde sağlık hizmetinden 24 saat yararlanma hakkı.
17. Acil durumda 24 saat ulaşabileceği sağlık, bakım ve sosyal destek hattı ve hizmeti
18. Evde Sağlık Birimleri tarafından verilen hizmetlerden ALS tanılı hastaların öncelikle yararlanmalı sağlanmalı.
19. ALS hastalarının sosyal yaşamın içinde olmalarının sağlanması, üretkenliklerini becerilerini kullana bilmemelerinin ortamları yaratılmalı.
20. Yatağa bağımlı hastaların işlemlerini yapan hasta yakınlarına, hastane ve polikliniklerde verilecek özel bir belge ile öncelik tanınması.
21. Özürlü Raporunda hastalığın ilerleyişi olduğuna dair kanaat ibaresi, verilen raporun geçerlilik süresinin sınırlı olmaması. Akülü sandalye ödemesi için ALS Motor Nöron Hastalığı teşhisi yeterli olması.
22. 112 Hekim ve personeline ALS hastalığı hakkında eğitim verilmesi.
23. Ambulanslarda ALS hastalarına uygun solunum cihazının olması, solunum cihazına bağlı hastalara 112 Acil önceliği sağlanması, takip edildikleri hastaneye götürülmeleri, ALS hastasının mutlaka refakatçi ile muayeneye alınması (iletişim sorunu)
24. Elektrik kesintilerden hasta kaybını önlemek üzere, SGK’nın yedek kesintisiz güç kaynağı giderini karşılaması. (Sut tebliğinde var ancak pratikte uygulanmıyor)

**TÜRKİYE’DE ALS HASTALARININ SORUNLARI**

**Evde yaşatmak**

ALS hastalarının %90'ı ortalama bir yıl içinde yatağa ve başkasının bakımına muhtaç duruma gelmektedir. Zamanında gerekli tıbbi destek ve uygun bir bakım verilemeyen hastalar 2-5 yıl içinde kaybedilmektedir. Bu nedenle ALS hastalarının bakımı yaşamsaldır.

Türkiye’de hasta bakımı tamamen aile bireyler tarafından gerçekleştirilmektedir. Bakım verecek yakını olmayan ALS hastası sahipsizdir.

ALS hastası, evde yoğun bakım koşullarında yaşatılmaktadır. Hastanelerde veya özel bakım evlerinde bakım verilmesi ancak çok sınırlı sürede olabilmektedir. **Huzur evlerinde** ise ALS hastası, gerek 60 yaş sınırı gerekse 24 saat bakım gerektiren bir hastalık olması nedeniyle kabul edilmemektedir.

**24 saat bakım ve Tükenmişlik Sendromu**

ALS hastasının ev halkı, günde 24 saat ve uzun süreli hasta bakımı nedeniyle tükenmişlik sendromu yaşamaktadır. Bir insanın 24 saat bakım gerektiren bir yakınına tek başına bakım verebilmesi imkânsızdır.

ALS hastasının bakımını sürdürebilmek için mutlaka ikinci bir bakım verene ihtiyaç duyulmaktadır. **Bakıcıya ödenen ücret,** ALS hastalarının kendi imkânları ile ödenmektedir. Ücretin miktarı kişisel pazarlıkla belirlenmektedir. Bakıcının ticari veya kurumsal kimliği olmadığı için bu bakıcı masraflarını belgelendirmek mümkün değildir. 24 saat bakım gerektiren ALS hastası, evde sadece eşi veya yakınları tarafından yaşatılmaya çalışmaktadırlar. Oysa hastane ortamında olsa 8 saatten 3 vardiyalı bakım verilmek zorundadır. Pratikte bir hastanenin yoğun bakım servisinin kısıtlı olan yatak sayısını bir ALS hastası için uzun süreli ayırması mümkün değildir.

**ALS hastası ve emeklilik işlemleri**

ALS hastalığı ilerleyici bir hastalık olduğu için hastada iyileşme olacağı beklenemez. ALS tanısı kesinleşmiş bir hastanın ortalama yüzde 90’ının 1 yıl içinde fiziksel olarak çalışamayacak duruma geldiği göz önüne alındığında, bir an önce emekliliğe sevk edilmesi hasta ve ailesinin lehine olacaktır. Bir kez verilen özürlülük oranı raporu, malulen emeklilik koşulunu sağlıyorsa, bu rapor geçerli sayılmalıdır. İdeali ise, tanı kesinleşmiş ALS hastası için kendisi aksini istemediği taktirde bir an önce emeklilik işlemleri başlatılmalıdır. Böylece, SGK emeklilik işlemlerini hızlandırabilir.

**Eş veya çocukların işsizlik/çalışamama sorunu**

Birçok ALS hastası yakınları hastasına bakabilmek için işinden ayrılmakta ya da ALS hastasına 24 saat bakım verme zorunluluğu nedeniyle işe girememektedir. Devletin daha önce özürlü çocuklarına bakan anneler için **sigorta pirimi** ödenmesi ve erken emeklilik ile ilgili oluşturulan kanunun; ebeveynlerine 24 saat bakım veren çocuklar için de geçerli kılınması aileleri rahatlatacaktır.

**Bakım verenlerin sosyal güvenlik hakları**

Anne/Baba/Eş/Çocuk ağır özürlü durumda iken, bakıma muhtaç birinci dereceden yakınına bakabilmek için işten ayrılan bireyler kıdem tazminatlarından yararlanamıyorlar. Yasalarda 15 yıl ve üzeri çalışma olarak belirlenen bu sürecin çalışma süresinin 5 yıl ve üstü olarak revize edilmesi eşitlik ilkesine uygun olur.

**Evde bakım parası**

Bazı hasta yakınları evde bakım parası almaktadır. Ama birçok hasta yakını mevcut gelir durumu el vermediği için (örneğin karı-koca çalışan, 1 çocuklu ailele, hekim emekliler) bu haktan yararlanamamaktadır. Evde Bakım ücreti alabilmek için; 2017 yılı asgari ücretine göre ailenin toplam gelirinden kişi başına düşen miktarının 875 TL'yi geçmemesi gerekiyor. Örneğin bir çocuklu memur emeklisinin bu haktan yararlanması mümkün olmamaktadır. 24 saat bakıma muhtaç hasta ailelerinde bu kriterin ALS hastalarının evde bakım parası alabilmeleri lehine revize edilmesi veya kaldırılması hasta ailelerini rahatlatacaktır.

**ALS hastası ve İletişim (destekleyici yardımcı iletişim teknolojileri)**

**İlerleyici kas güçsüzlüğü nedeniyle el, kol, çalışmayan, yazı, resim ile iletişim kuramayan, konuşması anlaşılamayan hastalara yardımcı teknoloji ürünleri sağlanmalıdır.**

**SUT uygulama tebliğinde mental fonksiyonları sağlam, ileri derecede fiziksel engellilerin iletişim sorununu çözmeye yönelik bir ürün yoktur.**

ALS hastalığı gibi Locked-in (kilitlenme) sendromu yaşayan hastalar için geliştirilmiş Türkçe yazılım ve donanımların hastalara SGK kapsamında sağlanması gerekmektedir.

ALS hastalarının konuşma, yazı yazma gibi yöntemlerle iletişim kuramaması önemli bir sorun olmaktadır. Hastalar en küçük ihtiyacını bile iletemezler. Bu durumdaki hastaların bakım veren ve diğer sosyal çevre ile iletişimini sağlayacak "Yardımcı teknoloji" yazılım ve donanımlar mevcuttur. Bu tür yardımcı teknoloji ürünlerinin hastaya temin edilmesi, yaşam kalitesini yükseltmek için çok önemlidir. ALS hastalarının tüm fiziksel yetenekleri kaybolsa da bilişsel yetenekleri, göz hareketleri sağlam kalmaktadır.

Basit iletişim yöntemleri, harf tablosu, Laser işaretleyicileri, İphone, bilgisayar, sanal klavye, metin okuyucu, göz takip sistemleri şirketler tarafından sürekli geliştirilmektedir.

Boyundan aşağısı felçli olan özürlü insanlar için hareket algılayıcı sensörler, özürlü kişinin baş hareketlerini algılayarak, bilgisayarlardaki fare benzeri bir işlev görmektedir. Bu ürünün daha da gelişmişi, göz (kapağı) hareketlerini algılayan sensörlerdir. Bu teknoloji vasıtasıyla, evdeki pek çok aygıtı sadece göz hareketleri ile kumanda etmek mümkün olabilmektedir. Çok basit gibi görünen bu teknoloji, özürlü insanların yaşamlarında devrim sayılabilecek değişikliklere imkân tanıyabilmektedir. Evdeki bütün elektronik aygıtların tek bir kumanda merkezine bağlandığını düşündüğümüzde, kullanıcı gözleriyle ana bilgisayardaki imleci hareket ettirerek perdeleri açabilmekte, televizyonu veya müzik setini kumanda edebilmektedir. Konuşma algılayıcılar ile (IBM ve Apple gibi teknoloji öncüsü şirketler, tarafından geliştirilen) konuşmaları anında bilgisayar ekranına dökebilen araçlar mevcut bulunmaktadır.

Ülkemizde, 5378 sayılı “Özürlüler ve Bazı Kanun ve Kanun Hükmünde Kararnamelerde Değişiklik Yapılması Hakkında Kanun’a göre özürlü: Doğuştan veya sonradan herhangi bir nedenle bedensel, zihinsel, ruhsal, duyusal ve sosyal yeteneklerini çeşitli derecelerde kaybetmesi nedeniyle toplumsal yaşama uyum sağlama ve günlük gereksinimlerini karşılama güçlükleri olan ve korunma, bakım, iyileştirme, danışmanlık ve destek hizmetlerine ihtiyaç duyan kişi olarak ve Kanun’un amacı da **“Özürlülüğün önlenmesi, özürlülerin sağlık, eğitim, rehabilitasyon, istihdam, bakım ve sosyal güvenliğine ilişkin sorunlarının çözümü ile her bakımdan gelişmelerini ve önlerindeki engelleri kaldırmayı sağlayacak tedbirleri alarak topluma katılımlarını sağlamak ve bu hizmetlerin koordinasyonu için gerekli düzenlemeleri yapmaktır”** olarak tanımlanmaktadır.

**ALS hastasının iletişim sorununa çözüm önerileri**

Avrupa birliği ülkelerinde, İngiltere, Amerika, Avustralya ve Kanada'da ALS hastaları bu cihazlar yardımıyla temel ihtiyaçlarını hasta yakınına, hemşire veya bakıcıya iletebilmektedir. Hatta internet, elektronik posta gibi hizmetlerden yararlanabilmektedir. Kitap yazmak, günlük tutmak, bilgisayarda grafik tasarımı, müzik yazımı gibi sanatsal üretimler de yapabilmekteler.

Günümüzde, ileri derecede fiziksel engellilerin iletişimi için teknolojik çözümler giderek artmakla birlikte, **göz bilgisayarı** (eye tracking) baş faresi (head-tracking) , switch arabirimi, gibi AAC (augmentative alternative communication) **destekleyici yardımcı iletişim teknolojileri,** bireysel imkânlarla satın alınamayacak kadar pahalıdır. Oysa hastaların temel ihtiyaçlarından olan iletişim ve dış dünya ile sosyal iletişimde bulunabilmek, yaşam kalitesini kayda değer oranda yükseltecektir.

**Tıbbi cihaz /malzeme sorunları**

ALS hastalığı teşhisi ve solunum fonksiyon testleriyle diyafram tutulumu tespit edilmesi koşulları solunum cihazı ödenmesi için yeterli koşul olmalıdır. ALS hastalığı ilerleyici, henüz tedavisi olmayan, iyileşme beklenmeyen bir nörodejeneratif hastalıktır.

Hastaların zorunlu olarak kullanması gereken medikal malzemelere Sağlık Uygulama Tebliği 29.10.2012 değişikliği ile kullanım kısıtlaması getirilmiştir. Birçok tıbbi malzeme miktarı, günlük kullanımı dahi karşılayamaz duruma gelmiştir. Örneğin SGK günlük 4 adet Aspirasyon Sondası ödemeyi uygun görmüştür. Fakat birçok ALS hastası günde 10-15 adet bu sondadan kullanmak zorunda kalmaktadır.

ALS hastalarının temel yaşamsal desteğini sağlayan **solunum cihazı (Ventilatör)** konusu yaşamsaldır. Sağlık kurulu raporunda "Ventilatör kullanması zorunludur" ibaresi mevcut iken hastalara SGK deposundan kullanılmış, bakımı, hijyenik temizliği, garantisi belli olmayan ikinci el solunum cihazı (ventilatör) verilmektedir. Oysa her hasta yeni, garantisi, teknik servisi belli olan solunum cihazı hak eder.

**İadesi mecburi cihaz ve malzemeler**

Solunum cihazı, akülü sandalye, Oksijen konsantratörü, Jeneratör/kgk gibi cihazlar iadesi mecburi cihazlardandır. SGK ödemesi ile piyasa fiyatı arasında büyük fark mevcuttur. Cihazı satın alan hastalar, genellikle bu farkı ödeyerek cihazı temin edebiliyor. Hastanın ex olması durumunda ise cihazı SGK ya teslim ediyorlar. Örneğin ev tipi mekanik ventilatör 2017 SUT listesinde 9700 tl ödemektedir. En ucuz mekanik ventilatör ise 14.000-16.000 tl civarındadır. Hastası ex olan hasta yakını cihazı SGK kurumuna iade ettiğinde cebinden ödediği fark nedeniyle mağdur olmaktadır. Toplam cihaz, malzeme için ödediği fark göz önüne alındığında mağduriyet daha da fazla olmaktadır.

Hastaların iade ettiği cihaz ve demirbaş malzemeler, başka hastaya verilmeden önce mutlaka bakım, onarımı yapılmalıdır. Örneğin solunum cihazı enfeksiyon kaynağı olmaktadır. Batarya, aksesuar gibi parçalar yeni hastaya verilirken yenilenmeli veya en az 1 yıl garanti verilmelidir.

Solunum cihazı arızalandığı zaman yedek cihazın firma tarafından acilen hastaya evinde sağlanması çok önemlidir. Onarım sonrasında hastaya kendi cihazı evinde teslim edilmelidir. Onarım masraflarının karşılanması konusunda firma ile sgk arasında protokol oluşturulması gerekiyor. Tıbbi cihazların dönüşümünde Avrupa’da uygulanan “refurbishing” sistemi örnek alınabilir.

**Enfeksiyon profilaksi açısından kullanılacak malzemeler**

Bakteri filtresi, hem solunum cihazının hem de hastanın kontaminasyonu engellemek hem de enfeksiyondan korunmak için çok önemlidir. Günlük değişim önerilmektedir. Aynı şekilde vantilatörden hastaya giden hasta devresi, kateter mount için de geçerlidir. Hasta hortum devresi 3 ayda bir değiştirilmelidir.

**Elektrikli ısıtıcı nemlendiriciler**

Trakeotomi Kanülü ile solunum cihazına bağlı ALS hastasının soluduğu hava ısıtılmalı ve nemlendirilmelidir. Elektrikli ısıtıcı nemlendiriciler oda ısısında bile üşüyen, ısı kaybeden solunum cihazına bağlı hastaların bronş sekresyonunu azaltır, aspirasyon ihtiyacı ve aspirasyon sondası ihtiyacını azaltır. Mukus tıkaç sendromunun ön önemli nedeni, solunan havanın kuru olmasıdır. Elektrikli ısıtıcı nemlendiriciler, HME filtrelerden daha etkili bir ısıtıcı nemlendirici etkisi sağlar. Böylece Elektrikli ısıtıcı nemlendirici ile sadece bakteri filtresi kullanılarak filtre maliyeti düşürülebilir.

**Trakeostomi Kanülü:**

ALS hastalığı ilerleyici olduğu için hasta ömür boyu trakeostomi kanülü ile yaşamak zorundadır. Uzun süreli kullanmaya uygun, komplikasyon riski az, dayanıklı, doku dostu, düşük balon basınçlı, tahriş etmeyen trakeostomi kanülü kullanmaları gerekmektedir. Trakeostomi kanüllerinin uzun süreli kullanmaya uygun silikon veya polikarbonat esaslı olan türleri, 3 ayda bir değiştirmeye uygundur. Kısa süreli kullanmaya uygun kanüllerin aylık değişim gerektirmesi, sık hastaneye yatış ve hastane enfeksiyonu riski açısından kullanışsızdır.

**Hasta kaldırma lifti**

İşe bağlı hastalıklar içinde en sık kas-iskelet sistemi hastalıkları görülür. Tüm işe bağlı hastalık yeni olgularının %50’sini İşe Bağlı Kas ve İskelet Sistemi Hastalıkları (İKİH) oluşturmaktadır. Genellikle nonspesifik bulgular ile birlikte görülen İKİH değişik şekil ve bulgularda ortaya çıkabilir. Bazıları; Carpal Tünel Sendromu, Tendinitis, Tenosinovitis, Tetik Parmak, De Quervain’s Hastalığı, Raynaud’s Fenomeni, Torasik Çıkış Sendromu, Ganglion Kist, Tenisçi Dirseği gibi iyi bilinen hastalıkları işaret eden yakınma ve bulgular ile diğerleri ise ağrı, rahatsızlık, güçsüzlük, his kaybı gibi belirli bir hastalığa özgü olmayan yakınmalarla ortaya çıkmaktadır. (Türkkan, 2009).

Hasta kaldırma lifti ile ilgili de Sağlık Uygulama Tebliğinde hiçbir madde bulunmamaktadır. Oysa bu malzeme hastanın banyo, tuvalete transferi ve diğer ihtiyaçlarının giderilmesi açısından ve hastaya bakım verenin işçi sağlığı açısından büyük önem taşımaktadır.

**Hasta karyolası**

ALS hastaları, evde yoğun bakım koşullarında yaşatılabilmektedir. Hastanın ileri derecede fiziksel engelli dönemde Ellerini kollarını kullanması, yatakta kendi başına dönmesi, pozisyonlardırma yapması mümkün olmamaktadır. Bu durumda yatan hastalarda yatak yarası gelişmektedir. Baş ve ayakucu yükseltilen, pozisyon veren en az 2 motorlu hastane karyolası kullanmak, hem dekübitüs yarası hem de aspirasyon, iki yandan hastaya müdahale imkânı vermesi açısından kullanılması zorunludur.

**Pozisyonlardırma özellikli Havalı yatak**

ALS hastaları, evde yoğun bakım koşullarında yaşatılabilmektedir. Hastanın ileri derecede fiziksel engelli dönemde ellerini kollarını kullanması, yatakta kendi başına dönmesi, pozisyonlardırma yapması mümkün olmamaktadır. Geçici nörolojik hastalıklarda baklava dilimi şeklinde havalı yatak kullanılabilir. Ancak ALS hastaları ömür boyu yatağa bağımlı yaşamaktadırlar. Bu nedenle bir yoğun bakım ortamında kullanılan boru tipi, alternatif dalgalanmalı, hava dolaşımlı havalı yatak kullanmak dekübitüs yarası oluşmaması için elzemdir.

Hastanın yaşam kalitesini arttırıcı medikal malzeme ücretlerinin tamamının SGK tarafından karşılanması ve Sağlık Uygulama Tebliğinin ALS hastalarına göre revize edilmesi gerekmektedir.

**Muayene /rapor işlemleri**

Ağır özürlü raporuna sahip ALS hastalarının, hastane içinde klinik klinik dolaştırılmasındansa bu tür ağır özürlü hastalar için tahsis edilmiş tek bir odada doktorların ziyaretleri eşliğinde hastanın tedavisinin veya muayenesinin sağlanması gerekmektedir.

Sağlık kurulu raporu almış hastanın rapor yenileme ihtiyacı olursa sürekli solunum cihazına bağlı hastaların Aile hekimi, Evde Bakım ekibi tarafından değerlendirilmesi mantıklı olacaktır. Hastaneye gidecek ALS hastasının ambulans, kesintisiz güç vs. ile hastaneye taşınması gerekmeden rapor sorununu çözebilir. Hasta nakil araçlarında ALS hastasının transferi için gerekli teçhizat bulunmamaktadır. 112 servis ise acil durum dışında hizmet vermemektedir.

**Fizik tedavi rehabilitasyon**

Uzun süreli yatmak zorunda kalan ALS hastalarının günlük fizik tedavi egzersizleri etkin olarak yapılamamaktadır. Fizik tedaviyi belli seans sonunda hastada iyileşme olmadığı için kesiliyor. Oysa ALS hastalarımızda yapılan fizik tedavi hastalarımızı rahatlatıyor kasların uzatılmasının dışında krampların azaltılması ve kireçlenmenin önlenmesi sağlanıyor. En az haftada 2 gün evden çıkamayan hastalara fizik tedavi verilmesi bunun da belli bir süreye bağlanmaması gerekiyor. Fizik Tedavi yapılmayan hastalarda disotonomi, nöropatik ağrı sendromu, omuz, diz ve kalça donması görülmektedir. Hasta yakını veya bakımverenler fiziksel ve tıbbi yetkinlik açısından bu tür egzersizleri yaptıracak durumda değildir. Bu hastalara evde bakım ekibi, sadece egzersizleri gösterip 2-3 ay sonra görmektedir. Kendisi aktif olarak egzersiz yapması mümkün olmayan hastalar, başkasının yardımı ile ehil olmayan ellerde fizik tedavi yapılmaktadır. Çözüm olarak, evde solunum cihazına ve yatağa bağlı ALS hastalarının fizik tedavisi, fizik tedavi dal merkezleri tarafından evde yapılabilir.

**Akülü Tekerlekli sandalye, Engelli Mimari**

Yatağa bağımlı duruma gelmeden önce, hastaların kendi ellerini kullanabildiği dönemde hasta akülü tekerlekli sandalye ile mobilize olabilir. Akülü sandalyeyi kendisi kullanamasa da yakını/bakım veren tarafından transferi, yaşamı fiziksel ve psikolojik açıdan kolaylaştırır. Evlerin rampalı yollarda olduğu durumlarda manuel hasta sandalyesi ile hasta transferi insan gücünü aşmaktadır. Tamamen yatağa bağlı hastalar bile hasta transfer lifti yardımıyla tekerlekli sandalye ve banyoya, açık havaya, bahçeye götürülebilir. Avrupa’da sırtı ve ayakları ayarlanabilir, tilt (recline) özelliği olan akülü tekerlekli sandalyeler, ALS hastaları için vazgeçilmez standart olarak kabul edilir.

**Multidisipliner yaklaşım**

ALS hastaları Palyatif bakım merkezinden yararlanabilmektedir. Ancak solunum cihazına bağlı ve ileri derecede fiziksel engelli ALS hastası yalnız bırakılamaz. Palyatif bakım merkezleri daha çok onkoloji hastalarına hizmet vermektedir. Oysa ALS hastası için düzenlemeler yapılabilir. Afazik, ellerini kullanamayan, ihtiyacını iletecek iletişim teknolojisi olmadan bu merkezlerde yalnız başına kalmaları mümkün değildir. Bu nedenle bakımını üstlenmiş olan kimse olmadan yoğun bakım dışında herhangi bir bakım merkezine bırakılamıyorlar. Bu sorunu **çözmek için 7/24 bakım veren bir yardımcı ile kalmaları sağlanabilir.**

Türkiye’de bazı illerde kurulan Kas Hastalıkları birimlerinin yurt geneline yayılması, yine bu kapsamda ALS hastalarına Multidisipliner yaklaşımla (Nöroloji, KBB, Göğüs Hastalıkları, Fizik Tedavi, Cerrahi, psikolog, diyetisyen) hizmet verilmesi için uzman hekim ve hemşirelerden birim oluşturulması

**Hukuksal sorunlar**

ALS hastaları zaman içinde el becerilerini kaybediyor, imza atamıyor. Konuşma yeteneğini kaybeden hastalar banka, noter vs. imza atamıyor. ALS hastalarının % 10 kadarında ALS + demans bir arada olabilir. Ancak % 90 kadarında bilişsel yetenekleri sağlamdır. Evde bakım ekibinin hekim muayenesi sonucunda akli meleke raporu verilebilir. El yazısı ile imza atamayan hastanın parmak izi geçerli olmalıdır. Avukat ve noterlerin bu konuda bilgilendirilmesi çok yararlı olacaktır.