

TARTU ÜLIKOOL

Sporditeaduste ja füsioteraapia instituut

Leel Jaer-Eer

Füsioteraapia roll amüotroofse lateraalskleroosiga patsiendi käsitluses

The role of physiotherapy in the management of a patient with amyotrophic lateral sclerosis

Bakalaureusetöö

Füsioteraapia õppekava

Juhendaja: Kadri Medijainen, MSc

Tartu, 2018

SISUKORD

KASUTATUD LÜHENDID	3
SISSEJUHATUS	4
1. AMÜOTROOFSE LATERAALSKLEROOSI LÜHIISELOOMUSTUS	5
1.1. Amüotroofse lateraalskleroosi etiopatogenees, sümptomatoloogia ja avaldumine	5
1.2. Amüotroofse lateraalskleroosi diagnoosimine	8
2. AMÜOTROOFSE LATERAALSKLEROOSI FÜSIOTERAPEUTILINE HINDAMINE JA KÄSITLUS	11
2.1. Füsioteraapia roll amüotroofse lateraalskleroosi käsitluses	11
2.2. Amüotroofse lateraalskleroosiga patsiendi füsioterapeutiline hindamine	13
2.3. Aktiivsed terapeutilised harjutused amüotroofse lateraalskleroosi korral	17
2.4. Passiivsed füsioterapeutilised võtted amüotroofse lateraalskleroosi korral	22
3. KOKKUVÕTE	25
KASUTATUD KIRJANDUS	26
SUMMARY	31
LISAD	32
Lisa 1: Amüotroofse lateraalskleroosiga patsiendi funktsionaalsuse hindamiseks kasutatav küsimustikul põhinev kohandatud skaala	32
LIHTLITSENTS LÕPUTÖÖ REPRODUTSEERIMISEKS JA LÕPUTÖÖ ÜLDSUSELE KÄTTESAADAVAKS TEGEMISEKS	36

KASUTATUD LÜHENDID

ADI-12 – *12-item ALS Depression Inventory* – ALS-iga patsiendi depressiooni hindamiseks kasutatav 12-osaline küsimustik

ADL-tegevused – *Activities of Daily Living* – igapäevategevused

AFO – *Ankle-foot orthosis* – hüppeliigest toetav ortoos

ALS – amüotroofne lateraalsklerooos

ALSFRS-r – *ALS Functional Rating Scale Revised* – ALS-iga patsiendi funktsionaalsuse hindamiseks kasutatav küsimustikul põhinev kohandatud skaala

EL – Euroopa Liit

EMG – elektromüograafia

FVC – *Forced Vital Capacity* – forsseeritud vitaalkapatsiteet

MEP – *Maximal Expiratory Pressure* – maksimaalne ekspiraatorne rõhk

MIP – *Maximal Inspiratory Pressure* – maksimaalne inspiratoorne rõhk

MMT – *Manual Muscle Testing* – manuaalne lihasjõudluse hindamismeetod

MRT – magnetresonantstomograafia

NCS – *Nerve Conduction Study* – närvijuhtivuse uuring

NINDS – *National Institute of Neurological Disorders and Stroke* – neuroloogiliste haiguste ja insuldi riiklik instituut

NIPPV – *Non-Invasive Positive Pressure Ventilation* – mitteinvasiivne positiivse rõhuga ventilatsioon

PCF – *Peak Cough Flow* – maksimaalne köhavõimsus

SM – Sotsiaalministeerium

SNIP – *Sniff Nasal Inspiratory Pressure* – maksimaalne nina kaudu hingatav inspiratoorne rõhk

SVC – *Slow Vital Capacity* – forsseerimata vitaalkapatsiteet

TUG – *Timed Up and Go* – aja jooksul püstumist ja liikumist hindav liikumistest

VAS-skaala – visuaalne analoogskaala

WHO – *World Health Organization* – Maailma Terviseorganisatsioon

SISSEJUHATUS

Amüotroofne lateraalskleroos (ALS) on nii ülemisi kui ka alumisi motoneuroneid haarav progresseeruv neurodegeneratiivne haigus, mis lõpeb üldjuhul hingamispuudulikkuse ning seejärel surmaga. ALS diagnoositakse täiskasvanueas, risk sellesse haigestuda on meestel suurem kui naistel (1:350 vs 1:400) ja haiguse kulg on üldiselt väga kiire – 50% haigetest sureb esimese 30 kuu jooksul pärast sümptomite tekkimist (Kiernan *et al.*, 2011).

ALS-i täpne patogenees pole teada ning efektiivset ravi ei ole siiamaani leitud. Haigete keskmine elumus on vaid 2-5 aastat, aga leidub ka neid, kelle haigus areneb tunduvalt aeglasemalt (Tao & Wu, 2017). Kuigi ALS ei ole ravitav haigus, on taastusravi oluline koht aitamaks hoida inimesi võimalikult kaua iseseisvatena, tagamaks igapäevategevuste ohutuse ja minimaliseerimaks haigusega kaasnevaid sümptomeid ning sekundaarseid komplikatsioone. On tõenäoline, et teaduse arenedes suudetakse haigete elumust pikendada ning haiguse kulgu aeglustada, mis muudab taastusravi osatähtsuse vaid suuremaks (Majmudar *et al.*, 2014).

Haigusega kaasnevad sümptomid on lihasnõrkus, -krambid ja -atroofia, spastilisus, fastsikulatsioonid, düsfaagia, düsartria, hingamisfunktsiooni puudulikkus, väsimus ning mõnede haigete puhul ka kognitiivsed häired ja tujumuutused (Majmudar *et al.*, 2014). Depressioon ning ärevushäired vaevavad nii haigeid endid kui ka nende lähedasi, seda just haiguse diagnoosimise- ja lõppfaasis (Tao & Wu, 2017).

Antud töö eesmärgiks on anda ülevaade erinevatest ALS-i käsitluses kasutusel olevatest füsioterapeutilistest meetoditest ning uurida, milline on olemasoleva teaduskirjanduse seisukoht sobiliku füsioterapeutilise käsitluse kestvuse, intensiivsuse ja sageduse osas nendel patsientidel. Töös peatutakse põgusalt ka selle halva prognoosiga haigusega kaasnevate psühhoemotsionaalsete sümptomite mõjul füsioterapeutilisele sekkumisele. Käesolev bakalaureusetöö võib huvi pakkuda füsioterapeutidele ja teistele meeskonnaliikmetele, kes osalevad ALSi raviplaani koostamises ning otsivad viise, kuidas oma patsientide füüsilist suutlikkust ja iseseisvust võimalikult kaua säilitada. Samuti sobib käesolev töö autori hinnangul üldharivaks lugemiseks kõigile füsioteraapia eriala üliõpilastele ning praktiseerivatele füsioterapeutidele.

Märksõnad: amüotroofne lateraalskleroos, füsioteraapia, motoneuroni haigus, rehabilitatsioon
Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, physiotherapy, motor neuron disease, rehabilitation

1. AMÜOTROOFSE LATERAALSKLEROOSI LÜHISELOOMUSTUS

1.1. Amüotroofse lateraalskleroosi etiopatogenees, sümptomatoloogia ja avaldumine

Amüotroofne lateraalskleroos (ALS) on idiopaatiline surmaga lõppev neurodegeneratiivne haigus, mis kahjustab primaarses motoorses korteksis, kortikospinaalses traktis, ajutüves ja seljaajus paiknevaid neuroneid (Wijesekera & Leigh, 2009). ALS-i tagajärel ei saa tahtelisi liigutusi sooritavad lihased signaale kontraheerumiseks. Lihased nõrgenevad järk-järgult, tekivad fastsikulatsioonid ehk tahtele allumatud lihastõmbused ning lihasatroofia ehk -kõhetumine ja lõpuks kaotab närvisüsteem täielikult võime algatada ning kontrollida tahtelisi liigutusi. Hetkeseisuga puudub tõhus ravi haiguse progresseerumise peatamiseks ja tagasipööramiseks (*National Institute of Neurological Disorders and Stroke, NINDS, 2013*).

ALS loetakse Maailma Terviseorganisatsiooni (*World Health Organization, WHO*) andmete alusel koos üle 5000 muu haiguse või sündroomiga harvikaiguste hulka. Euroopa Liidu (EL) tasandil defineeritakse haruldast haigust ehk harvikaigust kui haigusseisundit, mis esineb kuni 5-l inimesel 10 000-st. Absoluutarvudes väljendades mõjutavad harvikaigused 27–36 miljonit inimest EL tasandil, Eestis esineb erinevaid harvikaigusi 70 000–100 000-l inimesel (Sotsiaalministeerium, SM, 2014). Rahvastiku-uuringud on näidanud, et ALS-i esinemissagedus Euroopas on üsna ühtlaselt 2,16 haiget 100 000 inimese kohta. On leitud, et kogu populatsiooni piires on meestel suurem risk haigestuda kui naistel (1:350 vs 1:400) ja haigusjuhtumite arv suureneb märgatavalt pärast 80-t eluaastat (Chiò *et al.*, 2013; Kiernan *et al.*, 2011).

ALS-i tekkepõhjused täpselt teada ei ole, kuid arvatakse, et haiguse arengus mängivad rolli nii keskkondlikud kui ka geneetilised faktorid. Enamik ALS-i juhtumeid loetakse juhuslikeks. See tähendab, et haiguse ilmnemisel ei leita otseseid seoseid haiguse riskifaktorite ja perekonna ajalooaga. Ehkki ALS-i juhuslikku vormi põdeva haige perekonnaliikmetel on suurem haigestumiserisk, ei arene neil üldjuhul ALS-i. Umbes 5-10% kõigist ALS-i juhtumitest on geneetilised, mis tähendab seda, et haigus on päritud vanematelt. Haiguse perekondlik vorm vajab tavaliselt vaid üht vigast geeni kandvat vanemat. On avastatud, et ALS-i põhjustab enam kui tosin geenimutatsiooni (NINDS, 2013).

On leitud, et sigarettide suitsetamine põhjustab motoneuronite oksüdatiivset stressi ning on sel moel ALS-i riskifaktoriks (Wang *et al.*, 2011). Täheldatud on ka ALS-i levikut vigastusrohketel aladega tegelevate sportlaste ja toksiinidega kokku puutunud veteranide seas.

Eelmainitute hulgas on põhjuseks peetud peapõrutustest tulenevaid mikrotraumasid või samamoodi oksüdatiivset stressi, oletusi aga veenvalt tõestada õnnestunud ei ole (Feddermann-Demont *et al.*, 2017; NINDS, 2013).

ALS-i esmased sümptomid võivad olla vähemärgatavad ja sarnased teistele parema prognoosiga haigustele, mis teeb diagnoosimise keeruliseks (Tao & Wu, 2017). On leitud, et keskmine aeg diagnoosi saamiseks on ligikaudu 14 kuud, sealjuures sureb 90% haigetest 3-5 aasta jooksul pärast sümptomite ilmnemist (Kiernan *et al.*, 2011). Haigusjuhtusid uurides on täheldatud, et meessugu, noor iga, sümptomite algus jäsemetes ning varajane diagnoos on elumust pikendavad faktorid (Pupillo *et al.*, 2014). Moura *et al.* (2015) analüüsisid 10 aasta vältel 218 ALS-iga patsiendi haiguslugusid ning kinnitasid uuringutulemustega, et prognoosi halvendavad oluliselt tõepoolest kõrge vanus (>75 eluaastat) ning piklikajuga seotud sümptomitega algava haiguse prognoos on 4,5 korda halvem võrreldes jäsemelise algusega ALS-iga, lisaks leiti uuringutulemuste põhjal ka seda, et elumus on lühem patsientidel, kelle kehamassiindeks on väiksem kui 25.

Esimesed märgid ALS-ist tekivad 70%-l haigetest jäsemetes ehk haigus on spinaalse algusega (Kiernan *et al.*, 2011). Spinaalse algusega haiguse algfaasis atrofeeruvad lihased eelkõige labakäte, käsivarte, õlavöötme piirkonnas, reite proksimaalses ning labajalgade distaalses osas. Fastsikulatsioonid on üldjuhul nähtavad rohkemates lihasgruppides kui vaid ühes. Wijesekera & Leigh (2009) kohaselt avaldub spastilisus ülajäsemetes lihastoonuse tõusu ja supinaatori "catch"-i ehk küünarliigesest supinatsiooni teostavate lihaste passiivsel venitamisel tekkiva vastupanu nurgana, alajäsemetes ilmneb spastilisus hüpertoonia, patellaarse ehk reie nelipealihase "catch"-i ja kloonuse ehk lihase venitamisel tekkiva tahtmatu rütmilise kontraktsioonina. Kõõlusperioostaalrefleksid on elavnenud sümmeetriliselt ning nähtavad on ka patoloogilised refleksid nagu Babinski ja Hoffmann. Hoolimata sellest, millises piirkonnas tekkisid esimesed märgid, levib ALS lõpuks kõigisse jäsemetesse ja generaliseerub bulbaarsete ehk piklikajuga seotud ning respiratoorsete ehk hingamiseldkonnaga seotud sümptomite näol.

Veerandil patsientidest on haiguse esmased sümptomid düsartria ja düsfaagia, ülejäänud 5%-l algab haigus kas kehatüve lihaskonna, hingamissüsteemiga seotud sümptomitega või kaalulanguse, fastsikulatsioonide ning lihaskrampidega (Kiernan *et al.*, 2011). Veerandit haigetest haarava bulbaarse algusega ALS-i algfaas on sageli salakaval, näiteks võivad kõnelemisraskused tekkida ainult pärast minimaalset alkoholitarbimist. Tihti tekib düsfaagia ehk neelamishäire enne düsartriat. Peaaegu kõigil bulbaarse kuluga haigetel tekib sialorröa ehk liigne süljeeritus sülje neelamise raskuste ning näolihaste nõrgenemise

tõttu. Spastilisus avaldub elavnenud kurgurefleksi ning vähenenud keele kontrollina. Haigetel võivad esineda ka pseudobulbaarsed sümptomid nagu emotsionaalne labiilsus ja normipärasest sagedasem haigutamine (Wijesekera & Leigh, 2009).

Wijesekera & Leight (2009) andmetel ei esine ALS-i puhul üldjuhul sensoorset sümptomatoloogiat. Pugdahl *et al.* viisid 2007. aastal läbi uuringu, kus analüüsiti 88 haige haiguslugusid ning leiti, et 20-l ehk 22.7%-l neist olid olnud tundlikkushäired. Uuringutulemused tõstatasid küsimuse, kas sensoorse sümptomatoloogiaga ALS-i võiks liigitada ehk haiguse alaliigiks, kus lisaks motoneuronite degenerereerumisele hävivad spinaalganglionites paiknevad rakukehad. Ka töö autori enda kogemuste põhjal ALS-i haigetega võib väita, et lisaks motoorikahäiretele võib tõepoolest esineda ka sensoorseid häireid.

Haiguse kulgemise võib jagada kolmeks: diagnoosimisjärgseks staadiumiks, keskmiseks ning kauglearenenud ALS-iks. Spinaalse algusega ALS-i varajast staadiumit iseloomustab asümmeetriline kerge lihasnõrkus üla- või alajäsemetes ning kiire väsimine ja langenud aeroobne võimekus. Esinevad muutused kõnnimustris ja lihasspastilisus, haigetel võivad tekkida raskused siirdumistel ja oht kukkumiseks. Bulbaarse algusega ALS-i korral võivad haiguse algstaadiumis piklikajuga seotud sümptomid kas jäsemelise lihasnõrkusega paralleelselt tekkida või spinaalseid sümptomeid esimeses haigusfaasis ei esinegi. Nii spinaalse kui ka bulbaarse algusega ALS-i keskmist faasi iseloomustavad kõnelemisraskused ja vajadus ratastooli järele. Tekivad raskused igapäevategevuste (*Activities of Daily Living*, ADL-tegevused) sooritamisel ja sellest tulenevalt ka kõrvalabivajadus. Haiguse lõppfaasis sõltub haige kõrvalabist juba täielikult ning puudub ka kõne, säilib aga silmamunade tahtlik liigutamine ning läbi viimase ka suhtlemisvõimalus, kasutades kas liigutamisele reageerivat moodsat tehnoloogiat või kokkulepitud märgisüsteemi (Majmudar *et al.*, 2014; Wijesekera & Leigh, 2009).

ALS ei puuduta üldjuhul vaimset võimekust ning haigetel säilib võime arutleda, meeles pidada, aru saada ja probleeme lahendada, mis tähendab seda, et nad on teadlikud oma progresseeruvast funktsioonilangusest ja haiguse raskusastmest ning see võib muuta patsiendid ärevaks ja depressiivseks. Väikesel osal neist võib tekkida probleeme kõnelemise ja otsuste tegemisega, samuti on tõendeid dementsuse kujunemise osas (NINDS, 2013). Et vaimse võimekuse langus võib olla seotud ka haigete vanusega, on antud töö autor seisukohal, et väljakujunenud dementsus esineb pigem vanemaealistel ALS-iga patsientidel.

1.2. Amüotroofse lateraalskleroosi diagnoosimine

ALS-i diagnoositakse peamiselt objektiivsete ja subjektiivsete sümptomite alusel, lisaks arvestatakse ka elektrodiagnostiliste ja laboratoorsete uuringute ning magnetresonantstomograafia (MRT) tulemusi. Varajane diagnoos võib pakkuda patsiendi käsitleks võimalusi, mis haiguse hilisemas faasis enam ei toimi, samamoodi jääb ära kindla diagnoosi puudumisest tulenev ärevus (Andersen *et al.*, 2012).

Elektrodiagnostilistest uuringutest kasutatakse elektromüograafiat (EMG) lihaskiudude elektrilise aktiivsuse määramiseks. Teine samaväärne test on närvijuhtivuse uuring (*Nerve Conduction Study*, NCS), millega kontrollitakse närvi närviimpulsi edastamisvõimet ning sel viisil mõõdetakse närvi ja lihaste elektrilist aktiivsust. Spetsiifilised abnormaalsused mõlemas testis annavad alust kahtlustamiseks pigem neuro- või müopaatiat, ALS-i korral võib ilmuda EMG-l patoloogia fibrillatsioonide kujul (Carvalho *et al.*, 2008). Ka MRT tulemused on tavaliselt ALS-i korral normaalsed, uuring võib aga anda infot mõne muu ALS-iga sarnaseid sümptomeid andva haiguse kohta nagu näiteks spondüloos või lülivaheketta väljasopistumine (NINDS, 2013).

Paudyal *et al.* (2012) uurisid aastatel 2009-2012 kogutud 105 ALS-iga patsiendi laboratoorsete uuringute tulemusi ning leidsid, et 15%-l neist olid vere- ja uriiniproovides abnormaalsed tulemused kõigi järgneva nelja markeri normipäraste väärtuste osas: kreatiini kinaas, D-vitamiin, erütrotsüütide settimise kiirus ning metüülmaloonhape. Markereid üksikult analüüsides leiti, et kreatiini kinaasi tase oli tõusnud 105-st haigest 58.8%-l, sealjuures oli taseme tõus sagedasem jäsemelise algusega ALS-i puhul. Eelkõige kasutatakse laboratoorseid uuringuid aga teiste võimalike ALS-ile sarnase sümptomatoloogiaga haiguste välistamiseks. ALS-i kulgu meenutavaid haiguseid on palju ning ajal, mil haigus ei ole veel generaliseerunud, võib diagnoosimine osutada keeruliseks (Andersen *et al.*, 2012).

Haiguse kliiniliseks diagnoosimiseks on vajalikud tunnused nii ülemise kui ka alumise motoneuroni degenerereerumisest (Kiernan *et al.*, 2011). Ülemise motoneuroni häired tekitavad spastilisust ja elavnendud kõõlusperiostaalreflekse, patoloogilisi reflekse ja pseudobulbaarset paralüüsi, alumise motoneuroni degenerereerumine aga fastsikulatsioonid, lihasatroofiat ja -nõrkust (Brooks, 1994). ALS-i diagnoosimiseks sümptomite alusel on pikka aega kasutatud 1991. aastal loodud El Escoriali kriteeriumit (Kiernan *et al.*, 2011).

El Escoriali kriteeriumi alusel on lisaks tunnustele nii ülemise kui ka alumise motoneuroni degenerereerumisest diagnoosimiseks vajalik ka haiguse progresseeruv kulg ning teiste haiguste, mis võivad seletada märke motoneuronite kahjustustest, välistamine. Diagnoos

jagatakse El Escoriali kriteeriumi tulemuste alusel neljaks: kindel, tõenäoline, võimalik ja kahtlustatav haigus, diagnoosimiseks vajalikud kriteeriumid on järgnevalt toodud tabelina (Brooks, 1994).

Tabel 1. Amüotroofse lateraalskleroosi diagnoosimine El Escoriali kriteeriumi alusel (Brooks, 1994).

Kindel ALS	Kas bulbaarsete sümptomite olemasolu ning kahe erineva piirkonnaga seotud spinaalsed sümptomid või kolme erineva piirkonnaga seotud spinaalsed sümptomid; teiste haiguste välistamine EMG, MRT ja laboratoorsete uuringute teel.
Tõenäoline ALS	Sümptomid vähemasti kahes erinevas kehapiirkonnas, märgid ülemise motoneuroni degenerereerumisest on alumise motoneuroni häiretest kraniaalsemad ehk peapoolsemad.
Võimalik ALS	Kas sümptomid nii ülemise kui ka alumise motoneuroni degenerereerumisest on nähtavad ainult ühes kehapiirkonnas või on ülemise motoneuroni häired nähtavad kahes kehapiirkonnas või on nii alumise kui ka ülemise motoneuroni häired nähtavad kahes kehapiirkonnas, aga sealjuures on alumise motoneuroni häired ülemise motoneuroni häiretest kraniaalsemad.
Kahtlustatav ALS	Alumise motoneuroni häiretega seotud sümptomatoloogia on märgatav vähemasti kahes kehapiirkonnas, ülemise motoneuroni patoloogiat võidakse täheldada aga alles lahkamisel.

ALS – amüotroofne lateraalskleroos

Kriteeriumit on palju kritiseeritud, seda eriti just ebatäpsuse poolest haiguse algfaasis, mil diagnoosi saamine võimalikult varajase terapeutilise sekkumise ja sellest saadava potentsiaalse hüve tõttu just oluline on (Kiernan *et al.*, 2011). Cortés-Vicente *et al.* (2017) uurisid 11 aasta jooksul 314 El Escoriali kriteeriumi alusel ALS-i diagnoosi saanud haiget ning leidsid, et 20 inimest olid kriteeriumi ebatäpsuse tõttu saanud valediagnoosi. Kõige sagedasem haigus, mis ALS-iga segi aeti, oli progresseeruv lihasatroofia.

Puudujääke El Escoriali kriteeriumis on püütud parandada Awaji kriteeriumi loomise abil, mille korral peetakse haiguse kliiniliseks diagnoosimiseks elektrodiagnostilise uuringu tulemusi samaväärseteks motoneuronite degenerereerumisele viitavate sümptomitega. Tulemusi

arvesse võttes omastatakse uue kriteeriumi alusel suurem osatähtsus ka EMG abil tuvastavatele fastsikulatsioonide potentsiaalidele ehk üksikutele, juhuslikele, tahtmatutele üksiku motoühiku impulssidele (Carvalho *et al.*, 2008). Fastsikulatsioonide potentsiaalide tähtsustamise vajadust näitab Carvalho & Swashi 2016. aastal läbi viidud uuring, kus jälgiti erinevate sümptomitega ALS-i haigeid ning leiti, et haiguse varajaseimad indikaatorid olid fastsikulatsiooni potentsiaalid ning teised denervatsiooni nähud nagu näiteks fibrillatsioonid tekivad alles hiljem. Li *et al.* (2017) analüüsisid 247 ALS-i diagnoosiga patsiendi dokumentatsiooni esmasümptomite ning haiguse kulgemise osas ning leidsid, et El Escoriali kriteeriumi alusel oleks diagnoositud kindel ALS neist 36%-l, Awaji kriteeriumit kasutades aga 78%-l, mis tõestab, et uus kriteerium on tõepoolest ka täpsem ning seega soovitatakse kasutada kliinilises praktikas ALS-i diagnoosimisel just Awaji kriteeriumit.

Kokkuvõtteks võib öelda, et ALS-i diagnoositakse peamiselt sümptomatoloogia alusel, diagnoosi aitavad kinnitada elektrodiagnostilised ja laboratoorsed uuringud ning aju ülesvõtete analüüsimine. Füsioterapeutilise hindamise meetodid, mis võivad viidata võimalikule ALS-i diagnoosile, samuti ka need hindamismeetodid, mis on asjakohased kinnitatud ALS-i diagnoosi korral, leiavad käsitlemist käesoleva töö peatükis 2.2.

2. AMÜOTROOFSE LATERAALSKLEROOSI FÜSIOTERAPEUTILINE HINDAMINE JA KÄSITLUS

2.1. Füsioteraapia roll amüotroofse lateraalskleroosi käsitluses

Amüotroofse lateraalskleroosi optimaalne käsitlus on multidistsiplinaarne, mis tähendab seda, et haige elukvaliteedi maksimaliseerimisega tegeleb terve meeskond: arst, füsio- ja tegevusterapeut, logopeed, sotsiaaltöötaja ja psühholoog (Majmudar *et al.*, 2014). Lisaks multidistsiplinaarsele lähenemisele on ALS-i taastusravi haiguse halva prognoosi tõttu palliatiivne ehk ravi eesmärgiks on elukvaliteedi maksimaliseerimine sümptomite leevendamise näol ning emotsionaalse, psühholoogilise ja vaimse toetuse pakkumine (Andersen *et al.*, 2012; Majmudar *et al.*, 2014).

Haiguse käsitlus on sümptomatoloogiline, seega tegeletakse selle probleemiga, mis patsiendi enese jaoks antud ajahetkel kõige suurem on. Tegevuskava kohandatakse vastavalt haige vajadustele ning kindlatest haigusprotokollidest ei lähtuta. Näiteks võib füsioterapeut patsiendi kõnnimustri parandamiseks ning kukkumisohu vähendamiseks määrata haigele algul ühed ortoosid ning neid hiljem haiguse progresseerudes ümber kohandada või välja vahetada (Majmudar *et al.*, 2014).

Lihasnõrkus on ALS-i haigete puhul levinud probleemiks. Nõrka lihast on lihtne ületreeninguga kahjustada, sest see juba funktsioneerib oma võimekuse piirides, seetõttu leidub füsioterapeute, kes ALS-i haigetele ADL-tegevustest suuremat füüsilist pingutust ei soovita (Dal Bello-Haas & Florence, 2013). Haiguse kulu ning harjutuste mõju seosed ei ole ka üdini teada, mistõttu peavad füsioterapeudid maksimaalseid hüvesid pakkuva käsitluse valimiseks oskama märgata esimesi füüsilise ülekoormuse ilminguid nagu ebatavaline nõrkus, väsimus ja häiriv lihasvalu (Lui & Byl, 2009). Kui aga ALS-i põdev inimene ei ole aktiivne, tekib lihasnõrkus nii inaktiivsusest kui ka haiguse süvenemisest ning seega kiiremini kui harjutuskava järgides. Inaktiivsus mõjutab negatiivselt kõiki elundkondi, on oht ka liigeskontraktuuride ehk sidekoestumisest tingitud liikuvuspiirangute tekkimiseks, viimased aga muudavad ADL-tegevuste sooritamise üsna keeruliseks, seega on ALS-iga patsientidel siiski vaja tegeleda võimetekohaste kehaliste harjutustega ning olla füüsiliselt aktiivsed (Dal Bello-Haas & Florence, 2013).

Lui & Byl uurisid 2009. aastal mõõduka raskusastmega harjutuskavade mõju ALS-iga patsientide käitluses ning leidsid uuringute tulemusi analüüsides, et harjutuste sooritamisest

tingituna ei esine haiguse progresseerumise ebatavalisi kiirenemisi. Ka töö autori arvamuse kohaselt annab meeskonnatöö ning individuaalne lähenemine haigusjuhule võimaluse koheseks sekkumiseks ülekoormusilmingute korral ning mõõduka koormusega aeroobse võimekuse, lihasjõudluse ning -elastsuse säilitamisele keskenduvad harjutuskavad toovad tõenäoliselt pigem hüvesid näiteks liigeskontraktuuride ja hingamisfunktsiooni languse ennetamise näol kui kiirendavad haiguse kulgu.

Täiendavateks probleemideks haigete seas on väsimus ja vähenenud aeroobne võimekus, mis samamoodi raskendavad ADL-tegevuste sooritamist. Väsimus on sageli seotud düsfaagiaga, mis toob endaga kaasa alatoitumise ja kehakaalu languse. Hingamislihaste nõrgenemine põhjustab hingamisfunktsiooni puudulikkust ning lõpuks tekib hüpopena ehk pindmine hingamine ka juba puhkeolekus (Kiernan *et al.*, 2011). Lisaks düsfaagiale põhjustab kehakaalu langust ka haigusest tingitud suurenenud põhiainevahetuseks tarvilik energiahulk (NINDS *et al.*, 2013). Liigse väsimuse teket aitab vältida pikaajalise pingutuse vältimine ning tegevuskavasse puhkepauside planeerimine, sealhulgas füsioteraapia jaotamine mitmeks väiksemaks osaks (Cheah *et al.*, 2009). Eelmainitud tuleks igal ALS-iga patsiendiga kokku puutuval spetsialistil arvestada. Usutavasti saab füsioterapeut siinkohal ka teisi meeskonnaliikmeid ja lähedasi nõustada hetkel jõukohaste tegevuste osas.

Valu vaevab olenemata haigusstaadiumist suurt osa ALS-i haigeid ning mõjutab tugevasti ka nende elukvaliteeti (Kiernan *et al.*, 2011). Valu täpne levimus on ebaselge, erinevate allikate põhjal esineb see 15-85%-l haigetest. Ebaselguse peamiseks põhjuseks peetakse erinevusi valu tuvastamise ning mõõtmismeetodite osas (Chiò *et al.*, 2017). Töö autori enda kogemuste põhjal ALS-i haigetega võib öelda, et valu on haigete endi jaoks üheks suurimaks probleemiks ning nende meelest võiks kogu füsioteraapia kava ehitada üles suuresti just valu leevendamisele.

Traditsiooniliselt on füsioterapeutide roll ALS-i taastusravis olnud ka lähivõrgustiku harimine ergonoomika ja ohutuse, abivahendite vajaduse ning keskkonnakohanduste osas, asendravi õpetamine lamatiste vältimiseks, kõnnimustri parandamine, liigesliikuvust ja lihasjõudlust ning -vastupanu säilitavate harjutuste õpetamine ning südame-veresoonkonna funktsiooni säilitav treening (Sinaki & Mulder, 1978).

2.2. Amüotroofse lateraalskleroosiga patsiendi füsioterapeutiline hindamine

Amüotroofse lateraalskleroosi sümptomatoloogilise käsitluse eelduseks on füsioterapeutiline hindamine. Põhjalik hindamine aitab tuvastada patsiendi probleemid, millest lähtuvalt saab planeerida ka füsioterapeutilise tegevuskava.

Hindamise hõlbustamiseks ning valiidsimate hindamistulemuste saamiseks on loodud mõned ALS-ile spetsiifilised hindamisvahendid. Haigusstaadiumi määramiseks ning haiguse progresseerumise kiiruse mõõtmiseks funktsionaalse võimekuse hindamise teel kasutatakse 1999. aastast küsimustikul põhinevat skaalat (*ALS Functional Rating Scale Revised*, ALSFRS-r), mis mõõdab patsiendi füüsilist võimekust ADL-tegevuste läbiviimisel. Skaala on 1996. aastal kasutusele võetud ALS-iga patsiendi funktsionaalsuse hindamise skaala (*ALS Functional Rating Scale*, ALSFRS) täiendatud versioon, millega on lisaks ALSFRS-le võimalik hinnata hingamisfunktsiooni laiemalt (*The ALS Patient Care Database*, 2003). Uuendatud küsimustik koosneb 12-st küsimusest, mis hindavad bulbaarsete sümptomite väljendumist, peenmotoorikat ja siirdumisi, kõndi nii tasapinnal kui ka treppidel, hingamisfunktsiooni ja iseseisvust ADL-tegevustes nagu enesehügieen ja riietumine. Iga küsimuse eest on võimalik saada 0-4 punkti, küsimuste kogusummad summeeritakse koguskooriks, sh mida suurem punktisumma, seda suutlikum on inimene (Maier *et al.*, 2012). Küsimustik on toodud käesoleva töö Lisas 1.

ALS-iga patsiendi elukvaliteedi ja sellele võimalike sekkumiste mõju hindamiseks kasutatakse 1999. aastal väljatöötatud 40-osalist amüotroofse lateraalskleroosi hindamise küsimustikku (*Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire*, ALSAQ-40). Küsimustik koosneb 40-st (5 võimaliku vastusevariandiga) küsimusest. 20 küsimust on seotud patsiendi füüsilise võimekuse ning liikuvusega; 10 ADL-tegevuste ning iseseisvusega; kolm söömise ja joomisega; seitse suhtlemise ja ülejäänud 10 emotsionaalsete aspektidega. ALSAQ-40 hindab patsiendi olukorda kahe viimase nädala jooksul (Jenkinson *et al.*, 2000). Shamshiri *et al.* (2013) uuring leidis, et nii ALSAQ-40 kui ka ALSFRS-r on valiidsed, samuti et tulemused korreleeruvad üksteisega, seega patsientide elukvaliteet ning iseseisvus on omavahel ootuspäraselt seoses.

Hingamispuudulikkuse teke on ALS-i korral peamiseks surmapõhjuseks ning seetõttu on oluline hingamisfunktsiooni järjepidev hindamine ning dokumenteerimine (Kiernan *et al.*, 2011). Kõige levinumad viisid ALS-iga patsiendi hingamisfunktsiooni hindamiseks on forsseeritud vitaalkapatsiteedi (*Forced Vital Capacity*, FVC) ehk jõulise elulise mahtuvuse ning forsseerimata vitaalkapatsiteedi (*Slow Vital Capacity*, SVC) ehk pingutamata elulise

mahtuvuse mõõtmine (Pinto & Carvalho, 2016). FVC mõõtmiseks palutakse patsiendil hingata maksimaalselt sisse ning seejärel võimalikult kiiresti maksimaalselt välja (Tilanus *et al.*, 2017). SVC mõõtmine on sarnane, võimalikult kiiresti maksimaalselt välja hingama aga ei pea ning hindamine nõuab patsiendilt väiksemat pingutust. Pinto & Carvalho (2016) uurisid FVC, SVC ning ALSFRS-r tulemusi 592 ALS-iga patsiendi seas ning leidsid, et mõlemal moel hinnatud hingamisfunktsiooni langus korreleerus iseseisvuse langusega ADL-tegevustes, seega võib kliinilises praktikas kasutada mõlemaid hindamisviise.

Hingamisfunktsiooni hindamiseks kasutatakse ka maksimaalse kõhavõimsuse (*Peak Cough Flow*, PCF), maksimaalse inspiratoorse rõhu (*Maximal Inspiratory Pressure*, MIP) ja maksimaalse ekspiratoorse rõhu (*Maximal Expiratory Pressure*, MEP) ning maksimaalse nina kaudu hingatava inspiratoorse rõhu (*Sniff Nasal Inspiratory Pressure*, SNIP) mõõtmist. PCF-i mõõtmiseks teostatakse maksimaalne sissehingamine, millele järgneb võimalikult tugev köhatuse, köhimise ajal on huuled pigistatud ümber mõõtmisaparaadi toru. MIP-i ja MEP-i määramiseks kasutatakse vastavat maski, MIP-i mõõtmise ajal palutakse patsiendil hingata välja ja seejärel kolme sekundi jooksul nii palju õhku sisse kui vähegi võimalik, MEP-i mõõtmine toimub täpselt vastupidi. SNIP-i testimiseks asetatakse ühte ninasõõrmesse mõõtevahend ning teine suletakse, patsiendil palutakse hingata sisse nii palju õhku kui võimalik ja mõõtevahend fikseerib tulemuse. Kuna näiteks nohu võib hindamistulemusi mõjutada, korraldatakse katset ka kontralateraalsel ninapoolel (Tilanus *et al.*, 2017).

Tilanus *et al.* (2017) analüüsisid ALS-i haigetega teostatud uuringuid, kus kasutati viit erinevat hingamisfunktsiooni hindamiseks kasutatavat testi (FVC, PCF, MIP, MEP ja SNIP) ning leidsid, et ägeda hingamispuudulikkuse ravis kasutusel oleva mitteinvasiivset positiivse rõhuga ventilatsiooni (*Non-Invasive Positive Pressure Ventilation*, NIPPV) vajadust järgneva kolme kuu jooksul ennustas kõige paremini nimetatuid viimane – SNIP testi tulemused olid teistega võrreldes märgatavalt suurema langusega.

Kuna meetodeid hingamisfunktsiooni hindamiseks on mitmeid, leiab töö autor, et võimaluse korral tuleks kasutada hindamisviise, mis patsiendi enda jaoks minimaalset pingutust nõuavad (SVC eelistamine FVC-le) ning olenevalt hindamise vajadusest täpsemaid tulemusi annavad (SNIP testi kasutamine NIPPV kasutamise vajaduse tõenäosuse hindamiseks).

Füsioterapeutilisi hindamismeetodeid nagu näiteks lihasjäudluse ja -spastilisuse hindamine kasutatakse lisaks juba kinnitust saanud ALS-iga haigete haigusdünaamika jälgimisele ka ALS-i sümptomatoloogiliste diagnoosimisvahenditena (Brooks *et al.*, 1994).

Motoneuroni haigustele omane tunnusmärk on progresseeruv lihasnõrkus.

Lihasnõrkust hinnata on võimalik mitut moodi: kas siis funktsionaalsete testidega, manuaalse lihastestimise meetodil (*Manual Muscle Testing*, MMT) või dünamomeetria abil (Shefner, 2017). MMT on kliinilises keskkonnas sageli kasutatav viis, mille korral kindla lihasgrupi lihasjäõudluse hindamiseks osutab hindaja liigutuse teostamisele vastupanu. Lihasjäõudlust hinnatakse 5-punktilisel skaalal, kus 5 tähendab aktiivset liigutust tugeva vastupanu vastu normipärase liigesliikuvuse ulatuses; 4 aktiivset liigutust mõningase vastupanu vastu normipärase liikuvuse ulatuses; 3 punkti antakse lihasele, mis teostab liigutuse gravitatsiooni vastu; 2 punkti korral on gravitatsioon elimineeritud ning ka liigutusulatus ei pea enam täielik olema; 1 punkt tähendab seda, et aktiivset liigutust ei toimu, kuid palpatsioonil on tuntav lihaskontraktsioon; 0 korral puudub ka viimane (Ciesla *et al.*, 2011). Käesoleva bakalaureusetöö autor peab antud meetodi plussiks hindamiskiirust, miinusteks aga erinevalt dünamomeetriast subjektiivsust, samuti on skaala liiga üldine ning kasutades meetodit patsiendi alg- ja lõpphindamisel teraapia kulu dünaamika jälgimiseks, jäävad väiksemad muutused lihasjäõudluses märkamatuks. Montes *et al.* (2007) on välja toonud, et MMT ei võimalda hinnata tasakaaluhäireid ja kukkumisohtu, seetõttu annavad funktsionaalsed testid ALS-iga patsientide funktsionaalsest võimekusest täpsema ülevaate.

Funktsionaalsetest hindamismeetoditest on levinud aja mõõtmisega püstumist ja liikumist hindav liikumistest (*Timed Up and Go*, TUG), mille puhul mõõdetakse aeg, mis kulub patsiendil, et tõusta toolilt püsti, kõndida 3 meetrit, pöörata ümber, kõndida tagasi toolini ning istuda sellele. Lisaks alajäsemete lihasjäõudluse hindamisele peetakse TUG-i väga heaks kukkumisohtu hindamise meetodiks (Montes *et al.*, 2007). Füüsilise võimekuse hindamiseks kasutatakse ka teste nagu 30-sekundiline istumast püsti tõusmise test, hinnangu andmiseks palutakse patsiendil asetada käed risti rinnale ning loetakse ära, mitu korda suudab patsient tõusta toolilt püsti ning istuda sellele tagasi 30 sekundi jooksul (Jensen *et al.*, 2017).

Ülemiste motoneuronite degeneratsiooni tõttu on ALS-ile omaseks sümptomiks lihasspastilisus, mis annab endast märku lihastoonuse tõusu ning elavnenud kõõlusperiostaalrefleksidena. Spastilisus põhjustab lihasjäõkust, mis raskendab ADL-tegevuste sooritamist ning halvendab seega ka elukvaliteeti (Ashworth *et al.*, 2012). Lihasspastilisuse hindamiseks on kliinilises keskkonnas traditsiooniliselt kasutusel Ashworthi skaala, mida kasutades liigutatakse hinnatavat jäset passiivselt. Hinne 0 tähendab seda, et täheldatavaid muutusi lihastoonuses ei ole; 1 korral on lihastoonust tõusnud ning olemas ka märgatav “catch”; 2 tähendab, et lihastoonus on küll tõusnud, kui jäse on kergesti liigutatav; hinde 3 korral on jäseme passiivne liigutamine juba probleemne; 4 punkti antakse jäsemele, mille passiivne liigutamine on praktiliselt võimatu (Damiano *et al.*, 2002). ALS-i patsientidel on

lihasspastilisuse hindamiseks ja teraapia tulemusena selle alandamise näitamiseks Ashworthi skaalat kasutanud Drory *et al.* (2001).

Füsioterapeutidel on nii hindamismeetodeid kasutades, tulemustest järeldusi tehes kui ka tegevuskava planeerides vaja arvestada ka patsiendi vaimse seisundiga. ALS-i haiged peavad toime tulema nii suurte füüsiliste kui ka vaimsete väljakutsetega, sealjuures on iseseisva toimetuleku ulatusel psühholoogiline mõju ning vastupidi. Depressiooni esinemise uurimiseks ALS-i haigetel on loodud 12-osaline küsimustik (*12-item ALS-Depression-Inventory*, ADI-12), mis koosneb meeleolu ja energiaga seotud väidetest, millega nõustumist haiged hindama peavad. Igal väitel on neli võimalikku vastusevarianti ja igaüks neist annab 1-4 punkti, mida suurem on kogutud punktisumma, seda sügavama depressiooniga on tegu (Atassi *et al.*, 2011).

Atassi *et al.* (2011) kohaselt esines ADI-12 küsimustiku põhjal kerge depressioon neist 29%-l ning raske depressioon 6%-l uuritavatest (n=127), sealjuures depressiooni üldine levimus populatsiooni seas on umbkaudu 10%. Käesoleva töö autori arvamuse kohaselt tuleks depressiooni esinemist ALS-i patsientidel hinnata, mitte lähtuda ainult arstlikus anamneesis kajastatud ravimitest. Depressiooni esinemise kohta järelduste tegemisel tuleb arvestada seda, et kolmandik ALS-i haigetest tarvitavad antidepressante sialorröa, pseudobulbaarsete sümptomite või magamatuse leevendamise eesmärgil, samuti et tulemused on tõenäoliselt ravimite tarvitamisest mõjutatud ning farmakoloogilise sekkumiseta võib depressiooni levimus ja negatiivne mõju palju suurem olla (Atassi *et al.*, 2011).

Paganoni *et al.* (2017) uurisid lootusetust ja depressiooni 36 ALS-i põdeva haige seas ning korrelleerumist füüsilise võimekuse langusega. Lootusetust ja depressiooni hinnati ADI-12-t kasutades ning leiti, et uuritavatest 59%-l on oma tuleviku suhtes negatiivsed ootused ning 36% haigetest kannatab depressiooni all. Füüsilise võimekuse hindamiseks kasutati ALSFRS-i ning mõõdeti haigete FVC. Uuringust selgus, et füüsilise võimekuse langus oli korrellatsiooniliselt lootusetuse kasvuga, aga mitte depressiooni süvenemisega.

ALS-iga haigete füsioterapeutilises hindamises kasutatavaid vahendeid ja meetodeid on mitmesuguseid – nii ALS-i haigetele kohandatud kui ka traditsioonilisi hindamisvahendeid. Teaduskirjandusele tuginedes leiab töö autor, et patsiendi hindamiseks kasutatavad meetodid peaksid olema läbimõeldud – põhjalikku hindamist võimaldavad, patsienti säästvad ja lihtsasti teostatavad, lisaks tuleks füsioterapeutilist hindamist läbi viies ning hindamistulemusi analüüsides alati arvestada ka patsiendi vaimse seisundiga.

2.3. Aktiivsed terapeutilised harjutused amüotroofse lateraalskleroosi korral

ALS-i käsitus on sümptomatoloogiline, sealjuures on sümptomeid, millega tegeleda tuleb, üsna mitu, mistõttu on lisaks farmakoloogilisele lähenemisele suur roll ka füsioteraapial (Jenkins *et al.*, 2014). Füsioterapeutilise lähenemise on üldjoontes võimalik jagada kaheks: aktiivsed harjutused, mille korral terapeudi töö vaid juhendamisega piirduda võib, ja passiivsed võtted, kus patsiendi aktiivne osalus on minimaalne. Siinne alapeatükk käsitleb neist esimesi.

Hingamislihaste nõrgenemise tõttu tekkiv hingamispuudulikkus on ALS-i puhul peamine surmapõhjus (Kiernan *et al.*, 2011). Käesoleva töö autor leiab, et sellest lähtuvalt peab füsioterapeutilise lähenemise üks peamisi eesmärke olema hingamisfunktsiooni säilitamine, samal arvamusel on ka Tilanus kaasautoritega (2017), kes on leidnud, et hingamisfunktsiooni seisukord on ka sekkumise efektiivsuse ning elukvaliteedi peamine näitaja. Järgnevalt kirjeldatakse mõningaid uuringuid, milles on keskendutud ALS-iga patsientide hingamisfunktsioonile läbi erinevate treeningprogrammide rakendamise.

Cheah *et al.* (2009) uurisid, kas sissehingamislihaste treenimine parandab ALS-i haigete hingamisfunktsiooni ning sellest lähtuvalt ka haiguse prognoosi. Uuringus osales 19 haiget, kes läbisid 12-nädalase treeningprogrammi, neist 9 katsegrupis ning 10 kontrollgrupis. Nii katsegrupp kui ka kontrollgrupp treenisid 30 minutit päevas jaotatuna kolmeks korraks. Treeningvahendina kasutati aparati, mis raskendab sissehingamist, sealjuures jagati kontrollgrupile vahendid, millelt takistav funktsioon eemaldatud oli. Uuritavate hingamisfunktsiooni hindamiseks mõõdeti nende MIP, MEP, FCV ja SNIP enne uuringut, uuringu käigus, vahetult pärast uuringut ning ka 8 nädalat pärast uuringu lõppu. Uuringutulemused näitasid, et nii katse- kui ka kontrollgrupis olevate haigete hingamisfunktsioon tõepoolest paranes, sealjuures oli katsegrupi keskmine FCV väärtus mõnevõrra suurem kontrollgrupi omast ja 4 nädala möödudes olid kontrollgrupi MIP väärtused langenud uuringueelse perioodiga samale tasemele.

Väljahingamislihaste treenimise efektiivsust on uuritud 71-aastase spinaalse algusega meessoost ALS-iga patsiendi juhtumiuuringuga. Uuringus osaleja ALS-i diagnoos oli El Escoriali kriteeriumi alusel kindel, sümptomid olid alanud 21 kuud tagasi ning võimekus ALSFRS-r-i skaalal hinnatuna 32 punkti, mis näitab funktsionaalse võimekuse 33%-list langust ja seega ka mõningast kõrvalabivajadust ADL-tegevustes. Uuring kestis 8 nädalat, mille jooksul vaatlusalusel paluti kasutada 5-l päeval nädalas 25 korda päevas aparati, mis väljahingamist 50% ulatuses takistab. Sekkumise efektiivsuse hindamiseks mõõdeti enne,

pärast ning 6 kuu möödudes ära uuritava MEP ning leiti, et tulemus oli 8 nädalaga suurenenud 102% võrra ning sekkumine oli mõjutanud ka patsienti pikaajaliselt – 6 kuu möödudes oli MEP-i tulemus alghindamisega võrrelduna 79% suurem (Tabor *et al.*, 2016). Uuringutulemustest võib järeldada, et harjutuste osas ei pea olema tingimata järjepidev ning ka paarikuusel sekkumisel võib olla pikaajaline mõju.

Kahjuks on ALS-iga haigete väljahingamislihaste treeningu kohta leitav ainult üks uuring ning ka sissehingamislihaste tugevdamist pole teaduskirjanduses eriti käsitletud. Käesoleva bakalaureusetöö autor leiab, et tugevdada tuleks nii sisse- kui ka väljahingamislihaseid, kuid optimaalseima füsioterapeutilise käsitluse leidmine ALS-iga patsientide hingamisfunktsiooni osas vajab täiendavaid uuringuid.

Hingamisfunktsiooni langus toob kaasa suurenenud ohu hingamissüsteemi põletikeks. Aktiivsetest füsioterapeutilistest meetoditest kasutatakse põletike tagajärjel tekkiva sekreedi eemaldamiseks köhatustehnikaid (Rocha *et al.*, 2005). Senent *et al.* (2011) uurisid nii manuaalsete kui ka mehaaniliste köhatustehnikate efektiivsust ALS-iga patsientide käsitluses. Uuringu eesmärgiks oli uurida tehnikaid, mida oleks võimalik kasutada ka kodus keskkonnas. Uuritavad olid jaotatud vastavalt haiguse esimeste sümptomite tekke piirkonnale kaheks grupiks, et näha, kas bulbaarsete märkidega alanud ALS-i korral on tulemused erinevad. Uuringus osales 16 inimest, kestis see ühe päeva, ning põhiliseks hindamisvahendiks köhatustehnikate efektiivsuse määramiseks oli PCF-i mõõtmine. Uuringus kasutati iga patsiendiga seitset erinevat tehnikat, alustati manuaalsete ning lõpetati mehaaniliste köhatustehnikatega.

Nii manuaalseid kui ka mehaanilisi tehnikaid kasutati 10-15-minutiliste intervallidega, vahe kahe erineva köhatustehnika vahel oli 1 tund. Uuringutulemusi analüüsid leiti, et kõik köhatustehnikad olid mõlemas uuringugrupis parandanud patsientide PCF-i tulemusi ning ei leitud tehnikat, mis teistest efektiivsem oleks. Kuigi uuringuperiood oli väga lühike ning uuritavate arv väike, arvasid uurijad, et individuaalsusest lähtuvalt ehk kõige paremat köhatamistehnikat leida ei õnnestugi ning sobivaima variandi leidmiseks peab igauks tehnikaid ise katsetama.

ALS-i puhul säilib oht liiga intensiivse lähenemisega lihaskoe kahjustamiseks ning harjutuskavad peavad sellest lähtuvalt olema läbimõeldud (Dal Bello-Haas & Florence, 2013). Mõõduka raskusastmega treeningkoormus pole uuringutulemuste alusel haiguse kulgu negatiivselt mõjutanud (Lui & Byl, 2009). Drory *et al.* (2001) viisid ALS-i haigete seas läbi uuringu, mille eesmärgiks oli teada saada, kuidas mõjutab igapäevane mõõduka koormusega füüsiline aktiivsus lihasjäudlust ja -spastilisust, väsimust, valu, elukvaliteeti ja funktsionaalset

võimekust. Mõõtmisvahenditena kasutati MMT-meetodit, Ashworthi skaalat, ALSFRS-i, VAS-skaalat ning küsimustikke valu ning elukvaliteedi hindamiseks. 25 vaatlusalust jaotati kahte gruppi, 14 haiget sooritasid lisaks ADL-tegevustele 2 korda päevas 15-minutilise koduse harjutuskava alusel kogu keha lihaskonna jõudlust ning -vastupanu mõjutavaid mõõduka koormusega jõuharjutusi ning 11 kontrollgrupis olivat jätkasid igapäevarutiiniga. Vaatlusaluseid hinnati 3 korda: vahetult enne uuringu algust ning 3-kuuliste intervallidega. Uuringutulemused näitasid, et regulaarne mõõduka koormusega füüsiline aktiivsus parandab lühiajaliselt ALS-iga patsientide funktsionaalset võimekust ning alandab lihasspastilisust.

Peamine mõõduka raskusastmega treening on aeroobne liikumis- või lihasvastupidavust arendav treening, füsioterapeutiline lähenemine võib koosneda veel lihasjõudu, -elastsust ja liigesliikuvust mõjutatavatest harjutustest (Majmudar *et al.*, 2014). Kuna aeroobsest treeningrežiimist anaeroobsesse kõrvalekaldumine on lihtne, arvab töö autor, et hea meetod oleks kasutada treeningu ajal pulsikella, kust nii füsioterapeut kui ka patsient ise pulsi õiges vahemikus püsimist jälgida saavad. Säilitamiseks lihaste jõudlust, soovivad Dal Bello-Haas & Florence (2007) ALS-iga patsientidel kasutada tavapärasest kergemaid lisaraskusi, kuid suurendada korduste arvu. Järgnevalt kirjeldatakse uuringuid, kus on kasutusel olnud erinevad aktiivsed füsioterapeutilised meetodid ALS-iga patsientide lihaskonna mõjutamiseks.

Dal Bello-Haas & Florence (2007) uurisid, kuidas mõjutab vastupidavustreening ALS-iga haigete funktsionaalset võimekust, väsimust ning elukvaliteeti. Kõigil uuringus osalejatel oli diagnoositud El Escoriali kriteeriumi alusel ALS, mõõdetud FVC vähemasti 90% ning ALSFRS tulemus 30 punkti või rohkem. Osalejad jagati kahte gruppi. Uuringugrupis oli 8 haiget, kellele anti kolmel korral nädalas sooritamiseks kodune vastupidavus- ja aktiivsetest venitusharjutustest koosnev individuaalne harjutuskava. Kontrollgrupi moodustasid 10 haiget, kelle kodune harjutuskava koosnes vaid aktiivsetest venitusharjutustest. Nii venitus- kui ka vastupidavusharjutusi sooritati kogu keha lihaskonnale, sealjuures olid harjutuskavas olevad venitusharjutused mõlemas grupis samad ning vastupidavusharjutuste raskusaste ja intensiivsus vastavalt patsiendi võimekusele kohendatud. Uuring kestis 6 kuud ning tulemusi analüüsid selgus, et lisaks aktiivsetele venitusharjustele vastupidavustreeninguga tegelenud haigete funktsionaalse võimekuse ja elukvaliteedi langus 6 kuu jooksul oli tunduvalt väiksem kontrollgrupiga võrrelduna.

Jensen *et al.* (2017) uurisid vastupidavustreeningu mõju 6-le ALS-iga haigele 12 nädala jooksul. Vastupidiselt Dal Bello-Haas & Florence (2007) uuringule polnud harjutuskavad individuaalsed. Harjutuskava algas 5-minutilise velotrenažööri kasutamise

südamelöögisageduse tõstmise eesmärgil ning kuuest suuremaid lihasgruppe haaravast harjutusest. Kõiki harjutusi sooritati kolme seeriana 12-15 korda ning kogu harjutuskava tehti läbi 2-3 korda nädalas. Nii uuringu alguses kui ka lõpus kasutati patsientide funktsionaalse võimekuse hindamiseks ALSFRS-r-i. Uuringutulemusi analüüsid ning ALS-i progresseerumise keskmise kiirusega kõrvutades leiti, et vastupidavustreening erinevalt Dal Bello-Haas & Florence (2007) uuringust funktsionaalse võimekuse langust ei aeglustanud. Töö autor leiab, et kui uuringus oleks kasutatud statistikaga võrdlemise asemel kontrollgruppi, oleksid tulemused Dal Bello-Haas & Florence (2007) uuringuga sarnasemad olnud.

Sanjak *et al.* (2010) uurisid aeroobse treeningu mõju ALS-iga patsientidele. 6 uuritavat kasutasid aeroobse võimekuse tõstmiseks 8-nädalase uuringu jooksul 3-1 korral nädalas liikurrada. Ühe treeningu kestvus oli 30 minutit, mille jooksul tehti ka kolm 5-minutilist puhkepausi. Uuringust selgus, et vähenenud oli patsientide subjektiivne jõuetustunne ning ALSFRS-r-i alusel suurenenud funktsionaalne võimekus, lisaks olid muutunud kõnniparameetrid: suurenenud kõnnikiirus, -laius ja -distsants ning tehtud sammude arv. Uuringu miinuseks oli väike katsealuste arv.

Efektivseima füsioterapeutilise käsitluse suuna ja intensiivsuse valimiseks on tehtud ka loomkatseid. Deforges *et al.* (2009) võrdlesid omavahel aeroobseid käsitlusi: ujumise kui suuri motoneuroneid ja 2. tüüpi lihaskiude aktiveeriva ja jooksmise kui väikeseid motoneuroneid ja 1. tüüpi lihaskiude aktiveeriva mõju ALS-iga hiirtel. Samalaadseid inimuuringuid senini kahjuks läbi viidud ei ole. Uuringust selgus, et just ujumine aeglustas suurte motoneuronite surma ning uuringus osalenud hiirte eluiga pikenes keskmiselt 25 päeva võrra. Töö autor leiab, et loomkatsete põhjal ei saa siiski inimestele üldistavaid järeldusi teha ning antud uuringut võiks korrata ka inimeste peal.

Kirjeldatud uuringute põhjal võib väita, et mõõduka koormusega treening võib aidata säilitada ALS-iga patsiendi funktsionaalset võimekust, selgusetu on aga, milline võiks olla optimaalseima harjutuskava ülesehitus. Merico *et al.* (2018) uurisid, millist mõju avaldab kombineeritud vastupanu- ja vastupidavusharjutustest koosnev lähenemine ALS-iga patsientidele, lisaks sooviti uuringuga hinnata isomeetriliste harjutuste mõju lihaskoele. Lihaskoe kahjustust hinnati laboratoorselt sekkumise alguses ning lõpus kreatiini kinaasi mõõtmise teel. 46 uuringualust jagati 2-te gruppi, neist 26 sooritasid kombineeritud harjutusi ning 20 järgisid standardset neurorehabilitatsiooniprogrammi. Harjutusi sooritati iga päev umbes tund aega ning sekkumine kestis puhkepäevadeta kokku 5 nädalat.

Kombineeritud harjutuskava koosnes isomeetrilistest lihasjõudlust suurendavatest harjutustest ja 15-20-minutilisest aeroobsest treeningust, mille jaoks kasutati olenevalt haige

füüsilisest võimekusest kas veloergomeetrit, käsijalgratast või liikurrada, jõuharjutusi sooritati kummilindiga ja kõikidele lihasgruppidele tehti bilateralselt 3 kordust, iga korduse vahel oli 30-sekundiline puhkepaus. Isomeetriliste harjutuste kestvus oli 80% eelnevalt hinnatud maksimaalse lihaskontraktsiooni kestvuse ajast ning aeroobse treeningu intensiivsus oli submaksimaalne ehk kuni 65% maksimaalsest südamelöögisagedusest.

Standardne neurorehabilitatsiooniprogramm oli olemuselt tunniajane kogu keha lihaskonnale suunatud venitus-, mobiliseerivatest- ja suuremate lihasgruppide jõudlust suurendavatest harjutustest koosnev treeningkava. Aktiivseid lihasvenitusi treeningu järgselt sooritasid ka kombineeritud harjutuskava järginud patsiendid. Uuringust selgus, et ALSFRS-r-i alusel hinnatuna paranes sekkumise mõjul mõlemas grupis osalejate funktsionaalne võimekus, muutused lihasjõudluse kasvu, jõuetuse langemise ning lihaste hapnikutarbimise suurenemise osas olid täheldatavad aga just kombineeritud harjutusi sooritanud grupi juures. Kreatiini kinaasi väärtused sekkumise jooksul vähenenud ei olnud, mis näitab seda, et harjutuskava raskusaste oli olnud optimaalne ning lihasatroofia teket ei kiirendanud.

ALS-iga haigeid säästa, lihasatroofiat ennetada ja ADL-tegevusi sooritada, millega ALS-iga haiged ehk muidu hakkama ei saaks, aitab abivahendite kasutamine (Sinaki & Mulder, 1978). Abivahendeid tegevuste lihtsustamiseks on mitmesuguseid. Söömist ning toidu valmistamist lihtsustavad suurendatud käepidemetega söögiriistad, kerged toidunõud ning spetsiaalsed kindad nende hoidmiseks ja kohandused käe toetamiseks söömise ajal. Riietumise lihtsustamiseks on välja mõeldud abivahendid sokkide jalga- ja lukkude ning nõövide kinnisaamiseks. Hügieenitoiminguid on kergem teostada samamoodi tavapärasest kergematest materjalidest loodud vahenditega või on kohandatud tarvete käepidemeid. Kirjutamisvahendi hoidmist lihtsustab näiteks tegevuse ajal käele pantav ortoos (Majmudar *et al.*, 2014).

Siirdumisi lihtsustavaid abivahendeid on samuti mitmesuguseid. Haiguse algstaadiumis alajäsemete lihasjõudluse langusest ning tasakaaluhäiretest tingitud häirunud kõnnimustrit ja ohtu kukkumiseks võib parandada näiteks kõnnikepi või karkude kasutamine. Sobiva abivahendi valimisel tuleb arvestada ka ülakeha lihasjõudluse ning haarde tugevusega. Haiguse progresseerudes kasutab patsient siirdumiseks juba rulaatorit või ratastooli ning ka keskkond tuleb sellele vastavalt ümber kohandada (Majmudar *et al.*, 2014). Töö autori isiklikest kogemustest lähtuvalt on siirdumisi ja kõndi lihtsustanud ka hüppeliigest toetava ortoosi (*Ankle-Foot Orthosis*, AFO) kasutamine: patsient, kes eelnevalt dorsaalfleksorite lihasjõudluse languse tagajärjel kõnnil tekkiva *drop-foot*-i tõttu treppidel ei liikunud, sai sellega AFO-t kasutades kenasti hakkama.

Eelnevat kokku võttes leiab töö autor, et füsioterapeutiline käsitlus peaks koosnema nii

aktiivsetest hingamis-, vastupidavus- kui ka jõuharjutustest. Isiklikest kogemustest lähtuvalt leiab autor, et raske haigusega kaasnev kurvameelsus ja motivatsioonitus tõepoolest mõjutavad ka teraapia kulgu, füsioterapeut peab teadma, kuidas patsiendiga suhelda ja teda innustada, ning selleks, et teraapiast osavõtt pikaajaliselt huvi pakuks, harjutuskava koostamise puhul arvestama ka patsiendi isiklike eelistusi. Harjutuste optimaalseima kestvuse, intensiivsuse ning sageduse leidmiseks tuleb kindlasti teha edasisi uuringuid, samas on teaduskirjandusele tuginedes mõõduka koormusega harjutuskavad, sekkumise jaotamine mitmeks osaks, vajadusest lähtuvalt abivahendite kasutamine ning isomeetrilise iseloomuga lihasharjutuste sooritamine osutunud pigem ohututeks ja arendavateks sekkumismeetoditeks.

2.4. Passiivsed füsioterapeutilised võtted amüotroofse lateraalskleroosi korral

Füsioterapeutilisse käsitusse ALS-i korral võivad kuuluda ka erinevad passiivsed võtted, kus patsiendi aktiivne osalus minimaalne on.

Nagu eelnevalt mainitud, on haigete endi jaoks üheks suurimaks probleemiks haigusega kaasev valu. Järgnevalt on kirjeldatud haigetel tekkivat valu lähemalt ning välja toodud erinevad passiivsed võtted valu vähendamiseks. Lisaks kirjeldatakse võimalikke meetodeid patsiendi hingamisfunktsiooni puudulikkuse leevendamiseks, sest hingamislihaste nõrgenemise tõttu tekkiv hingamispuudulikus on peamisi surmapõhjuseid ALS-iga patsientidel (Kiernan *et al.*, 2011).

Hanisch *et al.* (2015) viisid 46 ALS-i haige hulgas läbi uuringu, mille tulemuste põhjal selgus, et 78% neist kurtsid valu üle ja 37% vajasid abi valu leevendamiseks, sealjuures 13% tarvitasid opioide või opiaate. Visuaalsel analoogskaalal (VAS-skaalal) hinnati keskmist valutugevust 3 palliga, haiged kirjeldasid valu vaevava, tuima ja kurnavana. Ishida *et al.* (2018) uuringus kurtsid valu üle 53.8% haigetest, farmakoloogilist abi valuga toimetulemiseks vajasid 36.3%.

Ei Hanisch *et al.* (2015) ega Ishida *et al.* (2018) leidnud seost valu tugevuse ning haiguse kestvuse üle, küll aga avastati viimases uuringus korrellatsioon valu iseloomu ja iseseisvuse kadumise vahel. Valu, mida tundsid need, kelle haigus kauem kestnud oli ja kes kõrvalabist sõltusid, oli hajunud üle kogu keha selga, ala- ja ülajäsemetesse. Valu, mida tundsid haiged, kes veel mõne ADL-tegevusega iseseisvat hakkama said, paiknes peamiselt ülakehas. Hanisch *et al.* (2015) uuringus vaegasid 63%-i haigetest lihaskrambid, mis tekkisid distaalsetes väikestes jala- ja käelihastes ning mida põhjustas just nende lihaste kasutamine.

Töö autori arvates oli Ishida *et al.* (2018) uuringus leitud korrellatsioon valu iseloomu

ja iseseisvuse kadumise vahel ootuspärane – mida kaugemale on haigus progresseerunud ja mida rohkem sõltub haige kõrvalabist, seda suuremaks probleemiks on valu. Valu põhjuseks peetakse üldisest immobiilsusest põhjustatud survet nahale, liigesliikuvuse vähenemist, lihasatroofiat ja sellest tulenevat luude ja liigeste koormusvalu, lihaskrampe ja -spastilisust ning fastsikulatsioone (Andersen *et al.*, 2012; Bartolo *et al.*, 2016).

ALS-i valuravi on suures osas farmakoloogiline, sealjuures leevendatakse valu vaid ühel kolmandikul haigetest ning ravimite tarvitamisel esineb sageli ka ebameeldivaid kõrvalnähtusid (Bartolo *et al.*, 2016). Farmakoloogiline lähenemine on efektiivne eelkõige neuropaatilise valu leevendamisel, lihasvalu korral kasutatakse füsioterapeutilisi meetodeid nagu asendravi, massaaž, venitus- ja mobiliseerivad harjutused ning füüsikaline ravi (Chiò *et al.*, 2017). Töö autor leiab, ALS-iga patsientidel esinev valu on tõenäoline teraapia kulgu mõjutav sümptom ning võimaluse korral peaks sobivad füsioterapeutilisi meetodeid valu leevendamiseks teraapia osana ka rakendama.

Lähtuvalt käesoleva töö autori isiklikest kogemustest ALS-iga haigetega võib väita, et massaaž ning venitus- ja mobiliseerivad harjutused on andnud positiivseid tulemusi haigete liigesliikuvuse- ja lihaseelastsuse suurendamise ning valu alandamise eesmärgil. Chiò *et al.* (2017) tegid kokkuvõtte kliinilistest tähelepanekutest füsioterapeutiliste meetodite käsitlemisel ning leidsid, et massaaž, venitus- ja mobiliseerivad harjutused on lisaks valu leevendamisele osutunud kliiniliselt efektiivseteks ka lihaskrampide ja -spastilisuse alandamise eesmärgil. Asendravi, mille korral jäsmeid puhkeolekus passiivselt venitatakse, kasutatakse sealjuures sageli eelmainitud meetodite täiendamiseks ja liigeskontraktuuride ennetamiseks. Soriani & Desnuelle (2017) uurisid kliinilisi tähelepanekuid ALS-iga haigete krampide ja spastilisuse vähendamisel ning leidsid, et positiivseid tulemusi on andnud krüo- ja hüdroteraapia kasutamine, teaduskirjanduses meetodeid aga eriti käsitletud ei ole.

ALS-i progresseerudes tekivad probleemid hingamisfunktsiooniga kõigil haigetel. Esimesed märgid hingamisfunktsiooni puudulikkusest on kergele koormusele järgnev ja selililamangus tekkiv hingeldus, südamelöögisageduse suurenemine tavaolekus, unehäired, peavalud ja sagedased hingamissüsteemi põletikud. Passiivseid füsioterapeutilisi meetodeid põletike tagajärjel tekkiva sekreeidi vähendamiseks on mitmesuguseid: dreneažasendid, perkussioon- ja vibratsioonvõtted (Rocha *et al.*, 2005).

Sobiva käsitluse valimine sõltub haiguse progressioonist. Hingamisfunktsiooni säilitamiseks kaugelarenenud ALS-i korral kasutatakse NIPPV-i. Erinevalt mehaanilisest ventilatsioonist pole sekkumine suureulatuslik – tegu on lihtsasti manipuleeritava hapnikumaskiga, meetodi negatiivsetest külgedest võib aga välja tuua suhtlemisraskused

aparaadi kasutamise ajal (Jenkins *et al.*, 2014).

Hannan *et al.* (2014) tegid ülevaate uuringutest, kus kroonilise hingamispuudulikkuse käsitluses NIPPV-i kasutatud oli. Lisaks ALS-ile analüüsiti ka teiste hingamisfunktsiooni langust põhjustavate haiguste uuringutulemusi ja leiti, et NIPPV kasutamine pikendab nii eluiga kui vähendab ka pidevat jõuetustunnet. Uuringud NIPPV kasutamisest ALS-iga patsientide käsitluses olid lisaks eelmainitud hüvedele andnud postiiivseid tulemusi ka düsfaagia vähendamise osas.

Haiguse lõppstaadiumis on haigete lihasjäudlus niivõrd madal, et iseseisvalt ALS-iga haiged enam ei siirduda, ADL-tegevusi sooritada ja mõnikord isegi hingata ei suuda. Haiguse lõppstaadiumis on ALS-iga haigete käsitlus palliatiivne, meetodid valdavalt passiivsed ja invasiivsed ning keskendutakse ebamugavuste vähendamisele. Hingamisfunktsiooni parandamiseks on võimalik kasutada hapnikumaski, valuravi on valdavalt farmakoloogiline, aga kasutatakse ka füsioterapeutilisi võtteid nagu asendravi ning lihaste passiivne venitamine (Danel-Brunaud *et al.*, 2017).

Sekundaarseid komplikatsioone aitab vältida ka seisulauaga vertikaliseerimine. Vertikaliseerimine trenib südame- ja vereringeelundkonda, aitab ennetada kopsupõletikku ning tromboosi, stimuleerib autonoomset närvisüsteemi ning suurendab ka sensoorset aktivatsiooni (Knecht *et al.*, 2011). Käesoleva bakalaureusetöö autor lisaks hüvede nimekirja omalt poolt ka kontraktuuride, eriti hüppeliigeste sidekoestumise, ennetamise.

Töö autor leiab, et teadusuuringud on näidanud erinevate passiivsete füsioterapeutiliste võtete efektiivsust nii ALS-iga patsientide valu kui ka hingamispuudulikkuse vähendamise osas. Optimaalseima sekkumise leidmine on töö autori arvates väga individuaalne ning sõltub ka haiguse progressioonist. Haiguse lõppstaadiumis on ALS-i käsitlus palliatiivne ja füsioterapeutilised võtted enamjaolt passiivsed, teaduskirjanduse põhjal on efektiivsemaid tulemusi hingamisfunktsiooni säilitamise osas näidanud NIPPV-i kasutamine, valu vähendamise osas on efektiivseks osutunud passiivsed lihasvenitused, inaktiivsusega kaasuvaid komplikatsioone aitab vältida seisulauaga vertikaliseerimine.

3. KOKKUVÕTE

Amüotroofne lateraalskleroos on nii ülemiste kui ka alumiste motoneuronite degeneratsiooni põhjustav progresseeruv haigus, mille tagajärjel ei saa tahtelisi liigutusi teostavad lihased signaale kontraheerumiseks. Haiguse täpsed tekkepõhjused teada ei ole ning puudub ka efektiivne ravi.

Haiguse esimesed sümptomid võivad olla vähemärgatavad ja sarnased teistele parema prognoosiga haigustele, seetõttu on oluline võimalikult varajane diagnoos. Efektiivseimaks sümptomatoloogiliseks diagnoosimismeetodiks peetakse Awaji kriteeriumit, lisaks kasutatakse ka EMG-d, MRT-d ja laboratoorseid uuringuid. Kokkuleppeliselt jaotatakse haigus kolmeks staadiumiks – diagnoosimisjärgseks, keskmiseks ning kaugelearenenud ALS-iks.

ALS-i käsitlus on väga individuaalne ning sobiliku füsioterapeutilise harjutuskava koostamiseks on oluline põhjalik hindamine. Hindamismeetodeid on nii ALS-iga haigetele kohandatud nagu ALSFRS-r, ALSAQ-40 ja ADI-12, aga ka teiste haiguste puhul kasutatavaid nagu MMT, TUG ja Ashworthi skaala. Kuna haiged surevad valdavalt hingamislihaste nõrgenemisest tingitud hingamispuudulikkusesse, on oluline ka hingamisfunktsiooni järjepidev hindamine, efektiivseimateks meetoditeks on osutunud SNIP ja SVC testid.

Füsioterapeutilise lähenemise on üldjoontes võimalik jaotada kaheks: aktiivsed harjutused ja passiivsed võtted. Liiga intensiivne sekkumine võib juba niigi nõrka lihast kahjustada ning teaduskirjandusele põhinedes on efektiivsemaid tulemusi funktsionaalse võimekuse säilitamise osas andnud just mõõduka koormusega aeroobsete treeningkavade kasutamine, harjutuskava mitmeks osaks päeva lõikes jaotamine, korduste arvu suurendamine ja tavapärasest kergemate lisaraskustega treening. Meetodeid hingamisfunktsiooni säilitamiseks on nii aktiivseid kui ka passiivseid: hingamislihaste treenimine, köhatamistehnikad, NIPPV kasutamine jms. Siirdumiste lihtsustamiseks ja kaasuvate probleemide ennetamiseks on kasutusel erinevad abivahendid.

Haigete endi jaoks on üheks suurimaks haigusega kaasnevaks probleemiks valu, millega tuleb harjutuskavasid planeerides alati arvestada ning võimalusel ka valuravina kasutusel olevaid meetodeid nagu näiteks passiivsed lihasvenitused kasutada. ALS-iga haigete seas on levinud ka depressioon ning töö autor leiab, et patsientide vaimset seisundit tuleks alati hinnata, mitte vaid arstlikust anamneesist lähtuda. Depressioon mõjutab nii hindamistulemusi kui ka teraapia kulgu ning füsioterapeut peaks sellega arvestama ja tegevuskava ka vastavalt kohendama.

KASUTATUD KIRJANDUS

1. Andersen, PM, Abrahams, S, Borasio, GD, Carvalho, de M, Chiò, A, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012; 19:360-375.
2. Ashworth, NL, Satkunam, L, Deforge, D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; 15(2):CD004156.
3. Atassi, N, Cook, A, Pineda, CME, Yerramilli-Rao, P, Pulley, D, et al. Depression in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2011; 12(2):109-112.
4. Bartolo, M, Chiò, A, Ferrari, S, Tassorelli, C, Tamburin, S, et al. Assessing and treating pain in movement disorders, amyotrophic lateral sclerosis, severe acquired brain injury, disorders of consciousness, dementia, oncology and neuroinfectivology. *Eur J Phys Rehabil Med* 2016; 52:841-854.
5. Brooks, BR. El escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1994; 124:96-107.
6. Carvalho, de M, Dengler, R, Eisen, A, England, JD, Kaji, R, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol* 2008; 119(3):497-503.
7. Carvalho, de M, Swash, M. Lower motor neuron dysfunction in ALS. *Clin Neurophysiol* 2016; 127(7):2670-81.
8. Chiò A, Mora, G, Lauria, G. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2017; 16:144-57.
9. Chiò A, Logroscino, G, Traynor, BJ, Collins, J, Simeone, JC, et al. Global Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: a Systematic Review of the Published Literature. *Neuroepidemiology* 2013; 41:118-130.
10. Cheah, BC, Boland, RA, Brodaty, NE, Zoing, MC, Jeffrey, SE, et al. INSPIRATIOnAL – INSPIRAtory muscle training in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2009; 10:384-392.
11. Ciesla, N, Dinglas, V, Fan, E, Kho, M, Kuramoto, J, et al. Manual Muscle Testing: A Method of Measuring Extremity Muscle Strength Applied to Critically Ill Patients. *J Vis Exp* 2011; (50):2632.
12. Cortés-Vicente, E, Pradas, J, Marín-Iahoz, J, De Luna, N, Clarimón, J, et al. Early diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis mimic syndromes: pros and cons of current clinical diagnostic criteria. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2017; 18(5-6):333-340.
13. Dal Bello-Haas, V, Florence, JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral

- sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 5:CD005229.
14. Dal Bello-Haas, V, Florence, JM, Kloos, AD, Scheirbecker, J, Lopate, G, et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 2007; 68(23):2003–2007.
 15. Damiano, DL, Quinlivan, JM, Owen, BF, Payne, P, Nelson, KC et al. What does the Ashworth scale really measure and are instrumented measures more valid and precise? *Dev Med Child Neurol* 2002; 44:112-118.
 16. Danel-Brunaud, V, Touzet, L, Chevalier, L, Moreau, C, Devos, D et al. Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Rev Neurol (Paris)* 2017; 173(5):300-307.
 17. Deforges, S, Branchu, J, Biondi, O, Grondard, C, Pariset, C, et al. Motoneuron survival is promoted by specific exercise in a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis. *J Physiol* 2009; 587:3561-3572.
 18. Drory, VE, Goltsman, E, Goldman Reznik, J, Mosek, A, Korczyn, AD. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001; 191(1-2):133-137.
 19. Feddermann-Demont, N, Junge, A, Weber, KP, Weller, M, Dvorak, J et al. Prevalence of potential sports-associated risk factors in Swiss amyotrophic lateral sclerosis patients. *Brain Behav* 2017; 7(4):e00630.
 20. Hanisch, F, Skudlarek, A, Berndt, J, Kornhuber, ME. Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain Behav* 2015; 5(3):e00296.
 21. Hannan, LM, Dominelli, GS, Chen, YW, Reid, WD, Road, J. Systematic review of non-invasive positive pressure ventilation for chronic respiratory failure. *Respir Med* 2014; 108(2):229-243.
 22. Ishida, N, Hongo, S, Kumano, A, Hatta, H, Zakoji, N, et al. Relationship between Pain and Functional Status in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Multicenter Cross-Sectional Study. *J Palliat Med* 2018; 20:1-4.
 23. Jenkins, TM, Hollinger, H, McDermott, CJ. The evidence of symptomatic treatments in amyotrophic lateral sclerosis. *Curr Opin Neurol* 2014; 27(5):524-531.
 24. Jenkinson, C, Lewy, G, Fitzpatrick, R, Garratt, A. The amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire (ALSAQ-40): tests of data quality, score reliability and response rate in a survey of patients. *J Neurol Sci* 2000; 180(1-2):94-100.
 25. Jensen, L, Djurtoft, JB, Bech, RD, Nielsen, JL, Jorgensen, LH, et al. Influence of Resistance Training on Neuromuscular Function and Physical Capacity in ALS Patients. *J*

Neurodegener Dis 2017; 2017:1436519.

26. Kiernan, MC, Vucic, S, Cheah, BC, Turner, MR, Eisen, A, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2011; 377:942-955.

27. Knecht, S, Hesse, S, Oster, P. Rehabilitation After Stroke. *Dtsch Arztebl Int* 2011; 108(36):600-606.

28. Li, DW, Liu, M, Cui, B, Fang, J, Guan, Y-Z, et al. The Awaji criteria increases the diagnostic sensitivity of the revised El Escorial criteria for amyotrophic lateral sclerosis diagnosis in a Chinese population. *PLoS One* 2017; 12(3):e0171522.

29. Lui, AJ, Byl, NN. A Systematic Review of the Effect of Moderate Intensity Exercise on Function and Disease Progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Neurol Phys Ther* 2009; 33(2):68-87.

30. Maier, A, Holm, T, Wicks, P, Steinfurth, L, Linke, P, et al. Online assessment of ALS functional rating scale compares well to in-clinic evaluation: A prospective trial. *Amyotroph Lateral Scler* 2012; 13(2):210-216.

31. Majmudar, S, Wu, J, Paganoni, S. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. *Muscle Nerve* 2014; 50(1):4-13.

32. Merico, A, Cavinato, M, Gregorio, C, Lacatena, A, Gioia, E, et al. Effects of combined endurance and resistance training in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A pilot, randomized, controlled study. *Eur J Trans Myol* 2018; 28(1):132-140.

33. Montes, J, Cheng, B, Diamond, B, Doorish, C, Mitsumoto, H. The Timed Up and Go test: predicting falls in ALS. *Amyotroph Lateral Scler* 2007; 8(5):292-295.

34. Moura, MC, Novaes, MR, CG, Eduardo, EJ, Zago, YSSP, Freitas, RDNB, et al. Prognostic Factors in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Population-Based Study. *PloS One* 2015; 10(10):e0141500.

35. NINDS (National Institute of Neurological Disorders and Stroke). Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Fact Sheet. 2013.

<https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Amyotrophic-Lateral-Sclerosis-ALS-Fact-Sheet>, 15.11.2017.

36. Paganoni, S, McDonnell, E, Schoenfeld, D, Yu, H, Deng, J, et al. Functional Decline is Associated with Hopelessness in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *J Neurol Neurophysiol* 2017; 8(2):423.

37. Paudyal, B, Ahmad, N, Caress, JB, Griffin, LP, Cartwright, MS. Evaluation of Multiple Standard Laboratory Parameters in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Sci Med* 2012; 1:53-57.

38. Pinto, S, Carvalho, de M. Correlation between Forced Vital Capacity and Slow Vital

- Capacity for the assessment of respiratory involvement in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a prospective study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2016; 18(1-2):86-91.
39. Pugdahl, K, Fuglsang-Frederiksen, A, Carvalho, de M, Johnsen, B, Fawcett, PRW, et al. Generalised sensory system abnormalities in amyotrophic lateral sclerosis: a European multicentre study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007; 78(7):746-749.
40. Pupillo, E, Messina, P, Logroscino, G, Beghi, E, the SLALOM group. Long-term survival in amyotrophic lateral sclerosis: A population-based study. *Ann Neurol* 2014; 75(2):287-297.
41. Rocha, JA, Reis, C, Simoes, F, Fonseca, J, Mendes Ribeiro, J. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *J Neurol* 2005; 252:1435-1447.
42. Sanjak, M, Bravver, E, Bockenek, W, Norton, J, Brooks, BR. Supported Treadmill Ambulation for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Study. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; 91(12):1920-1929.
43. Senent, C, Golmard, JL, Salachas, F, Chiner, E, Morelot-Panzini, C, et al. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2011; 12(1):26-32.
44. SM (Statistikaamet). Harvikaiguste arengukava. 2014.
https://www.sm.ee/sites/default/files/content-editors/eesmargid_ja_tegevused/Tervis/Tervishoiustussteem/harvikaiguste_arengukava_ee.pdf, 20.02.2018.
45. Shamshiri, H, Eshraghian, MR, Ameli, N, Nafissi, S. Validation of the Persian version of the 40-item amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire. *Iran J Neurol* 2013; 12(3):102-105.
46. Shefner, JM. Strength Testing in Motor Neuron Disorders. *Neurotherapeutics* 2017; 14(1):154-160.
47. Sinaki, M, Mulder, DW. Rehabilitation techniques for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1978; 53(3):173-178.
48. Soriani, MH, Desnuelle, C. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol(Paris)* 2017; 173(5):288-299.
49. Tabor, LC, Rosado, KM, Robison, R, Hegland, K, Humbert, IA et al. Respiratory training in an individual with amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Clin Trans Neurol* 2016; 3(10):819-823.
50. Tao, QQ, Wu, Z-Y. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Precise Diagnosis and Individualized Treatment. *Chin Med J* 2017; 130:2269-2272.
51. Tilanus, TBM, Groothuis, JT, TenBroek-Pastoor, JMC, Feuth, TB, Heijdra, YF. The

predictive value of respiratory functional tests for non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Res* 2017; 18:144.

52. The ALS Patient Care Database. ALS Functional Rating Scale. 2003.

<http://www.outcomes-umassmed.org/als/alsscale.aspx>, 22.04.2018.

53. Wang, H, O'Reilly, EJ, Weisskopf, MG, Logroscino, G, McCollough ML, et al. Smoking and risk of amyotrophic lateral sclerosis: a pooled analysis of 5 prospective cohorts. *Arch Neurol* 2011; 68:207-213.

54. Wijesekera, LC, Leigh, PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis* 2009; 4:3.

SUMMARY

The role of physiotherapy in the management of a patient with amyotrophic lateral sclerosis

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a disease of unknown etiology causing degeneration of both upper and lower motor neurons and leading to progressive weakness of skeletal muscles. Currently there is no cure and on average the disease progresses to its lethal end within 2-5 years.

The first symptoms of the disease can be either spinal or bulbar, but often they are similar to those of other diseases, therefore correct diagnosis is often delayed. However, it is important to reach correct diagnosis as early as possible. Research has shown that the most effective methods to diagnose the disease are the Awaji criteria, EMG, MRI and laboratory tests. The disease can be classified into three distinct stages: early, middle and late.

The recommendations of current scientific evidence regarding the physiotherapeutic management of ALS stress the importance of a very individual and symptom-based approach. Both customized for patients with ALS and general physiotherapeutic assessment methods are available (ALSFRS-r, ALSAQ-40, ADI-12 and MMT, TUG, the Ashworth scale). As respiratory insufficiency is the main cause of death, assessment of the respiratory system is especially important.

The physiotherapeutic management of a patient with amyotrophic lateral sclerosis can be either using active exercises and/or passive methods. Intensive interventions can cause further damage of the weak muscles, therefore current evidence mainly suggests usage of moderate aerobic training, dividing daily exercises into smaller sections and increasing repetitions of exercises while decreasing the load to maintaining the functional independence of ALS patients. Both active and passive physiotherapeutic methods have been used to maintain the capability of the respiratory system. Assistive devices can facilitate transfers and performance of activities of everyday life. Physiotherapy is also beneficial in end-life palliative care.

As patients often consider pain to be one of the worst symptoms of the disease, pain must be taken into account while planning physiotherapeutic management. Depression is also a common symptom of ALS, therefore it should always be included into assessment and considered as it can influence negatively both the assessment results and therapy outcome.

LISAD

Lisa 1. Amüotroofse lateraalskleroosiga patsiendi funktsionaalsuse hindamiseks kasutatav küsimustikul põhinev kohandatud skaala (Allikas: Autori koostatud “*The ALS Patient Care Database*” põhjal, 2003).

Võrreldes aega enne ALS-ile omaste sümptomite teket, olete te märganud...	1. Muutusi pole (4 punkti)
1. ...muutusi oma kõnes?	2. Märgatavad muutused kõnes (3 punkti)
	3. Kõne on muutunud, sageli palutakse korrata sõnu või fraase (2 punkti)
	4. Kõne on muutunud, aeg-ajalt on kergem suhelda arvuti, kirjutamise jms teel (1 punkt)
	5. Verbaalne suhtlemine pole võimalik (0 punkti)
2. ...süljeerituse suurenemist?	1. Muutusi pole (4 punkti)
	2. Kerge aga kindel süljeerituse suurenemine ilma või koos öise süljevoolusega (3 punkti)
	3. Keskmise süljeerituse suurenemine ilma või koos minimaalse päevase süljevoolusega (2 punkti)
	4. Märkimisväärne süljeerituse suurenemine mõõduka päevase süljevoolusega (1 punkt)
	5. Märkimisväärne süljeerituse suurenemine märkimisväärse süljevoolusega, pidev vajadus kasutada taskurätikut või salvrätti (0 punkti)
3. ...muutusi neelamise osas?	1. Muutusi pole (nii tahke toidu kui ka vedelike neelamise osas) (4 punkti)
	2. Kerged muutused või aeg-ajalt tekkiv lämbumistunne (ka köhimine neelamise ajal) (3 punkti)
	3. Tahke toidu neelamine võimalik ei ole, vajadus toitu püreestada (2 punkti)
	4. Vajadus kasutada lisaks iseseisvale söömisele ka toititoru (1 punkt)
	5. Vajadus toititoru järele, iseseisev neelamine võimalik ei ole (0 punkti)

4. ...muutusi käekirjas?

Palun valige vastus, mis kirjeldab kõige paremini kirjutamist domineeriva käega ortoosi kasutamata.

1. Muutusi pole (4 punkti)
2. Kirjutamine on aeglasem ja/või lohakam, aga käekiri on loetav (3 punkti)
3. Kõik sõnad loetavad ei ole (2 punkti)
4. Kirjutusvahendit on võimalik käes hoida, kirjutada aga mitte (1 punkt)
5. Kirjutusvahendit käes hoida võimalik ei ole (0 punkti)

5. ...muutusi toiduriistade kasutamise osas?

Kui sööte iseseisvalt, vastake küsimuse esimesele osale, kui kasutate toititoru, siis toititoru kasutamise hindamiseks küsimuse teisele osale.

a)

1. Muutusi pole (4 punkti)
2. Söömine on muutunud aeglasemaks ning kohmakamaks, puudub aga vajadus kõrvalabi või abivahendite järele (3 punkti)
3. Aeg-ajalt tekib toidu lõikamisel kõrvalabivajadus (2 punkti)
4. Toidu lõikamiseks on vaja kõrvalabi, kahvli või lusika kasutamiseks mitte (1 punkt)
5. Iseseisev toiduriistade kasutamine võimalik ei ole (0 punkti)

b)

1. Iseseisev raskusteta toititoru kasutamine (4 punkti)
2. Iseseisev toititoru kasutamine, sealjuures aeglane või kohmakas (3 punkti)
3. Kõrvalabi vajadus toititoru osade kokkupaneku ja lahtivõtmise juures (2 punkti)
4. Kõrvalabi vajadus toititoru kasutamisel, minimaalne iseseisev manipuleerimine (1 punkt)
5. Toititoru kasutamine sõltub täielikult kõrvalabist (0 punkti)

6. ...muutusi riietumise või igapäevaste hügieenitoimingute teostamise juures?
1. Muutusi pole (4 punkti)
 2. Puudub vajadus kõrvalabi järele, toimetamine nõuab aga pingutamist või rohkem aega kui varem (3 punkti)
 3. Vajadus mõningase kõrvalabi või abivahendite/alternatiivmeetodite järele (istes riietumine, nõövide kinnipanemine abivahendit kasutades jms) (2 punkti)
 4. Vajadus igapäevase mõõduka kõrvalabi järele (1 punkt)
 5. Võimetus toimetada iseseisvalt, täielik kõrvalabivajadus (0 punkti)
7. ...muutusi võimekuse osas voodi piires siirdumisel ning voodipesu kohendamisel?
1. Muutusi pole (4 punkti)
 2. Puudub vajadus kõrvalabi järele, siirdumised on aeglasemad või kohmakamad (3 punkti)
 3. Võimeline siirduma iseseisvalt voodi piires või kohendama voodipesu, seda kõike aga suure pingutusega (2 punkti)
 4. Kõrvalabivajadus, säilinud on võimekus siirdumiste/liigutuste alustamiseks (1 punkt)
 5. Täielik kõrvalabivajadus (0 punkti)
8. ...muutusi tasapinnal kõndimisel?
1. Muutusi pole (4 punkti)
 2. Kõnnak on muutunud, kuid endiselt puudub vajadus abivahendite järele (3 punkti)
 3. Vajadus abivahendi järele (rulaator, kõnnikepp, ortoos jms) (2 punkti)
 4. Säilinud on aktiivsed liigutused alajäsemetest ning võime tõusta püsti, iseseisvalt ei kõnni (1 punkt)
 5. Aktiivsed liigutused alajäsemetest puuduvad, ei kõnni (0 punkti)
9. ...muutusi treppidel kõndimisel?
1. Muutusi pole (4 punkti)
 2. Kõnd on aeglasem (3 punkti)
 3. Kõnd on ebastabiilne ja/või väsitavam (2 punkti)
 4. Vajadus kõrvalabi või abivahendi järele (käsipuu, kepp)

- (1 punkt)
5. Treppidel kõndimine võimalik ei ole (0 punkti)
10. ...hingamisraskusi või õhupuudustunnet?
1. Muutusi pole (4 punkti)
 2. Õhupuudustunne tekib kõndides (3 punkti)
 3. Õhupuudustunne tekib minimaalse pingutuse korral (rääkimine, söömine, hügieenitoimingud, riietumine) (2 punkti)
 4. Õhupuudustunne tekib ka rahuolekus (istudes, lamades) (1 punkt)
 5. Märkimisväärne pidev õhupuudustunne, kaalumisel on mehaanilise ventilatsiooni kasutamine (0 punkti)
11. ...hingamisraskusi või õhupuudustunnet selililamangus?
1. Muutusi pole (4 punkti)
 2. Aeg-ajalt tekkiv õhupuudustunne selililamangus, samas puudub magades peaasendi tõstmiseks vajadus rohkema kui kahe padja järele (3 punkti)
 3. Pidev õhupuudustunne selililamangus, magades peaasendi tõstmiseks vajadus rohkema kui kahe padja järele (2 punkti)
 4. Magada on selililamangus tekkiva õhupuudustunde tõttu võimalik vaid istudes (1 punkt)
 5. Hingamisfunktsiooni toetamiseks pidev vajadus invasiivse ventilatsiooni järele (0 punkti)
12. ...vajadust hingamisfunktsiooni toetamise järele?
1. Vajadus puudub (4 punkti)
 2. Aeg-ajalt tekkiv vajadus hapnikumaski järele (3 punkti)
 3. Pidev vajadus hapnikumaski järele öösiti (2 punkti)
 4. Pidev vajadus hapnikumaski järele nii päeval kui ka öösel (ligi 24 tundi päevas) (1 punkt)
 5. Mehaaniline ventilatsioon intubatsiooni või trahheostoomi abil (0 punkti)

LIHTLITSENTS LÕPUTÖÖ REPRODUTSEERIMISEKS JA LÕPUTÖÖ ÜLDSUSELE KÄTTESAADAVAKS TEGEMISEKS

Mina, Leel Jaer-Eer (sünnikuupäev: 10.06.1993)

1. annan Tartu Ülikoolile tasuta loa (lihtlitsentsi) enda loodud teose “Füsioteraapia roll amüotroofse lateraalskleroosiga patsiendi käsitluses”, mille juhendaja on Kadri Medijainen

1.1. reprodutseerimiseks säilitamise ja üldsusele kättesaadavaks tegemise eesmärgil, sealhulgas digitaalarhiivi DSpace-is lisamise eesmärgil kuni autoriõiguse kehtivuse tähtaja lõppemiseni;

1.2. üldsusele kättesaadavaks tegemiseks Tartu Ülikooli veebikeskkonna kaudu, sealhulgas digitaalarhiivi DSpace´i kaudu kuni autoriõiguse kehtivuse tähtaja lõppemiseni.

2. olen teadlik, et punktis 1 nimetatud õigused jäävad alles ka autorile.

3. kinnitan, et lihtlitsentsi andmisega ei rikuta teiste isikute intellektuaalomandi ega isikuandmete kaitse seadusest tulenevaid õigusi.