



T.C.
AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
AİLE HEKİMLİĞİ ANABİLİM DALI

**AİLE HEKİMLERİNİN ALS FARKINDALIĞINI
DEĞERLENDİRMEK ve ÜÇÜNCÜ BASAMAK
SAĞLIK HİZMETLERİYLE ALS HASTALARI
ARASINDA HASTA BAKIMINI KOLAYLAŞTIRICI
BİR BAĞLANTI KURMAK**
UZMANLIK TEZİ

Dr. İbrahim Halil BEYTEKİN

Antalya, 2025



T.C.
AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
AİLE HEKİMLİĞİ ANABİLİM DALI

**AİLE HEKİMLERİNİN ALS FARKINDALIĞINI
DEĞERLENDİRMEK ve ÜÇÜNCÜ BASAMAK
SAĞLIK HİZMETLERİYLE ALS HASTALARI
ARASINDA HASTA BAKIMINI KOLAYLAŞTIRICI
BİR BAĞLANTI KURMAK
UZMANLIK TEZİ**

Dr. İbrahim Halil BEYTEKİN

Tez Danışmanı: Prof. Dr. Hilmi UYSAL

“Kaynak gösterilerek tezimden yararlanılabilir”

Antalya, 2025

TEŞEKKÜR

Aile Hekimliği uzmanlık eğitimim süresince bilgi, tutum ve becerilerimin gelişmesinde emeği geçen, meslek etiğine özeni ve özverili çalışması ile bize örnek olan, hekimliğin sadece hasta muayene etmek olmadığını öğreten, tecrübeleriyle yolumu aydınlatan, akademik anlamda beni destekleyip yol gösteren, bilimi ve bilimsel olmayı her zaman ön planda tutan, kendisini mesleğine ve öğrencilerini eğitmeye adanmış çok değerli hocam Prof. Dr. Melahat AKDENİZ'e,

Hekimliğin bir sanat olduğunu her fırsatta hatırlatan, hasta ve hasta yakınlarına yaklaşımıyla kendi tecrübelerini bana aktaran, farklı bölümlerde çalışmamıza rağmen iş birliği içinde çalışmanın ne kadar önemli olduğunu öğreten, çok değerli hocam ve aynı zamanda tez hocam Prof. Dr. Hilmi UYSAL'a,

Bilgi ve tecrübeleriyle desteklerini esirgemeyen değerli hocam Dr. Öğr. Üyesi Hasan Hüseyin AVCI'ya,

Beraber çalıştığım Aile Hekimliği Anabilim Dalı'ndaki hekim arkadaşlarıma, asistanlık sürecinin her gününü birlikte geçirdiğim, tezimin her aşamasında bana yardımcı olup destek olan çok değerli arkadaşım Hilal KARAKAYA, her zaman desteklerini hissettiğim, kıymetli arkadaşlarım; Hansa GÖÇER, Buse ÇATMALI ve Anabilim Dalının demirbaşları çalışma arkadaşlarım Mine KOCAGÖZ ve Arzu AYDEMİR'e,

Her zaman yanımda olup meslek hayatımda beni destekleyen, varlığını her zaman yanımda hissettiğim, bana sabır ve motivasyon aşılayan, karşılaştığım zorluklarda yanımda olan ikiz kardeşim Fatma BEYTEKİN'e,

Tüm kararlarımda arkamda duran, bugünlere gelmemi sağlayan, tüm hayatım ve tıp eğitimim boyunca her türlü zorlukta ve başarıda yanımda olan, desteklerini esirgemeyen, haklarını hiçbir zaman ödeyemeyeceğim aileme,

En içten duygularıyla teşekkürlerimi sunarım...

İÇİNDEKİLER

SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ.....	v
ÇİZELGELER DİZİNİ	vi
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	viii
1. GİRİŞ ve AMAÇ	9
2. GENEL BİLGİLER	13
2.1. Motor Nöron Hastalığı	13
2.1.1. Amiyotrofik Lateral Skleroz.....	13
2.1.2. Primer Lateral Skleroz.....	13
2.1.3. Progresif Müsküler Atrofi	14
2.1.4. Progresif Bulber Paralizi	14
2.1.5. Flail Arm Sendromu	14
2.1.6. Flail Leg Sendromu	14
2.2. Amiyotrofik Lateral Skleroz	14
2.2.1. ALS Hastalığının Epidemiyolojisi.....	14
2.2.2. ALS Hastalığının Klinik Semptom ve Bulguları.....	16
2.2.3. ALS Hastalığının Etiyolojisi ve Genetiği	17
2.2.4. ALS Hastalığının Tanısı	18
2.2.5. ALS Hastalığının Tedavisi	21
2.3 Aile Hekimliği.....	21
2.3.1. Aile Hekimliğinin Tanımı	21
2.3.2. Aile Hekimliği Disiplini	24
2.4 Aile Hekimliği ve ALS.....	30
3. GEREKÇE ve YÖNTEMLER.....	37
4. BULGULAR.....	38
5. TARTIŞMA	62
6. SONUÇ ve ÖNERİLER.....	67
7. KAYNAKÇA.....	69
8. ÖZET	80
9. ABSTRACT.....	82
10. EKLER.....	84

SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

ALS	Amiyotrofik Lateral Skleroz
MNH	Motor Nöron Hastalığı
ÜMN	Üst Motor Nöronlar
AMN	Alt Motor Nöronlar
NIV	Noninvaziv Ventilasyon
PLS	Primer Lateral Skleroz
PMA	Progresif Müsküler Atrofi
PBP	Progresif Bulber Paralizi
FAS	Flail Arm Sendromu
FLS	Flail Leg Sendromu
fALS	Ailesel Amiyotrofik Lateral Skleroz
SOD	Süperoksit Dismutaz
PSM	Periyodik Sağlık Muayenesi
KMO	Kaiser Meyer Olkin
NSAİD	Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drug
CDC	Centers for Disease Control and Prevention
EEG	Elektroensefalografi
SNRI	Serotonin-Norepinephrine Reuptake Inhibitor
ENMG	Elektronöromiyografi
ALSFRS-R	ALS Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği
WONCA	Aile Hekimliği Akademileri ve Akademik Dernekleri Birliği

ÇİZELGELER DİZİNİ

Çizelge 4.1 Gruplarda Demografik Özelliklerin İncelenmesi	39
Çizelge 4.2 ALS tanılı hastası olmayan aile hekimleri ile ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin tutumlarının karşılaştırılması.....	40
Çizelge 4.3.1 ALS Tanılı Hastası Olmayan Aile Hekimlerinin Tutumlarının Demografik Özelliklere göre Karşılaştırılması.....	41
Çizelge 4.3.2 ALS Tanılı Hastası Olmayan Aile Hekimlerinin Tutumlarının Demografik Özelliklere göre Karşılaştırılması.....	42
Çizelge 4.4.1 ALS tanılı Hastası olan Aile Hekimlerinin Tutumlarının Demografik Özelliklere göre Karşılaştırılması	43
Çizelge 4.4.2 ALS tanılı Hastası olan Aile Hekimlerinin Tutumlarının Demografik Özelliklere göre Karşılaştırılması.....	43
Çizelge 4.5 ALS tanılı hastası olan ve olmayan aile hekimlerinin tutum ifadeleri ile mesleki kıdem (meslekte geçirilen yıl) ilişkisinin incelenesi	45
Çizelge 4.6 Nöroloji uzmanlarının ALS hastalığı ile ilgili tutum ve yaklaşımları.....	46
Çizelge 4.7 Nöroloji uzmanlarının, ALS konusunda, Aile Hekimleri ile iş birliği tutumu.....	47
Çizelge 4.8 Nöroloji uzmanlarının ALS konusunda, aile hekimleri ile iş birliği tutumunun demografik özelliklere göre incelemesi	47
Çizelge 4.9 Nöroloji uzmanlarının ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutumunun kıdem yılı ve tanı koyma sıklığına göre incelemesi.....	48
Çizelge 4.10 ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı ile ilgili deneyimleri	49
Çizelge 4.11 ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı ile ilgili tutum ve bilgi düzeyleri	50
Çizelge 4.12 ALS tanılı hastası Olan Aile Hekimlerinin ALS tutum ve bilgi düzeyleri	51
Çizelge 4.13 ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS tutum ve bilgi düzeylerinin cinsiyete göre incelenmesi.....	52

Çizelge 4.14 ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin yaşa göre incelenmesi.....	52
Çizelge 4.15 ALS tanılı hastası Olan Aile Hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin mesleki tecrübelerine göre incelenmesi	53
Çizelge 4.16 ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS takip ve tedavi yaklaşımları.....	54
Çizelge 4.17 ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin hastalıkla ilgili tecrübelerine göre incelenmesi.....	55
Çizelge 4.18 Demografik özellikler ve aile hekimlerinin ALSFRS değerlendirme ölçeği kullanma ilişkisi... ..	57
Çizelge 4.19 Demografik özellikler ve aile hekimlerinin ALS tanılı hastaları için ev ziyareti yapma ilişkisi.....	57
Çizelge 4.20 Demografik özellikler ve aile hekimlerinin ALS tanılı hastaları için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme ilişkisi	58
Çizelge 4.21 ALS tanılı hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanlarının tedavi yaklaşımları ve tutumlarının incelenmesi	59
Çizelge 4.22 ALS tanılı hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanlarının tedavi yaklaşımları ve tutumlarının ilişkisi.....	60

ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 2.1 Awaji Sınıflandırılması.....	19
Şekil 2.2 Jamouelle'nin tanımladığı koruyucu sağlık hizmetleri.....	32
Şekil 2.3 Jamouelle'nin tanımladığı koruyucu sağlık hizmetleri.....	32
Şekil 4.1 Çalışmaya dahil edilen hekimlerin cinsiyet oranları.....	38
Şekil 4.2: Aile hekimleri ile nöroloji uzmanlarının tutum ve düşüncelerinin karşılaştırılması.....	60
Şekil 4.3: Aile hekimleri ile nöroloji uzmanlarının hastaları yönlendirme tutumları	61



1. GİRİŞ VE AMAÇ

Motor nöron hastalığı olarak da bilinen Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS), alt ve üst motor nöronların dejenerasyonu ile karakterizedir. Avrupa’da hastalığı tanımlayan Jean-Martin Charcot’a atfedilerek Charcot Hastalığı, ABD de ise halkın gönlünü fethetmiş beyzbol oyuncusu Lou Gehring’in adına atfen Lou Gehring Hastalığı olarak da bilinmektedir. Bu hastalıkta ilerleyici kas zayıflığı meydana gelmektedir (1,2).

Görülme sıklığı; Kuzey Amerika, Avrupa ve Yeni Zelanda popülasyonlarında yılda 1,8/100.000’e yakın homojen bir yıllık insidans oranı bildirilmiştir (3). Yapılan çalışmalarda hastalık insidansının Asya ülkelerinde Avrupa ve Kuzey Amerika ülkelerine göre daha düşük olduğu saptanmıştır. Hastalık prevalansı yüz binde 4,1 ile 8,4 arasında bulunmaktadır.

Antalya ili merkez ilçelerini kapsayan ALS epidemiyolojisi çalışmasında ALS insidansı yüz binde 1,2-1,4 olarak saptanmıştır (4). Erkeklerde biraz daha sıktır. Hastalığın ortalama başlangıç yaşı 51 ile 66 arasında değişmektedir. Ailesel formları daha erken yaşta görülebilmektedir (5).

ALS hastalığının genetik, çevresel ve yaşam tarzı faktörlerini birleştiren çok faktörlü bir kökene sahip olduğu düşünülmektedir. Klinik seyrinde, kas güçsüzlüğüne bağlı ilerleyici semptomlar ortaya çıkmaktadır. Ölüm genellikle başlangıçtan 3 yıl sonra, esas olarak solunum yetmezliğine bağlı gelişir (2).

ALS hastalığı, esas olarak üst motor nöronların (ÜMN) ve alt motor nöronların (AMN) dejenerasyonu ile belirginleşen ilerleyici bir nörodejeneratif hastalıktır. ÜMN'ların veya AMN'ların dejenerasyonu, eşlik eden çeşitli semptom ve bulgulara sebep olur. Alt motor nöron dejenerasyonu kas atrofisine ve fasikülasyonlara yol açarken, ÜMN dejenerasyonu spastisiteye ve artmış refleks aktivitesine yol açar. Amyotrofik lateral skleroz klinik olarak ağrısız ve ilerleyici kas güçsüzlüğü ve atrofi ile kendini gösterir. Felç ve nihayetinde genellikle solunum yetmezliğinden ölümle sonuçlanır (6).

ALS hastalığında görülen diğer yaygın bulgular azalan parmak becerisi/beceriksizlik, el kaslarının zayıflığı ve atrofisi, kas fasikülasyonu (özellikle dilde), kramp, kas ağrıları, eklem ağrısı ve kontraktürler; bilek veya ayak düşmesi,

yürümde zorluk, tökezleme, oraklama yürüyüşüdür. Bulbar semptomlar olguların %20'sinde ortaya çıkar ve disfaji, salya akması, dizartri ve ses kısıklığını içerir (7).

Semptomların hafif ve klinik bulguların şüpheli olduğu hastalığın erken evrelerinde tanı koymak zor olabilir. ALS hastalığının erken evrelerinde, nörolojik muayene sadece alt ve üst motor nöron özelliklerini gösterebilir ve bulgular sınırlı olabilir. Olguların %30 ila 50'sinin en az bir yanlış tanı alması ve ALS tanısına karar vermeden önce ortalama üç farklı hekime başvuru yapılması tanı sürecini geciktirebilmektedir (6). İlk semptomların heterojenliği ve spesifik olmayan doğası nedeniyle klinisyen için hastalığa tanı koymak zordur. Güçlü risk faktörlerinin ve yerleşik tanımlanmış biyobelirteçlerin olmaması, doğru ve erken tanının zorluğunu daha da artırır. Ayrıca, nörolog olmayan çoğu hekim için düşük insidansı nedeniyle hastalığın klinik deneyimi sınırlıdır (8). Hastaların geç tanı alması ile ilgili yapılan bir çalışmada Antalya il merkezindeki hastaların ilk tıbbi değerlendirmeye geç erişime sahip olması ve Varşova'daki hastaların erken erişime sahip olması nedeniyle tanı yolu merkezler arasında farklılık olduğu görülmüştür. Ayrıca hastaları ilk değerlendiren uzmanın da farklılık gösterdiği, Antalya'daki hastaların çoğunluğunun bir nöroloğa başvurduğu, geri kalan merkezlerdeki hastaların ise öncelikle nörolog olmayan bir uzmana başvurduğu görülmüştür (9).

ALS tanısı klinik bir tanı olmayı sürdürür ve alternatif bir açıklama bulunamayan ilerleyici kas güçsüzlüğü olan hastalarda hem üst motor nöron hem de alt motor nöron bulgularının varlığına dayanır (10).

ALS hastalığını tedavi etmek için Avrupa İlaç Ajansı tarafından onaylanan ilk ilaç, ALS'de hayatta kalma üzerinde küçük ama önemli bir etkiye sahip olan bir glutamat antagonisti olan riluzoldür (11). Birçok ALS hastası, olumsuz bir prognostik faktör olan hızlı kilo kaybına uğrar. Bu nedenle ALS tedavisinde beslenme önemli bir konudur. Beslenme ile ilgili olarak, vücut ağırlığını korumanın önemi geniş çapta kabul görmektedir. Hastalığın seyri sırasında çoğu hasta, diyafram ve yardımcı solunum kaslarının ilerleyici zayıflığına bağlı olarak kronik solunum yetmezliği geliştirir. Noninvaziv ventilasyon (NIV), ALS tedavisinin önemli bir köşe taşı haline gelmiştir ve klinik semptomlar ortaya çıkar çıkmaz başlanması gerekmektedir (12). Hastalığın yıkıcı doğası ve hastalar ile aileleri üzerindeki etkisi nedeniyle, ALS hastalığı konusunda multidisipliner bir yaklaşım

benimsenmesi önemlidir (13). Birinci basamak bakım ile hastane bakımı arasında daha fazla iş birliğine ve bakımın koordinasyonuna ihtiyaç vardır (14).

Aile hekimliği/genel pratisyenlik, birinci basamak sağlık hizmetlerine odaklanan klinik bir uzmanlık alanı olup, kendi eğitim programı, araştırmaları, kanıt temelli uygulamaları ve klinik faaliyetleri bulunan akademik ve bilimsel bir disiplindir. Genel pratisyenler ve aile hekimleri, disiplinin temel ilkelerine uygun eğitim almış, bireylerin yaş, cinsiyet veya hastalık durumu gözetilmeksizin onlara kapsamlı ve kesintisiz bakım sağlayan uzmanlardır. Hastalıkların önlenmesi, sağlığın teşviki ve hasta güçlendirilmesi alanlarında önemli bir role sahiptirler. Ayrıca, bireylerin sağlık durumlarını aile, topluluk ve çevre bağlamında ele alarak, hasta güvenliği ve memnuniyetini artırmak için bakım süreçlerini sürekli olarak izleme ve iyileştirme sorumluluğunu taşırlar (15).

Aile hekimlerinin ALS hastalığının erken tanısında yer alması yaşamsal önem taşımaktadır. Bu nedenle spesifik olmayan semptomları olan hastalarla karşılaştıklarında bu hastalığı ayırıcı tanıda düşünmeleri önemlidir (14).

Hasta, aile ve birinci basamak sağlık hizmeti sağlayıcıları ile bir ekip olarak iş birliği yapan, ALS konusunda uzman bilgisine ve deneyimine sahip sağlık uzmanlarına erişim, ALS'yi etkili bir şekilde yönetmede çok önemli bir faktördür. İdeal olarak, ALS hastalarının ve bakıcılarının bakımı, bilgili bir aile hekimi, özel bir ALS ekibi, evde bakım sağlayıcıları ve yerel ALS Derneği'nin iş birliğiyle en iyi şekilde sağlanabilmektedir (16).

Aile hekimleri ALS hastalarının bakımında önemli rol oynayabilmektedir. Aile hekimleri ALS hastalarına hastalık hakkında bilgi verir ve olası ilerlemesini açıklar. Önceden var olan durumların sürekli yönetimini sağlar. Birincil koruma önlemleri (örn. aşılar) dahil olmak üzere genel tıbbi bakımı sürdürüp semptomları tedavi eder. Bakımı en iyi şekilde yönetmek için diğer sağlık hizmeti sağlayıcılarına ve toplum kuruluşlarına gerekli yönlendirmeleri yapar ve onlarla görüşmelerde bulunur. Bakımın sürekliliğini sağlamak için hastayı düzenli olarak değerlendirir. Hasta ve ailesine destek ve cesaret verir.

Özel ALS merkezlerinde, ALS konusunda uzmanlaşmış bir nörolog veya fizyatristin yönetimindeki disiplinler arası bir sağlık ekibi görev yapmaktadır. ALS klinikleri ve merkezleri, ilerlemeyi değerlendirmek, bakım planlarını ayarlamak ve

yaşam kalitesini en üst düzeye çıkarmak için önerilerde bulunmak için hastaları ideal olarak her üç ayda bir izler. Bununla birlikte, ALS tanılı hastalar, ziyaretler arasında semptomları yönetmek ve hastalıkla başa çıkma konusunda aile hekimleri ile görüşmek için yardım isteyebilir ve bazı durumlarda, coğrafi engeller, seyahatle ilgili sorunlar veya kişisel tercihler nedeniyle tanı konulduktan sonra hastanın bir uzmanlık kliniğine gitmemeyi tercih ettiği durumlarda, aile hekiminin başrol oynaması gerekebilir. Hastalığın seyri boyunca, ALS hastaları artan seviyelerde evde bakıma, yardımcı cihazlara ve diğer toplum temelli hizmetlere ihtiyaç duyacaktır. Bu durumlarda da aile hekimleri koordinasyon rolleri ile hastalara yardımcı olacaktır (17).

Yaptığımız literatür araştırmasında birinci basamakta çalışan hekimlerin ALS farkındalığı konusunda Türkiye’de ve diğer ülkelerde yapılmış çalışma bulunamamıştır. Çalışmamız bu eksikliğin oluşturduğu açığı tanımlayıp, sorunun ve çözümünün görünür kılınmasını amaçlamıştır.

Türkiye’nin nüfus açısından büyük illerinden olan Antalya’da ALS insidans ve prevelans çalışması yapılmıştır (18). Antalya’da tespit edilen ALS oranları ve hastalığın genel özellikleri Asya ülkelerinden ziyade Avrupa ülkeleri ile benzerlik göstermekte ve literatürle uyumludur (4).

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Motor Nöron Hastalığı (MNH)

Santral sinir sisteminin kortikal, beyin sapı ve spinal kord yerleşimli motor nöronlarını etkileyen bir hastalık olan Amiyotrofik lateral skleroz (ALS), ilerleyici, nörodejeneratif bir hastalıktır. Motor nöron hastalıkları grubunun bir parçası olarak alt ve üst motor nöron klinik bulgularıyla seyreden, tedavisi olmayan, kötü prognozlu, sıklıkla erişkin yaş grubu hastalığı olarak bilinmektedir. Motor nöron hastalıklarının günümüze kadar çeşitli alt tipleri tanımlanmıştır (şekil 2.1) (5,19).

2.1.1. Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS)

Erişkin başlangıçlı bir motor nöron hastalığı olan Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS); kas güçsüzlüğü, kas atrofisi ve spastisite gibi ilerleyici motor semptomlarla karakterizedir (20). Hastalar çoğunlukla distal uzuvlardaki ilerleyici güçsüzlükten şikâyet ederken zayıflık herhangi bir vücut segmentinde (bulber, servikal, torasik veya lumbosakral) de ortaya çıkabilir (21).

Mevcut çalışmalarda ALS'nin yaklaşık %70'inin ekstremiteler başlangıçlı, %25'inin bulber başlangıçlı ve %5'inin de gövde/respiratuar başlangıçlı olduğu belirtilmektedir (22).

2.1.2. Primer Lateral Skleroz (PLS)

Primer lateral skleroz izole üst motor nöron bulgularıyla giden bir hastalıktır. Alt motor nöron tutulumu genellikle olmaz. Klinik özellikler arasında alt ekstremitelerde sadece hafif güçsüzlük, belirgin spastisite ve psödobulber semptomlar (dizartri ve kompulsif gülme/ağlama) yer alır. Hastalığın ilerleyişi yavaştır (23,24).

PLS nadir görülen bir klinik sendromdur ve MNH'li tüm hastaların %1 ila 3'ünü oluşturur (25).

2.1.3. Progresif Müsküler Atrofi (PMA)

Progresif spinal müsküler atrofi; yetişkinlerde başlayan, alt motor nöronların (AMN) tutulumuyla karakterize, kalıtsal olmayan ilerleyici bir hastalıktır. Uzun yıllar boyunca yavaş ilerleyen kas kaybı ve güçsüzlükle karakterizedir (26).

İlerleyen süreçte hızla ilerleyen kas güçsüzlüğü ve üst motor nöron (ÜMN) belirtilerinin ortaya çıkmasıyla Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS) gelişebilir (27).

2.1.4. Progresif Bulber Paralizi (PBP)

Kranial kasların üst ve alt motor nöron tutulumuna bağlı ortaya çıkan progresif bir hastalıktır. Semptomlar genellikle bulber tutulumla bağlı dizartri, disfaji, total anartridir. Bazı hastalarda dilde atrofi ve fasikülasyonlar gözlemlenebilir (28).

2.1.5. Flail Arm Sendromu (FAS)

Diğer bölgelerde anlamlı fonksiyonel etkiler olmaksızın, ağırlıklı olarak alt motor nöronları etkileyen, proksimal, ilerleyici bir şekilde üst ekstremitelerin tutulması ile giden bir hastalıktır. Bulgular, semptomların başlangıcında genellikle asimetrikken aylar veya yıllar sonra klasik olarak iki taraflı olur. ALS'ye göre daha yavaş ilerler ve daha iyi prognoza sahiptir (29).

2.1.6. Flail Leg Sendromu (FLS)

Flail Leg Sendromu (FLS), ALS'nin bölgesel bir varyantıdır. Yavaş ilerleyip uzun bir süre lumbosakral bölgede sınırlı semptomlarla karakterize olmaktadır (30).

2.2. Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS)

2.2.1. ALS Hastalığının Epidemiyolojisi

ALS'yi ilk tanımlayan kişi ünlü Fransız nörolog Jean Martin Charcot'tur (31). “Amiyotrofik Lateral Skleroz” terimi, 1874 yılına kadar Charcot tarafından

önerilmemiş olsa da dünyanın birçok yerinde ALS hala Charcot hastalığı olarak kullanılmaktadır (32).

Francois Amilcar Aran 1848'de ilk kez daha sonra Amyotrofik Lateral Skleroz (ALS) olarak anılacak bu hastalığı tanımlamıştır (33). Lou Gehring hastalığı olarak da bilinen ALS, ilerleyici, ölümcül ve henüz tedavisi bulunamamış bir nöromusküler hastalıktır. ALS hastalığının kesin bir nedeni bilinmemekle birlikte ailesel geçiş gösterdiği bilinmektedir (34).

ALS hastalığının insidansı yılda yaklaşık 1-2,6/100.000 kişide vaka iken, yaygınlığı yaklaşık 6/100.000 vakadır. Ortalama başlangıç yaşı şu anda 58-60'tır. Yaş faktörü yapılan çoğu çalışmada, ALS'nin güçlü bir prognostik faktörü olduğu gösterilmiştir. Semptom başlangıç yaşıyla sağ kalım süresi ilişkili bulunmuştur. ALS'nin başlangıcından ölüme kadar olan süre genellikle 3-4 yıldır. Sporadik ALS (%90-95) vakaların büyük çoğunluğunu oluştururken, ailesel ALS %5-10 kadarını oluşturmaktadır (35,36). ALS hastalarının %5 ila %10'u 10 yıldan fazla yaşamaktadır (37).

Avrupa genelinde yapılan bir çalışmada, ALS'nin yıllık kaba insidans oranı 100.000 kişide 2,16 olarak saptanmıştır. İnsidans, erkeklerde (100.000 kişide 3,0) kadınlara göre (100.000 kişide 2,4) daha yüksek saptanmıştır. Cinsiyetler arasındaki bu farkın spinal başlangıçlı ALS'nin erkeklerde daha fazla görülmesi nedeniyle olduğu düşünülmektedir (38). Afrika'da yıllık insidans 100.000 kişide 1,09 olarak saptanmıştır (39). 2007 tarihli sistematik bir incelemede, ALS'nin Afrika, Asya ve Amerikan yerlisi popülasyonlarda daha düşük bir insidansının olduğu, Avrupa kökenli popülasyonlarda biraz daha yüksek insidansa sahip olduğu tespit edilmiştir (40).

Mevcut literatürde hastalık prevalansı yüz binde 4,1 ile 8,4 arasında bulunmaktadır. Türkiye'de yapılan ve Antalya il merkezini kapsayan ALS epidemiyoloji çalışmasında ALS insidansı yüz binde 1,2-1,4 olarak saptanmıştır (4).

Hastalık başlangıç yaşı ile sağkalım ilişkili saptanmış olup hastalık başlangıcı 65 yaşından sonra olan hastalarda 40 yaşından küçük hastalara göre 4,2 kat daha fazla ölüm riski olduğu saptanmıştır. Bulber başlangıç, spinal başlangıçla karşılaştırıldığında 1,4 kat daha fazla ölüm riskiyle ilişkilendirilmiştir (41).

Seksen yaşından sonra hastalığın görülme sıklığında hızlı bir düşüş saptanmıştır. ALS'nin hastalık örüntüsü, yaşlanmaya bağlı ortaya çıkan bir hastalık olmasından ziyade popülasyondaki duyarlı bir grupta meydana geldiği düşünülmektedir (42).

2.2.2. ALS Hastalığının Klinik Semptom ve Bulguları

Alt motor nöron dejenerasyonu kas atrofisine ve fasikülasyonlara yol açarken, üst motor nöron dejenerasyonu spastisiteye ve artmış refleks aktivitesine yol açar. Amyotrofik lateral skleroz klinik olarak ağrısız ve ilerleyici kas güçsüzlüğü ve atrofi ile kendini gösterir. Felç ve nihayetinde genellikle solunum yetmezliğinden ölümle sonuçlanır. ALS hastalığında görülen diğer yaygın bulgular azalan parmak becerisi/beceriksizlik, el kaslarının zayıflığı ve atrofisi, kas fasikülasyonu (özellikle dilde), kramp, kas ağrıları, eklem ağrısı ve kontraktürler; bilek veya ayak düşmesi, yürümede zorluk, tökezleme, tokatlama yürüyüşüdür. Bulber semptomlar vakaların %20'sinde ortaya çıkar ve disfaji, salya akması, dizartri ve ses kısıklığını içerir (6,7). Bulber başlangıç hastaların yaklaşık üçte birinde saptanmıştır ve bu durumun kadınlarda daha sık olduğu görülmüştür (43).

ALS hastalığı genellikle sinsi bir şekilde başlar. El ve ayak kaslarında hafif bir güçsüzlük, kramp veya fasikülasyon şeklinde ortaya çıkabilir. ALS'nin tam bir klinik tablo ortaya çıkana kadar diğer hastalıklardan ayırt edilmesi genellikle zordur. Yapılan çalışmalar, bazı hastalarda uzun bir tanı koyma sürecine bağlı kesin tanıyı koymada gecikme olduğunu, bazı hastalara başlangıçta yanlış tanı konulduğunu ve bunun sonucunda uygunsuz tedaviler uygulandığını saptamıştır (44). ALS-MNH Derneği tarafından yürütülen “Yaşamak yetmez yaşatmak lazım” projesinde 2014 yılında elde edilen verilere göre, Türkiye'deki hastaların %82,6'sının iletişim olanaklarından yoksun olduğu, hastaların %82,3'ünün de ileri teknolojik araçlardan mahrum olduğu saptanmıştır. Mevcut literatürde ileri evre ALS'de, hastalarının %52'sinin gece yatakta dönemediğini, %57'sinin çatal bıçak kullanamadığı, %59'unun kendi kendine yatıp kalkamadığı, %66'sının kendi kendine giyinemediği, kişisel bakım ve temizliğini yapamadığı, %80-95'inin konuşarak iletişim kuramadığı tespit edilmiştir (45).

ALS hastalarında görülen nörolojik semptomlar iletişime engel olabilmektedir. ALS hastalığının bulber başlayan formlarında konuşma, yutma ve solunum güçlüğü erken dönemde ortaya çıkabilmektedir. Bu hastalarda el becerileri sonraki süreçte bozulmaktadır. Spinal başlangıçlı ALS hastalarında ise el becerileri, yürüme gibi yetenekler erken dönemde kaybedilmekte olup konuşma, yutma ve solunum güçlüğü gibi bozukluklar daha geç dönemde ortaya çıkabilmektedir. ALS hastalarının %80-95'i hastalığın ileri safhalarında konuşarak iletişim kuramamaktadır (46).

Hastalığın ilerleyen dönemlerinde otonomik semptomlar da görülebilir. Konstipasyon sıklıkla görülen bir otonomik semptomdur. Hastaların %20-30'unda duyuusal semptomlar görülebilmektedir. Duyu muayeneleri genellikle normaldir (47).

2.2.3. ALS Hastalığının Etiyolojisi ve Genetiği

ALS hastalığındaki seçici motor nöron dejenerasyonunun nedeni hala bulunamamıştır. ALS ile ilgili çok fazla çalışma olmasına rağmen sporadik ALS'de rol oynayan az sayıda gen tespit edilebilmiştir. Üstelik, hücre işlev bozukluğunu ve hücre ölümünü tetiklemede açıklanan süreçlerden hangisinin daha önemli olduğu da bilinmemektedir (48).

ALS sıklıkla sporadik görülmektedir. ALS olgularının çoğunun nedeni henüz tanımlanamamıştır ancak birçok araştırmada; motor nöronlarında aşırı uyarılma, protein yanlış katlanması, anormal kalsiyum metabolizması, bozulmuş aksonal taşıma, yetersiz enerji üretimi ve kalsiyum aktivasyonu gibi birçok hücresel fonksiyonda bozulma tespit edilmiştir. ALS hastalığının %10'u kadarı ailesel (fALS) geçişlidir. fALS, Mendelian kalıtım ile aktarılır. ALS ile ilgili tanımlanan pek çok gen vardır (5,49). Tanımlanan genler arasında "Süperoksit Dismutaz 1 (SOD1)", "Transactive Response Deoxyribonucleic Acid (DNA) Binding Protein (TARDBP)", "Fusion in Sarkoma (FUS)", "Angiogenin (ANG)", "Optineurin (OPTN)" genleri tipik ALS kliniğine neden olmaktadır. Tanımlanan bir diğer gen olan "C9orf72" geni, Frontotemporal Demans ile ALS'nin birlikte görüldüğü durumlarla ilişkili saptanmıştır. Bu genin görüldüğü ALS tipi daha çok bulber başlangıçlı ALS'dir (50,51).

Süperoksid dismutaz enzimi (SOD) ALS ile ilişkilendirilmektedir. SOD enzim ailesinin üç üyesi bulunmaktadır. SOD1 (Cu-Zn SOD / sitozolik SOD) enzimi, familial ALS ile ilişkilendirilmiştir. Familial ALS’de mutasyona uğramış SOD1 enzimi antioksidan etki göstermemektedir ve aynı zamanda sitotoksik etki göstermektedir. Mutasyona uğramış formun, süperoksid temizleme görevini yerine getiremeyip, hücrel antioksidanlardan elektron alarak daha fazla süperoksid oluşmasına neden olduğu, bu fazla oluşan bu süperoksidlerin ve onunla çok hızlı reaksiyona giren peroksinitrit nitrozatif strese ve apoptoza neden olduğu saptanmıştır (52).

Yapılan bir çalışmada 3 SOD1 gen mutasyonunun (Val148Gly, Glu100Gly ve Ile113Thr) sağkalımı yaklaşık 10 yıl azalttığı tespit edilmiştir. Aynı çalışmada tüm SOD1 mutasyon taşıyıcıları için ortalama ölüm yaşının kontrol bireyleri için 62,5 yıldan 52,6 yıla düştüğü tespit edilmiştir (53).

2.2.4. ALS Hastalığının Tanısı

ALS hastalığı erişkinlerde en sık görülen motor nöron hastalığıdır. Her ne kadar teoride tanı açık görünse de birçok hastada tanı geciktiğinden klinik pratiğin bunun tersini gösterdiği literatür çalışmalarında gözlenmiştir. Semptom başlangıcı ile hastalık tanısı arasındaki ortalama süre 12 ayı bulabilmektedir. Hastalığa özel semptomların genelde olmaması ve tanısız belirtiçlerinin bulunmaması tanı gecikmesine sebep olmaktadır. ALS tanısını koyabilmek için yıllara göre çeşitli kriterler geliştirilmiştir.

İspanya'nın El Escorial kentinde 1990 yılında düzenlenen bilimsel oturumda iki klinik veriye dayalı ilk tanı sınıflandırılması taslağı hazırlanmıştır:

- 1- Üst motor nöron (ÜMN) ve Alt motor nöron (AMN)’da klinik hasar belirtilerinin varlığı;
- 2- Bu hasarın gözlemlendiği anatomik bölgelerin sayısı (bulber, servikal, torasik, lomber).

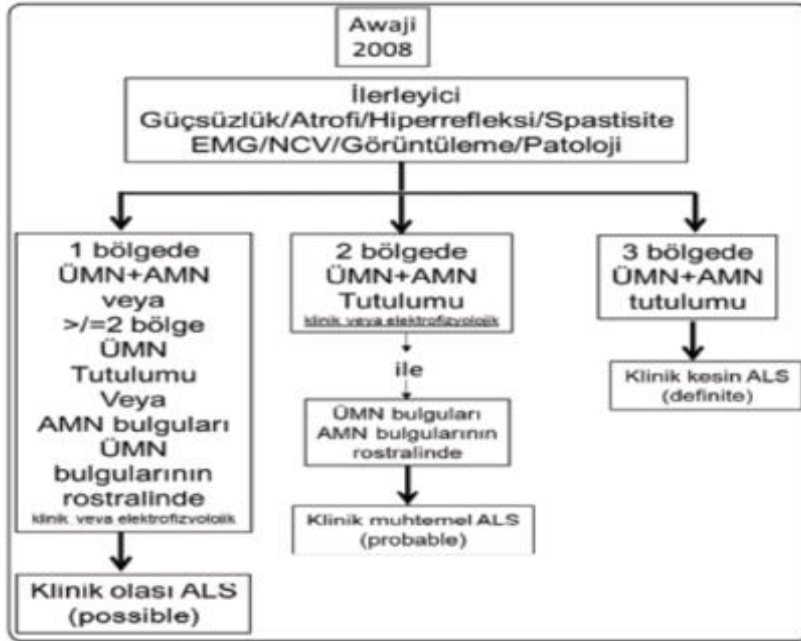
Böylece, tanı dört aşamada azalan kesinlik ile tanımlanmıştır:

- a) Kesin ALS: ÜMN ve AMN belirtileriyle birlikte en az üç anatomik bölgede hasar olması
- b) Olası ALS: ÜMN ve AMN belirtileriyle birlikte iki bölge etkilediğinde

- c) Muhtemel ALS: ÜMN ve AMN belirtileriyle birlikte bir bölge etkilendiğinde veya en az iki bölgede izole ÜMN bulguları olduğunda
- d) Şüpheli ALS: En az iki bölgede izole AMN hasarı varlığında (54,55).

İlerleyen süreçte bu kriterler değiştirilip yenilenmiştir. Yenilenen bu kriterlere Yenilenen El Escorial kriterleri veya Airlie House kriterleri adı verilmiştir. Bu sınıflandırmaya göre elektronöromiyografi (ENMG), farklı radiküler ve trunkal innervasyona sahip iki omurga kasında veya bir ampuler veya torasik kasta aktif denervasyon belirtileri ve kronik denervasyon belirtileri varlığında anatomik bir bölgede AMN'lerin hasar görmesini desteklemektedir (56,57).

2008 yılında El-Escorial Kriterleri'nin sensitivitesinin düşük olduğu ve fasikülasyonlara gereken önemi vermediği için yeni kriterlerin geliştirilmesi gündeme gelmiştir. Bu durumdan yola çıkılarak Awaji Shima Kriterleri (şekil 2.2) tanımlanmıştır (58).



Şekil 2.1: Awaji Sınıflandırılması

Kaynak: de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electromyographic criteria for diagnosis of ALS. Clinical Neurophysiology. 2008;119(3):497–503.

Klinik bulguların şüpheli olduğu hastalığın erken evrelerinde ALS tanısı koymak zor olabilmektedir. ALS'nin erken evrelerinde, nörolojik muayene sadece alt motor nöron veya sadece üst motor nöron veya her ikisinin de özelliklerini gösterebilmektedir. Bulgular başlangıçta sınırlı kalabilmektedir. Vakaların hemen

hemen %50'sinin en az bir yanlış tanı alması ve ALS tanısına karar vermeden önce ortalama üç farklı hekime başvuru yapılması tanı sürecini geciktirebilmektedir (6).

El Escorial kriterleri ve Awaji kriterlerinden sonra Gold Coast kriterleri tanımlanmıştır. Gold Coast'ta tanı kategorilerinin sayısı ikiye düşürülmüş olup sonuç ALS veya ALS değil şeklinde yenilenmiştir. Gold Coast kriterleri, ALS/ALS değil ikiliği açısından, aslında ALS için "olası", "muhtemel" ve "kesin" kategorilerini kullanan Awaji kriterlerinin güncellenmiş bir versiyonuna olarak da düşünülebilir (59).

İngiltere'de yapılan bir çalışmada başlangıçtan tanıya kadar geçen ortalama sürenin 16,2 ay olduğu tespit edilmiştir. Tanı alma sürecinin bu kadar uzun olmasının sebebinin; yanlış tanı konulması, tanının dikkate alınmaması, nörolojik bir semptomun belirlenmemesi veya nöroloji dışı uzmanlık hizmetlerine sevk edilmesi nedeniyle olduğu bildirilmiştir (60).

İlk görülen semptomların heterojenliği ve olmaması nedeniyle klinisyen için hastalığa tanı koymak zor olabilmektedir. Güçlü risk faktörlerinin ve tanımlanmış biyobelirteçlerin olmaması, doğru ve erken tanının zorluğunu daha da arttırmaktadır. Ayrıca, nörolog olmayan diğer hekimlerin hastalığın düşük insidansı nedeniyle klinik deneyimi sınırlıdır (8).

Tanı gecikmesi ile ilgili Antalya il merkezinde yapılan bir çalışmada hastaların ilk tıbbi değerlendirmeye geç erişmesi ve Varşova'daki hastaların değerlendirmeye erken erişime sahip olması nedeniyle tanı yolu merkezleri arasında farklılık olduğu görülmüştür. Ayrıca hastaları ilk değerlendiren uzmanların da farklılık gösterdiği, Antalya'daki hastaların ilk uzman başvurusunun çoğunlukla bir nöroloğa olduğu, geri kalan merkezlerdeki hastaların ise öncelikle nörolog olmayan bir uzmana başvurduğu görülmüştür (9).

ALS tanısı klinik bir tanı olup alternatif bir açıklama bulunamayan ilerleyici kas güçsüzlüğü olan hastalarda hem üst motor nöron hem de alt motor nöron bulgularının varlığına dayanmaktadır (10).

ALS hastalığının takibi ALS Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği (ALSFRS-R) ile yapılmaktadır. ALSFRS-R, hastaya ya da hasta etkili bir şekilde iletişim kuramıyorsa bakım verenine (eş veya diğer bakım veren) uygulanan bir ankettir. On iki maddeden oluşan işlevsel bir ölçektir (61,62).

2.2.5. ALS Hastalığının Tedavisi

ALS hastalığında tedavi semptomatik ve medikal olmak üzere iki ana başlık altında ele alınmaktadır. Semptomatik tedavide; spastisite, kramp, depresyon veya anksiyete, uyku bozukluğu ve duygusal dengesizlik gibi yaygın sorunlar için çözümler bulunmaya çalışılır. Medikal tedavi ile de hastalığın ilerleyişini durdurmak veya yavaşlatmak amaçlanmaktadır (17). Hastalığın tedavisi palyatif tedavidir.

Riluzol, Gıda ve İlaç Dairesi tarafından 1995 yılında ALS tedavisi için onaylanan ilk ilaçtır. Yan etkisi az olup hastalar tarafından iyi tolere edilebildiği bildirilmiştir (63). Edaravon, güçlü bir pirazolon serbest radikal temizleyicisi ve antioksidandır. ALS tedavisi için yeni onay almıştır ve ALS'de oksidatif stresin etkilerini azalttığı varsayılmaktadır (64). ALS hastalığının tedavisi için onay almış SOD1 mutasyonuna yönelik gen tedavisi bulunmaktadır (65).

ALS'deki tedavi yaklaşımları hala çok sınırlı olmakla birlikte klinik yönetim çoğunlukla semptomları kontrol etmeyi amaçlamaktadır. ALS'de ortalama sağ kalım süresi iki ila dört yıl olarak saptanmıştır. Bazı hastaların daha yavaş ilerleyen ALS formlarına sahip olduğu ve on yıldan fazla yaşayabildiği tespit edilmiştir. Bu durum semptomatik yönetimin ve hastalığın seyri boyunca optimum yaşam kalitesinin önemini vurgulamaktadır (66).

Hastalığın yıkıcı doğası ve hastalar ile aileleri üzerindeki etkisi nedeniyle, ALS konusunda multidisipliner bir yaklaşımın benimsenmesinin çok önemli olduğu vurgulanmaktadır (13). Birinci basamak bakım ile hastane bakımı arasında daha fazla iş birliğine ve bakımın koordinasyonuna ihtiyaç duyulmaktadır (14).

2.3. Aile Hekimliği

2.3.1. Aile Hekimliğinin Tanımı

Aile hekimliđi, İngiltere’de uzmanlık alanı olarak 1968’de kabul edilmiştir. ABD’de 1969’da aile hekimliđi, lisansüstü eğitim gerektiren genel pratisyenlikten ayrı bir uzmanlık dalı olarak kurulmuştur. Birleşik Krallık, Danimarka ve Hollanda’da, ‘*genel pratisyen*’ terimi, aile hekimliğinde lisansüstü eğitimini tamamlamış ve öncelikle ayakta tedavi ortamında çalışan kişiyi ifade ederken; dünyanın diğer bölgelerinde bu terim, daha fazla lisansüstü eğitim almadan klinik uygulamaya başlayan tıp fakóltesi mezunlarını ifade etmektedir. ABD ve Kanada’daki aile hekimliđi yönetim organları, doğum bakımı da dahil olmak üzere "beşikten mezara" bakım vermektedir (67).

Leeuwenhorst 1974 yılında aile hekimliđini “yaş, cinsiyet ya da hastalık türüne bakılmaksızın bireylere, ailelere ve topluma sürekli, kişisel, birinci basamak sağlık hizmeti sunan lisanslı tıp mezunu” olarak tanımlamıştır. Bu tanım, aile hekimliğinin, bireylerin sağlık bakımında süreklilik ve kapsamlılık sağlama görevini vurgulamaktadır. Aile hekimleri, yalnızca bir hastalığın tedavisi ile değil, hastaların biyomedikal, psikolojik ve sosyal yönlerini bir araya getirerek bakım sunma sorumluluđuna sahiptir. Aile hekimleri, hastalarını bir bütün olarak görür ve bireylerin aile, toplum ve kültürel bağlamlarını da dikkate alarak kararlar alır. Bu tanım, aile hekimliğinin temel işlevlerini ve sorumluluklarını açıkça ortaya koymakta ve disiplinin eğitim, araştırma ve gelişimi için bir çerçeve sunmaktadır (68,69).

On sekiz ülkenin katılımı ile 1972 yılında Dünya Genel Pratisyen/Aile Hekimliđi Ulusal Kolejler, Akademileri ve Akademik Dernekleri Birliđi olan WONCA kurulmuştur. WONCA’nın kısa adı Dünya Aile Hekimleri Örgütü’dür. Dünya Aile Hekimleri Örgütü (WONCA) kâr amacı gütmeyen bir kuruluştur. WONCA’nın 111 ülke ve bölgede 133 üye kuruluđu bulunmaktadır. Bu kuruluşlar yaklaşık 500.000 aile hekimini kapsamaktadır (70).

WONCA Avrupa Konseyi 2010 yılında Malaga’da gerçekleştirilen toplantıda Avrupa Genel Pratisyenlik tanımında küçük bir revizyon yaparak iki yeni kavramı tanıtmak üzere farklı ülkelerden ve ağılardan oluşan küçük bir komisyon oluşturma kararı almıştır: Hastayı Güçlendirme ve Sürekli Kalite İyileştirme. Bu revizyon birinci basamak sağlık hizmetlerini sosyal ve epidemiyolojik deđişikliklerin yarattığı durumlara daha uygun hale getirmeyi amaçlamaktadır (71,72).

WONCA 2011 tanımına göre aile hekimliđi/genel pratisyenlik, birinci basamak sađlık hizmetlerine odaklanan klinik bir uzmanlık alanı olup, kendi eđitim programı, arařtırmaları, kanıt temelli uygulamaları ve klinik faaliyetleri bulunan akademik ve bilimsel bir disiplindir. Genel pratisyenler ve aile hekimleri, disiplinin temel ilkelerine uygun eđitim almıř, bireylerin yař, cinsiyet veya hastalık durumu gözetilmeksizin onlara kapsamlı ve kesintisiz bakım sađlayan uzmanlardır. Hastalıkların önlenmesi, sađlığın teřviki ve hasta güçlendirilmesi alanlarında önemli bir role sahiptirler. Ayrıca, bireylerin sađlık durumlarını aile, topluluk ve çevre bağlamında ele alarak, hasta güvenliđi ve memnuniyetini artırmak için bakım süreçlerini sürekli olarak izleme ve iyileřtirme sorumluluđunu taşırlar (15).

Avrupa Genel Pratisyenlik/Aile Hekimliđi tanımının Tek Sađlık, Gezegenel Sađlık ve Sürdürülebilirlikle olan iliřkisini vurgulamak amacıyla 2023 yılında tanım tekrar yenilenmiřtir. Tek Sađlık: insanların, hayvanların ve çevrenin sađlığını dengelemek ve optimize etmek için bütünleřik, birleřtirici bir yaklařımdır. Gezegenel Sađlık: insan sađlığı ve bitki yařamını, gıda ve enerji sistemlerini de etkileyen su, hava ve toprak gibi insan sađlığının bađlı olduđu dođal sistemler olarak tanımlanmaktadır. Birinci basamak sađlık hizmetleri, sađlık sisteminin sürdürülebilirliđini sađlama ve iklim deđiřikliđinin etkilerini azaltma konusunda büyük bir potansiyele sahiptir. Son yıllarda hem günlük yařamda hem de sađlık çalışanlarının hastalara hizmet sunarken çevre üzerindeki etkileri konusundaki farkındalıkları artmıřtır. Özellikle reçete yazma, tıbbi testler isteme ve hastaları farklı hizmetlere yönlendirme süreçlerinin; su, hava ve toprak kirliliđine katkıda bulunabileceđini bilmek önemlidir. Örneđin, gereksiz ilaç kullanımı veya ilaçların yanlış şekilde bertaraf edilmesi, su kaynaklarının kirlenmesine yol açabilir. Ayrıca, tıbbi atıkların uygun şekilde yönetilmemesi çevresel zararları artırabilir. Bu nedenle, sürdürülebilir sađlık hizmetleri için çevresel etkilerin göz önünde bulundurulması, kaynak tüketiminin bilinçli yönetilerek gezegen sađlığını korumaya yönelik adımlar atılması önerilmektedir. Birinci basamak sađlık hizmetlerinin sürdürülebilirliđi, iklim ve çevresel deđiřikliklerin etkilerini ele alarak olumlu katkılar sađlayabileceđi, toplumlarında öncü konumda olan birinci basamak sađlık hizmeti sađlayıcılarının çevresel deđiřimlerin etkilerini azaltmaya yönelik önlemleri savunup halkın bu süreçlere katılımını teřvik edebileceđi ve

bireyleri olumsuz sonuçlardan koruyacak faaliyetleri destekleyebilecekleri vurgulanmaktadır (73–76).

2013 yılında Resmi Gazete’de yayınlanan Aile Hekimliği Uygulama Yönetmeliği birinci bölüm, madde 3 (a) bendinde aile hekimi; kişiye yönelik koruyucu sağlık hizmetleri ile birinci basamak teşhis, tedavi ve rehabilite edici sağlık hizmetlerini yaş, cinsiyet ve hastalık ayrımı yapmaksızın, her kişiye kapsamlı ve devamlı olarak belirli bir mekânda vermekle yükümlü, gerektiği ölçüde gezici sağlık hizmeti veren ve tam gün esasına göre çalışan aile hekimliği uzmanı veya kurumun öngördüğü eğitimleri alan uzman tabip veya tabipleri olarak tanımlanmaktadır (77).

Türkiye’de aile hekimliği, Tababet Uzmanlık Tüzüğü’ne 1983 yılında dahil edilerek bir tıp disiplini olarak tanımlanmıştır. 2010 yılına dek aile hekimliği ihtisas programı, yalnızca hastanelerde yapılan klinik rotasyonları içeren 3 yıllık bir eğitim sürecinden ibaretti. Ancak 2010 yılında Tıpta Uzmanlık Kurulu, rotasyon sürelerini yeniden düzenleyerek hastane klinik rotasyonlarını 36 aydan 18 aya indirmiş, böylece saha rotasyonlarına da yer açılmıştır. Sağlık ocağı yapılanmasından aile hekimliği sistemine geçiş ise 2005-2010 yılları arasında Sağlıkta Dönüşüm Projesi kapsamında tamamlanmıştır (78).

Aile hekimliği, toplumun sağlık ihtiyaçlarına duyarlılık göstererek, mevcut sağlık altyapısını uyarlayan ve yerel gereksinimlere göre gelişen bir disiplindir. Her yaştan bireye kapsamlı bakım sunar. Kronik ve enfeksiyonel hastalıkların yönetiminden, acil ve uzun vadeli bakıma kadar geniş bir alanda hizmet verir. Aile hekimliği, topluma karşı sosyal bir sorumluluğu temsil eder ve hastalarla kurulan uzun süreli ilişkiler üzerine inşa edilir. Bu bağlamda, yerel sağlık sistemlerinin merkezi bir bileşenidir (79).

2.3.2. Aile Hekimliği Disiplini

Aile hekimliği, birinci basamak sağlık hizmetlerine odaklanan klinik bir uzmanlık alanıdır. Kendi eğitim programı, araştırmaları, kanıta dayalı uygulamaları ve klinik faaliyetleriyle akademik ve bilimsel bir disiplin niteliği taşır. Bu alanda uzmanlaşan aile hekimleri; bireylerin yaş, cinsiyet veya hastalık durumuna

bakımsızın kapsamlı ve kesintisiz bakım sunmak üzere eğitim almışlardır. Hastalıkların önlenmesi, sağlığın teşviki ve hasta güçlendirilmesi konularında kritik bir rol üstlenirler. Ayrıca, bireylerin sağlık durumlarını aile, toplum ve çevre bağlamında değerlendirerek hasta güvenliğini ve memnuniyetini artırmaya yönelik bakım süreçlerini sürekli izleme ve iyileştirme sorumluluğunu taşırlar (15).

Genellikle ilk tıbbi temas noktası olan aile hekimi; kullanıcılarına açık ve sınırsız erişim sağlayan, kişinin yaş ve cinsiyetine bakımsızın tüm sağlık sorunları ile ilgilenen hekim konumundadır. Aile hekimleri, çoğu zaman hastaların aileleri bağlamında ve toplum ortamlarında, her yaştan ve her iki cinsiyetten hastaya bakım sağlamak için lisansüstü düzeyde eğitim almış tek tıp doktorlarıdır. Aile hekimliği, hastalık merkezli olmaktan çok, hasta (kişi) merkezlidir. Aile hekimliği kişisel olmayan patoloji ya da “olgularla” değil, insanlarla ve onların yaşadıkları ortamlarda oluşan sorunlarıyla ilgilenmektedir. Aile hekimliğinde sürecin başlama noktası hastadır. Hasta ile ilişki sadece hastalık süreci ile sınırlı olmayıp yaşamın başlangıcından yaşam sonuna kadar devam etmektedir. Bu ilişki kronik hastalıkların erken tanınmasında ve gerekli bakımın sağlanmasında önemli rol oynamaktadır. Aile hekimleri; toplum, hastane veya alt uzmanlık hizmetlerine ihtiyaç duyabilecek hastalar için bakımı diğer sağlık profesyonelleriyle değerlendirip koordinasyonu sağlamaktadır (71,80).

Tek Sağlık, Gezegenel Sağlığı ve Sürdürülebilirlik, altı temel yeterlilik, on iki özellik ve bunların uygulanmasında olmazsa olmaz üç ek özellik aile hekimliği disiplininin yeni ve bütünlük yaklaşımlarının temelini oluşturmaktadır. Aile hekimliği disiplini için altı temel yeterlilik ile bunların alt maddeleri olan on iki özellik ve üç ek özellik tanımlanmıştır. Aile hekimliği çekirdek yeterlilikleri:

1. Birinci basamağın yönetimi
2. Kişi merkezli bakım
3. Özgün sorun çözme becerileri
4. Kapsamlı yaklaşım
5. Toplum yönelimli olma
6. Bütüncül yaklaşım

Birinci Basamağın Yönetimi

Bu çekirdek yeterlik altında aile hekimliğinin 2 önemli özelliği yer almaktadır. Birinci özellik *“Aile Hekimi, normalde sağlık sistemi içinde ilk tıbbi temas noktasıdır, kullanıcılarına açık ve sınırsız erişim sağlar, ilgili kişinin yaşı, cinsiyeti veya diğer herhangi bir özelliği ne olursa olsun tüm sağlık sorunlarıyla ilgilenir”* özelliğidir. Hastaların ihtiyaç ve isteklerine göre belirlenen geniş bir faaliyet alanını kapsar. ALS hastaları ve bakımverenleri dahil sağlık sorunu ya da koruyucu hizmetlere gereksinimi olan herkese sağlık hizmeti sunarlar.

Birinci basamağın yönetimi çekirdek yeterliğinin ikinci özelliği *“Aile hekimleri bakımı koordine ederek, birinci basamakta diğer profesyonellerle birlikte çalışarak ve gerektiğinde hasta için bir savunuculuk rolü üstlenerek diğer uzmanlıklarla arayüzü yöneterek sağlık bakım kaynaklarını verimli kullanır”* özelliğidir (15). Bu koordinasyon rolü, hastaların kendi özel sorunları için en uygun sağlık bakım profesyoneli görmelerini sağlayan kaliteli birinci basamak sağlık hizmetinin maliyet etkinliğinin kilit bir özelliğidir ve farklı bakım sağlayıcıların sentezi, bilginin uygun dağılımı ve tedavilerin düzenlenmesi için düzenlemeler, bir koordinasyon biriminin varlığına bağlıdır. ALS hastalarının uygun bakımı multidisipliner bir ekip gerektirmektedir. Bu ekibin koordinasyonu için diğer ekip üyelerinin ALS hastalarının bakımında rollerini bilen ve gereksinilen bakımın sağlanması için onlarla iletişime geçebilecek olan bir hekim gereklidir. Bu görev koordinasyon rolü olan aile hekimi ile başarılabilmektedir ve yapısal koşullar izin verdiğinde, aile hekimliği uygulaması bu önemli rolü doldurabilmektedir. Aile hekimliği, diğer uzmanlık alanları ile arayüzü yöneterek, ikincil ya da üçüncül bakıma dayalı yüksek teknoloji hizmetlerine gereksinim duyanların bunlara uygun şekilde erişebilmesini sağlayabilmektedir. Aile hekimliğinin kilit rollerinden biri hasta savunuculuğudur. Bu rol hastaları gereksiz tarama, test ve tedaviden doğabilecek zararlardan korumayı ve ayrıca sağlık sisteminin karmaşıklığı konusunda onlara yol göstermeyi içermektedir (15). Kanada ALS derneği bunun farkında olarak birinci basamak hekimlerinin ALS hastalarının yönetiminde rol ve görevlerini belirten bir rehber yayınlamıştır (1). Aile hekimliği, diğer uzmanlık alanları ile arayüzü yöneterek, ikincil bakıma dayalı yüksek teknoloji hizmetlerine ihtiyaç duyanların bunlara uygun şekilde erişebilmesini sağlar. Disiplinin kilit rollerinden biri savunuculuk yapmak, hastaları gereksiz tarama, test ve tedaviden

doğabilecek zararlardan korumak ve ayrıca sağlık sisteminin karmaşıklığı konusunda onlara yol göstermektir.

Kişi Merkezli Bakım

Bu çekirdek yeterlik altında aile hekimliğinin 4 özelliği yer almaktadır. Bunlar:

- Bireye, ailesine ve içinde bulunduğu topluma yönelik, kişi merkezli bir yaklaşım geliştirir.
- Hastanın güçlendirilmesini teşvik eder.
- Hekim ve hasta arasında etkili iletişim yoluyla zaman içinde bir ilişki kuran benzersiz bir danışma sürecine sahiptir.
- Hastanın gereksinimlerine göre belirlenen bakımın boylamsal devamlılığının sağlanmasından sorumludur.

Aile hekimliği, insanlarla ve onların sorunlarıyla onların yaşam koşulları bağlamında ilgilenir. Sürecin başlangıç noktası hastadır. Ortak payda inançları, korkuları, beklentileri ve ihtiyaçları olan kişilerdir. ALS hastaları ve onların bakım verenlerine bakım sunan aile hekimleri onların öznel koşullarını dikkate alarak bakımı planlar ve koordine edebilir.

Aile hekimliği, hastanın güçlendirilmesi ve kendi kendini yönetme hedeflerini desteklemek için stratejik bir konumdadır. ALS hastaları ve onların bakım verenlerini karşılaştıkları zorluklarda bilgilendirme ve destekleme yoluyla onları sorunları ile başa çıkmak için güçlendirebilirler.

Hasta ve aile hekimi arasındaki her temas, gelişen bir öyküye katkıda bulunur ve her bir bireysel danışma, önceden paylaşılan bu deneyimden yararlanabilir. Bu kişisel ilişkinin değeri, aile hekiminin iletişim becerileri ile belirlenir ve kendi içinde tedavi edicidir. ALS hastaları ve onların bakım verenleri kendileri ile güven ilişkisi ve iyi iletişim kurabildikleri bir hekim varlığında bakım konusunda daha az kaygı duyabilirler.

Aile hekimliği yaklaşımı doğumdan (ve bazen önceye) ölüme (ve bazen sonraya) kadar sabit olmalıdır. Hastaları yaşamları boyunca takip ederek bakımın sürekliliğini sağlar. Aile hekimleri, birçok hastalık dönemi boyunca hastalarının

yaşamlarının önemli dönemlerinde bakım sağlarlar ve sağlık hizmetlerinin 24 saat boyunca sağlanmasından, kişisel olarak sağlayamadıkları durumlarda bu bakımı devreye almaktan ve koordine etmekten sorumludurlar. Bu özellik aile hekimlerine birçok kronik hastalığı olan hastalarda olduğu gibi ALS hastalarının bakımında da birincil hekim konumu vermektedir.

Özgün Sorun Çözme Becerileri

Bu çekirdek yeterlik altında 2 özellik vardır. Birinci özellik “*Aile hekimleri toplumdaki hastalıkların prevalans ve insidansı ile belirlenen özgün bir karar verme sürecine sahiptir. İkinci özellik ise “birey hastaların hem akut hem de kronik sağlık sorunlarını aynı anda yönetmesidir”.*

Aile hekimleri, birey olarak hastanın tüm sağlık sorunlarıyla ilgilenirler. Kendisini yalnızca mevcut hastalığın yönetimi ile sınırlamaz ve hastanın hem mevcut hastalığından kaynaklanan sorunları hem de ortaya çıkabilecek diğer akut sağlık sorunlarını yönetirler (15). Bu durum ALS hastaları için de geçerlidir.

Kapsamlı Yaklaşım

Bu çekirdek yeterlik içinde 2 özellik yer almaktadır.

- Gelişiminin erken bir aşamasında farklılaşmamış bir şekilde ortaya çıkan ve acil müdahale gerektirebilecek hastalığı yönetir
- Hem uygun hem de etkili girişim ile hastaların ve içinde yaşadıkları ekosistemlerin sağlığını ve esenliğini destekler.

Hastalar genellikle semptomların başlangıcında gelir ve bu erken evrede tanı koymak zordur. Farklılaşmamış hastalar olarak değerlendirilen bu hastalar için önemli kararların sınırlı bilgilere dayanarak alınması gerekmektedir. Bu aşamada klinik muayene ve testlerin öngörü değerleri daha az kesindir. Belirli bir hastalığın belirtileri genel olarak iyi bilinse bile, bu genellikle spesifik olmayan ve birçok hastalıkta ortak olan erken belirtiler için geçerli değildir. Bu koşullar altında risk yönetimi, disiplinin temel bir özelliğidir. Hemen ciddi bir sonucu dışladıktan sonra,

karar daha fazla gelişme beklemek ve daha sonra gözden geçirmek olabilir. Tek bir görüşmenin sonucu genellikle bir veya birkaç semptom bazen bir hastalık fikri düzeyinde kalır; nadiren tam bir tanı konur. Aile Hekimleri farklılaşmamış hastalarını yönetirken önce sık görülen hastalıkları dikkate alırlar ama nadir görülen hastalıkları da unutmazlar. Tanı güçlüğünde uygun disiplinlerle işbirliği yaparlar.

Aile hekimlerinin girişimleri uygun, etkili ve mümkün olduğunda sağlam kanıtlara dayalı olmalıdır. Hiçbiri gerekmediğinde girişim zarar verebilir ve değerli sağlık bakım kaynaklarını israf edebilir. Girişimler sadece bireylerin değil, aynı zamanda çevreleyen ekosistemlerin canlı (flora ve fauna) ve cansız (iklim, hava, su, toprak/toprak, gıda vb.) bileşenlerinin de refahını dikkate almalıdır.

Toplum Yönelimli Olma

Aile hekimlerinin toplumun ve doğal çevrenin sağlığı için özel bir sorumluluğu vardır. Aile hekimliği, sağlık sorunlarıyla uğraşırken hem bireysel olarak hastaya hem de daha geniş bir topluluğa karşı sorumluluğu olduğunu kabul eder. Bu yaklaşım, Tek Sağlık kavramı olarak bilinen insan, hayvan ve çevrenin bütünlüğüne sağlığını içerir. Bazı durumlarda bu bir gerilime yol açabilir ve uygun şekilde yönetilmesi gereken çıkar çatışmalarına yol açabilir.

Bütüncül Yaklaşım

Aile hekimliğinin altıncı çekirdek yeterliği olan bütüncül yaklaşım “*sağlık sorunlarını fiziksel, psikolojik, sosyal, kültürel, çevresel ve varoluşsal boyutlarıyla ele alınması*” özelliğini içermektedir. Aile hekimliği, tüm bu boyutları aynı anda tanımak ve her birine uygun ağırlığı vermek zorundadır. Hastalık davranışı ve hastalık kalıpları, bu sorunların çoğuna göre değişir ve hasta için sorunun temel nedenini ele almayan girişimler, mutsuzluğun çoğuna neden olur. Bu tüm hastalarda olduğu gibi ALS hastaları için de geçerlidir. ALS hastalarının fiziksel olduğu kadar ruhsal ve sosyal gereksinimleri de vardır ve gereksinimlerin uygun olarak yönetilmesinde aile hekimleri önemli roller oynayabilirler.

Aile Hekimliği disiplini tanımlayan diğer 3 ek özelliği ise şunlardır:

1- Bağlamsal: Hekimlerin, çalıştıkları ortamı ve koşulları iyi anlamaları gereklidir. Bu bağlamda, iş koşulları, toplumsal dinamikler, kültürel faktörler, mali durum ve düzenleyici çerçeveler göz önünde bulundurulmalıdır.

2- Tutumsal: Hekimlerin mesleki yetkinlikleri, etik değerleri ve tutumları, hasta bakımını doğrudan etkiler.

3- Bilimsel: Uygulamada eleştirel bir bakış açısı benimsemek, kanıta dayalı uygulamaları takip etmek ve bunu sürekli öğrenme ve kalite iyileştirme süreçleriyle desteklemek esastır (15).

Aile hekimliğinin kişiye yönelik koruyucu sağlık hizmetleri, sağlık eğitimi, tedavi edici hizmetler, evde bakımın yanında; ikinci ve üçüncü basamak sağlık kurumlarında başlanan tedavilerin ilgili uzman hekimler ile iş birliği içerisinde ayakta veya evde takibinin gerçekleştirilmesi koşuluyla başarılı olacağı vurgulanmaktadır (81).

2.4. Aile Hekimliği ve ALS

Aile hekimlerinin ALS hastalığının erken tanısında çok önemli bir rol üstlendiği, spesifik olmayan nöromusküler semptomları olan hastalarla karşılaştıklarında ALS hastalığını ayırıcı tanıda düşünüp doğru sevk zinciriyle yönlendirme yapmalarının çok önemli olduğu vurgulanmaktadır (14).

ALS az da olsa ailesel geçiş gösterdiği için aile hekimlerine, hastalarının aile öyküsüne tıbbi kayıtlarında detaylı yer vermesi, bu şekilde aile hekiminin katkılarıyla hastanın ilk bulgularında erken tanıya varabilme şansı, düşük de olsa mümkün olabileceği ayrıca nörolog ve aile hekimlerinin koordinasyonunun hasta yönetimi açısından önemli olduğu vurgulanmaktadır (82).

Hasta, aile ve birinci basamak sağlık hizmeti sağlayıcıları ile bir ekip olarak iş birliği yapan, ALS konusunda uzman bilgisine ve deneyimine sahip sağlık uzmanlarına erişim, ALS'yi etkili bir şekilde yönetmede çok önemli bir faktördür. İdeal olarak, ALS hastalarının ve bakıcılarının bakımı, bilgili bir aile hekimi, özel bir ALS ekibi, evde bakım sağlayıcıları ve yerel ALS Derneği'nin iş birliğiyle en iyi şekilde sağlanabilmektedir (16).

Portekiz’de çoğu hastanın ilk olarak aile hekimlerine başvurduğu, ilk başvuruyu nöroloji uzmanlarına yapan hastaların tanı alma sürecinin daha kısa sürdüğü ve nöroloji dışındaki bölümlere yanlış sevklerin tanıyı geciktirdiği saptanmıştır. Nörolog olmayan hekimlere eğitim verilmesi, ALS konusunda farkındalığı arttırılabileceği ve sonuç olarak nöroloji uzmanlarına erken sevkleri teşvik edebileceği vurgulanmıştır (83).

Multidisipliner yaklaşımlar ALS yönetiminde bakım standardı olarak kabul edilmekte olup yüksek kalitede bakım sağlanmasına, sağ kalım ve yaşam kalitesinin iyileştirilmesine olanak tanırken, aynı zamanda hastane yatışlarını ve sağlık hizmeti maliyetlerini de azaltmaktadır (84).

Aile hekimi, kendisine kayıtlı kişileri bir bütün olarak ele alıp kişiye yönelik koruyucu, tedavi ve rehabilite edici sağlık hizmetlerini bir ekip anlayışı içinde sunmaktadır.

2.4.1. Koruyucu Hekimlik

Kişinin kendi sağlığını korumasına yönelik alacağı önlemler, sağlığın korunmasındaki en temel basamaklardandır. Kişilere sağlık eğitimi verilmesi aile hekiminin temel görevleri arasında yer almaktadır. Sağlıklı bir çevrenin olması bireylerin sağlığının korunması için büyük önem arz etmektedir. Kişilerin hastalıklara neden olabilecek risk faktörleri hakkında bilgi sahibi olmaları ve bu faktörlerden korunabilecekleri yöntemler konusunda aile hekimleri kişilere gerekli desteği sunabilir. Koruyucu sağlık hizmetleri şu şekildedir:

1. Birincil Koruma: Hastalıkların oluşmasını engellemek için gerekli önlemleri almak.
2. İkincil Koruma: Erken teşhis ve tedavi.
3. Üçüncül Koruma: Hastalığın devam ettiği süre boyunca olası problemlere karşı tedbirleri almak, komplikasyonları önleme, rehabilitasyondur.
4. Dördüncül Koruma: Fizyolojik durumların normal olarak kabul edilerek gereksiz yere tedavi edilmesini önlemeyi amaçlar. Jamouelle hasta-hekim ilişkisini ele aldığı çalışmalarında koruyucu sağlık hizmetlerini tanımlamıştır (şekil 2.3 ve şekil 2.4) (85–87).

		HEKİM	
		Hastalık yok	Hastalık var
HASTA	Hastaliksız	1 (Birincil koruma) Birey ya da toplum bazında ortaya çıkmadan önce sağlık sorununun nedenini ortadan kaldırmak ya da kaçınmak için yapılan eylem Sağlığı artırma ve spesifik korumayı içerir (ör. Aşılama)	2 (İkincil koruma) Sağlık sorununu birey ya da toplumda erken evrede saptamak ve böylece kuru kolaylaştırmak, yayılmasını ya da uzun süreli etkilerini azaltmak ya da önlemek için yapılan eylem. (Örn. Tarama, olgu bulma, erken tanı yöntemleri).
	Hastalıklı	4 (Dördüncül koruma) İnvazif tıbbi girişimlerden korumak için aşırı medikalizasyon riskinde olan hasta ya da toplumu tanımlamak ve onlara etik olarak kabul edilebilir bakım prosedürlerini sağlamak için yapılan eylem.	3 (Üçüncül koruma) Akut ya da kronik sağlık sorununun sonucu olan işlevsel yetersizliği en aza indirerek birey ya da toplumda sağlık sorununun kronik etkilerini azaltmak için yapılan eylem. (örneğin Diyabetin komplikasyonlarını azaltma). Rehabilitasyonu da içerir.

Şekil 2.2: Jamouelle'nin tanımladığı koruyucu sağlık hizmetleri

Kaynak: Akdeniz M, Kavukçu E. Dördüncül koruma: Önce zarar verme. Turkish Journal of Family Practice. 2017 ;21(2):74–81.

		HEKİM	
		Hastalık yok	Hastalık var
HASTA	Hastaliksız	1 α Birincil koruma Hastalıktan önce girişim	2 İkincil koruma Hatalı negatiflikten kaçınma
	Hastalıklı	4 Dördüncül koruma Hatalı pozitiflikten kaçınma	3 Üçüncül koruma Komplikasyonların tedavisi ve koruma Zaman çizgisi Ω

Şekil 2.3: Jamouelle'nin tanımladığı koruyucu sağlık hizmetleri

Kaynak: Akdeniz M, Kavukçu E. Dördüncül koruma: Önce zarar verme. Turkish Journal of Family Practice. 2017 ;21(2):74–81.

Aile hekimliğinde periyodik sağlık muayenesinin (PSM) önemli bir yeri vardır. PSM'de ayrıntılı öykü, fizik muayene ve tarama testleri yapılmaktadır. PSM yapan birinci bakım hekimlerinin hastalarına zarar vermemek için net yararı kanıtlanmış girişimleri yapmalarının çok önemli olduğu vurgulanmaktadır (88).

Birinci basamakta etkili bir koruyucu hekimlik uygulanmaktadır. Aile hekimi kişilerin sağlık hizmetleriyle tedavi hizmetlerinin bir bütün olarak yürütülmesini organize etmektedir.

2.4.2. Birinci Basamakta Tanı ve Tedavi Hizmeti

Erken tanı ve tedavi hizmetleri koruyucu sağlık hizmetleri kapsamında ele alınmaktadır. Aile hekimlerinin erken tanı ve tedavi yöntemleri sağlık sisteminin her basamağını etkileyebilmektedir. Hastalarını yakından tanıyan, yaşadıkları ortamı yakından gören aile hekimlerinin, hastalıklara erken tanı koymada bir adım önde oldukları söylenebilir. Ülkemiz gibi ekonomik açıdan gelişmekte olan ülkelerde aile hekimleri, mali açıdan yük getiren ve vakit kaybına yol olan tanı yöntemlerini tercih etmek yerine kaynakların en iyi şekilde kullanılmasını sağlamaktadır. Aile hekimleri birinci basamakta çözülemeyen vakaların üst basamaklara sevkini koordine edip diğer branşlarla ekip çalışması yürütebilmektedir (89).

Aile hekimleri, hastalarını ortak karar alma sürecine dahil edip hasta ve hekim arasındaki güvenin devamlılığı için uygulanacak koruma, tanı ve tedavi girişimlerinin olası yarar ve zararları konusunda hastalarını aydınlatmaktadır (90).

2.4.3. Kronik Hastalıkların İzlenmesi ve Rehabilitasyon

Kronik hastalık, ABD Hastalık Kontrol Merkezi (CDC) tanımına göre “bir yıldan daha uzun süren, sürekli tıbbi gözetim gerektiren ve/veya günlük aktiviteleri kısıtlayan sağlık sorunları” olarak tanımlanmaktadır (91).

Kronik hastalıklara bağlı kişinin normal fizyolojik fonksiyonlarında yavaşlama ve ilerleyici bir sapma meydana gelmektedir. Kişinin günlük yaşam aktivitelerinde sınırlanmalar ve geri dönüşümsüz değişikliklere neden olmaktadır. Sürekli bir tıbbi bakım ve tedavi gerektirmektedir (92).

Kronik hastalıkların genel özellikleri şu şekildedir:

- ✓ Kronik hastalıkların başlama yaşı genellikle ileri yaştır ve yaşam boyu devam eder.
- ✓ Genellikle tam iyileşme görülmeyp kalıcı sakatlıklara neden olabilir.

- ✓ Başka bir kronik hastalığa sebep olabilir (kontROLSÜZ hipertansiyona bağlı kronik böbrek yetmezliği gibi).
- ✓ Hastalığa sebep olan faktörler ile karşılaşma süresi/miktarı hastalık sürecinde önemlidir.
- ✓ Bazı kronik hastalıklar ataklarla tekrarlayabilmektedir. Bu durum hastalığın durumunu daha da kötüleştirebilmektedir.
- ✓ Hastalığın ortaya çıkması ile hastalığa sebep olan etmen ile karşılaşma arasındaki zaman çok uzun olabilir.
- ✓ Tedavi düzenine bağlılık kronik hastalık ile baş etmede hastalığın iyileşme seyri için çok önemlidir.
- ✓ Kronik hastalıklar hem hastayı hem de ailesini olumsuz etkiler.
- ✓ Kronik hastalıklar ile baş etmede, yaşayarak öğrenme esas olup iş birliği gerektirir.
- ✓ Kronik hastalıklar, hastalık sürecindeki tanı, tedavi ve rehabilitasyon için kaynak kullanımında maddi giderlere yol açar.
- ✓ Kronik hastalıklar kişinin yaşam kalitesini birçok yönden etkiler.
- ✓ Hastalar tedavi sürecinde toplumun desteğine gereksinim duyarlar (93).

Yaşam sürelerinin artmasıyla toplumdaki kronik hastalıkların yüzdesinde de artış meydana gelmektedir. Bu hastalar için bakım sağlama aile hekimliğinin görevleri arasındadır.

Kronik hastalıklar uzun seyirleri süresince ve sonunda engellilik riski ile karşı karşıya kalmakta ve bağımlı olabilmektedir. Bu nedenle aile hekimleri evde bakım hizmetleri konusunda gerekli donanıma sahip olmalıdır. Ev ziyaretleriyle birlikte kronik hastalığı olanları yakından izleyebilir ve bu hastalıklara bağlı oluşabilecek komplikasyonları erken dönemde fark edip müdahale edebilirler. Bu şekilde hastalıklar daha iyi yönetilebilir ve gereksiz hastane yatışlarının önüne geçilebilir (85).

Aile Hekimliği Uygulama Yönetmeliği ikinci bölüm (ğ) bendinde; aile sağlığı merkezi şartlarında tanı veya tedavisi yapılamayan hastaları sevk etmek, sevk edilen hastaların geri bildirimi yapılan muayene, tetkik, tanı, tedavi ve yatış bilgilerini değerlendirmek, ikinci ve üçüncü basamak tedavi ve rehabilitasyon hizmetleri ile evde sağlık hizmetlerinin koordinasyonunu sağlamak ile aile

hekimlerinin saęlıęı bir bütn olarak ele alındığında merkez rol alabildięi ve koordinasyonu saęlayan taraf olduęu belirtilmektedir (77).

ALS hastalıęı için kratif tedaviler mevcut olmasa da multidisipliner kliniklerde hastaların hayatta kalma oranı ve yařam kalitesinin artırabileceęi ngrlmektedir (94).

zelleřmiř ALS merkezlerinde, ALS hastalıęı konusunda uzmanlařmıř bir nrolog veya fiziyatristin ynetimindeki disiplinler arası bir saęlık ekibi grev yapmaktadır. ALS klinikleri ve merkezleri, ilerlemeyi deęerlendirmek, bakım planlarını ayarlamak ve yařam kalitesini en st dzeye ıkarmak için nerilerde bulunmak için hastaları ideal olarak her  ayda bir izlemektedir. Bununla birlikte, ALS tanılı hastalar, ziyaretler arasında semptomları ynetmek ve hastalıkla bařa ıkma konusunda aile hekimleri ile grřmek için yardım isteyebilmekte ve bazı durumlarda, coęrafi engeller, seyahatle ilgili sorunlar veya kiřisel tercihler nedeniyle tanı konulduktan sonra hastanın bir uzmanlık klinięine gitmemeyi tercih ettięi durumlarda, aile hekiminin bařrol oynaması gerekebilmektedir (17,95).

Hastalıęın seyri boyunca, ALS hastaları artan seviyelerde evde bakıma, yardımcı cihazlara ve dięer toplum temelli hizmetlere ihtiya duyabilmektedir. Bu durumlarda da aile hekimleri koordinasyon rolleri ile hastalara yardımcı olabilirler.

Aile hekimleri, hastalıęın teřhisini ve olası ilerleyiřini aıklayabilir, ynetimi saęlayabilir, birincil korunma nlemlerini uygulayabilir, semptomları tedavi edebilir, dięer saęlık hizmeti saęlayıcılarına ve toplum kuruluřlarına gerekli ynlendirmeleri yapıp bakımı en iyi řekilde ynetmek için bu kuruluřlarla iřtiřarelerde bulunabilir, ileri bakım direktifleri de dahil olmak zere yařam sonu konularını tartıřabilir, hasta ve ailesine destek ve cesaretlendirme saęlayabilir, bakımın sreklilięini saęlamak için hastayı dzenli olarak deęerlendirebilir (17,96).

ALS hastalarının oęu bu hastalıęa aktif alıřma hayatı iindeyken yakalanmaktadır. Daha nce byle bir hastalık hakkında bilgisi olmayan, hastalıęın gidiřatı konusunda ngrs bulunmayan ALS hastalarının bedensel olarak ne zaman alıřamayacak duruma gelebileceklerini kestirmesi zordur. Bu ařamada, aile hekiminin ALS tanısı almıř hastasını izlemesi ve hastalık ileri safhaya gelmeden malulen emekli olması konusunda yerine gre ynlendirici olması nerilmektedir.

Şüphesiz bu ve benzer konularda yine de son kararın ALS hastalarına ait olduđu da vurgulanmaktadır (97).



3. GEREKÇE ve YÖNTEMLER

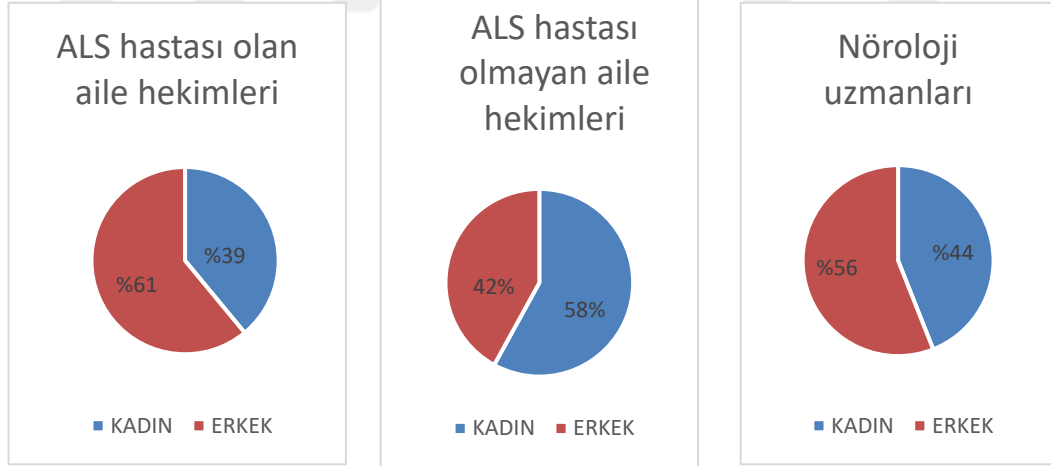
Bu çalışmaya Antalya il merkezinde bulunan aile hekimleri ile 2. ve 3. basamak hastanelerde görev yapmakta olan nöroloji uzmanları dahil edilmiştir. Anketler, çalışmaya dahil edilen doktorlar ile yüz yüze yapılmıştır. Çalışma öncesi literatür taraması yapılarak benzer çalışmalar ve sonuçları değerlendirilmiş, çalışmaya uygun ölçek belirlenememiş olup uygun sorularla anket formu hazırlanmıştır. Çalışmada, biri aile hekimlerine diğeri 2. ve 3. basamakta görevli nöroloji uzmanlarına olmak üzere 2 farklı anket uygulanmıştır (Ek 3).

Tez çalışmamızın anketleri hazırlanırken literatürden elde edilen veriler, nöroloji uzmanları ve aile hekimlerinin görüşleri, ALS hastalarının yaşadığı zorluklar göz önüne alınmıştır. Çalışma soruları; nöroloji ve aile hekimi uzmanlarının katıldığı oturumlarla düzenlenmiştir. İstatistik uzmanı tarafından anketlerimizin geçerlilik ve güvenilirliği çalışılmıştır.

Çalışmada doktorların ALS farkındalık ifadelerine karşı olan tutumlarının incelenmesinde bağımsız örneklem t testi analizi yapılmıştır. Çalışmada ALS hastası olan hekimlerin ALS farkındalık ifadelerine karşı olan tutumlarının tanılama süreçlerindeki özelliklere göre incelenmesinde Kruskall Wallis testi ve Mann Whitney U testi kullanılmıştır. Tutum düzeylerinin ilişkilerin incelenmesi için korelasyon analizi uygulanmıştır. Çalışmada 0,05'ten küçük p değerleri anlamlı kabul edilmiştir.

4. BULGULAR

Çalışmada ALS hastası olmayan aile hekimleri, ALS hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanları olmak üzere 3 grup üzerinden değerlendirmeler yapılmıştır. Kayıtlarda 2023 yılında $n_1=429$ ALS hastası olmayan aile hekimi, $n_2=62$ ALS hastası olan aile hekimi ve $n_3=37$ nöroloji uzmanı olduğu ve toplamda evren sayısının $N=528$ olduğu tespit edilmiştir. Çalışmada basit rastgele örnekleme yöntemi kullanılarak, %5 kabul edilebilir hata payı ve %99 güven seviyesi ile en az $n=268$ bireyin evrenin temsil gücünü sağlayabileceği hesaplanmıştır. Elde edilen örneklem sayısı evrendeki ağırlıklara göre tabakalandırıldığında en az $n_1=218$ aile hekimi, $n_2=31$ ALS hastası olan aile hekimi ve $n_3=18$ nöroloji uzmanının çalışmaya dahil edilmesi gerektiği ifade edilebilir. Çalışmaya dahil edilen ALS hastası olmayan aile hekimlerinin 126'sı kadın, 92'si erkek; ALS hastası olan aile hekimlerinin 19'u erkek, 12'si kadın; nöroloji uzmanlarının 10'u erkek, 8'i kadındır (şekil 4.1). Çalışmaya dahil edilen hekimlerin cinsiyet dağılımları gösterilmiştir. Çizelge 4.1'de gruplarda demografik özelliklerin incelenmesi verilmiştir.



Şekil 4.1: Çalışmaya dahil edilen hekimlerin cinsiyet dağılımları

Çizelge 4.1: Gruplarda demografik özelliklerin incelenmesi

Grup								
		ALS tanılı hastası olmayan aile hekimleri		ALS tanılı hastası olan aile hekimleri		Nöroloji uzmanlar		p
		n	%	n	%	n	%	
Cinsiyet	Erkek	92	42,2	19	61,3	10	55,6	0,06
	Kadın	126	57,8	12	38,7	8	44,4	
Yaş	35-45	59	27,1	6	19,4	0	0,0	0,13
	46-55	156	71,6	22	71,0	12	66,7	
	56-65	3	1,4	3	9,7	6	33,3	
Mesleki Kıdem (X±s.s.)		11,76±3,38		11,701±3,33		22,05±3,25		0,01*
***Kruskall Wallis testi, **Ki-kare testi, *0,05 düzeyinde anlamlı ilişki								

Çalışmaya katılan gruplarda cinsiyet ve dağılımlarının benzer oranlarda olduğu saptanmıştır (p=0,06/(p=0,12).

Çalışmada ALS hastası olmayan aile hekimleri, ALS hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanları olmak üzere 3 grup üzerinden değerlendirmeler yapılmıştır. ALS hastası olmayan aile hekimleri ile ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı konusundaki bilgi düzeyleri kıyaslanmıştır. Nöroloji uzmanları ve ALS hastası olan aile hekimlerinin iş birliği konusundaki yaklaşımları değerlendirilmiştir. Ayrıca her bir grup için hesaplanan bilgi ve tutum düzeyleri gruplarda sosyodemografik, ALS’li hastayı takip süresi ve diğer katılımcı özelliklerine göre farklılık gösterip göstermediği incelenmiştir.

4.1 ALS Tanılı Hastası Olan Aile Hekimleri ile ALS Tanılı Hastası Olmayan Aile Hekimlerinin Bilgi ve Tutumlarının Karşılaştırılması

Bu bölümde ALS hastası olan aile hekimleri ile ALS hastası olmayan aile hekimlerinin ALS bilgi ve tutum düzeyleri incelenmiştir. Çizelge 4.2’de ALS tanılı hastası olmayan aile hekimleri ile ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin tutumları karşılaştırılmıştır.

Çizelge 4.2: ALS tanılı hastası olmayan aile hekimleri ile ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin tutumlarının karşılaştırılması

	Grup		
	ALS tanılı hastası olmayan aile hekimi	ALS tanılı hastası olan aile hekimi	p
	X±s.s.	X±s.s.	
ALS konusunda yeterli bilgi	2,57±1,13	3,13±1,06	0,02*
ALS ile ilgili kongre/kurs/etkinliklere katılma	1,11±0,66	1,39±1,20	0,04*
ALS konusunda güncel tanı ve tedavi konusunda yeterli bilgi	1,88±0,94	2,48±1,21	0,01*
ALS'nin bir ayrıcalık olarak düşünülmesi	3,28±1,98	3,06±2,03	0,55
ALS tanılı hastası olan ve olmayan aile hekimlerinin bilgi düzeyleri	2,05±0,82	2,52±0,85	0,01*
ALS tanılı hastası olan ve olmayan aile hekimlerinin bilgi düzeyleri (%)	41,08±16,33	50,32±16,93	0,01*
**Mann Whitney U testi, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık			

Çalışmada ALS tanılı hastası olan aile hekimi grubunun ALS konusundaki bilgi düzeyi ALS tanılı hastası olmayan gruba göre anlamlı düzeyde daha yüksektir (p=0,02).

ALS ile ilgili kongre/kurs/etkinliklere katılma düzeyleri ALS tanılı hastası olan aile hekimi grubunda anlamlı şekilde daha yüksektir (p=0,04).

ALS konusunda güncel tanı ve tedavi konusunda yeterli bilgi düzeyi ALS tanılı hastası olan aile hekimi grubunda anlamlı şekilde daha yüksektir (p=0,01).

ALS'nin bir ayrıcı tanı olarak düşünülmesi konusundaki tutum düzeylerinde ALS tanılı hastası olan ve olmayan aile hekimi gruplarında anlamlı bir farklılık saptanmamıştır ($p=0,05$).

Aile hekimlerinin bilgi düzeyleri her iki grubun da yanıtladığı likert ölçeği şeklindeki 4 ifadeden oluşmaktadır. Ölçeğin genel güvenilirlik düzeyinin 0,87 ve tek boyutlu yapıdaki açıklanan varyansı %43, Kaiser Meyer Olkin (KMO) örneklem yeterlilik düzeyi 0,84 olarak hesaplanmıştır.

ALS tanılı hastası olmayan aile hekimlerinin bilgi düzeylerinin $2,05\pm0,82$ düzeyinde; ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin bilgi düzeylerinin $2,52\pm0,85$ seviyesinde olduğu ve bilgi düzeylerinin ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinde ALS hastası olmayan aile hekimlerine göre daha yüksek olduğu görülmektedir.

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin bilgi düzeylerinin beklenildiği gibi daha yüksek düzeyde olduğu görülmüştür. Yüzde orana yapılan nominal dönüşüm sonucunda ALS tanılı hastası olmayan grubun bilgi düzeylerinin yüzde $41,08\pm16,33$ seviyesinde ve ALS hastası olan grupta ise $50,32\pm16,93$ seviyesinde olduğu tespit edilmiştir ($p=0,01$). ALS hastası olan grubun bilgi ve tutum düzeyinin daha yüksek olmasına rağmen %50 düzeyine yakın olması önemlidir. Çizelge 4.3.1’de ALS tanılı hastası olmayan aile hekimlerinin tutumlarının demografik özelliklere göre karşılaştırılması, çizelge 4.3.2’de ALS tanılı hastası olmayan aile hekimlerinin tutumlarının demografik özelliklere göre karşılaştırılması verilmiştir.

Çizelge 4.3.1: ALS Tanılı Hastası Olmayan Aile Hekimlerinin Tutumlarının Demografik Özelliklere göre Karşılaştırılması

İfade	ALS tanılı hastası olmayan aile hekimleri		
	Cinsiyet		p**
	Erkek	Kadın	
	X±s.s.	X±s.s.	
ALS konusunda yeterli bilgi	2,63±1,06	2,52±1,18	0,11
ALS ile ilgili kongre/kurs katılım	1,13±0,71	1,1±0,61	0,54
ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi	1,97±0,97	1,82±0,92	0,25
ALS'nin bir ayrıcı tanı olarak düşünülmesi	3,2±1,98	3,35±1,98	0,16
ALS tanılı hastası olmayan aile hekimlerinin bilgi düzeyleri	2,12±0,86	2,01±0,79	0,13
ALS hastası olmayan aile hekimlerinin bilgi düzeyleri (%)	42,34±17,12	40,16±15,73	0,24
**Mann Whitney U testi			

Çizelge 4.3.2: ALS Tanılı Hastası Olmayan Aile Hekimlerinin Tutumlarının Demografik Özelliklere göre Karşılaştırılması

İfade	ALS tanılı hastası olmayan aile hekimleri		
	Yaş		p
	35-45	46-55	
	X±s.s.	X±s.s.	
ALS konusunda yeterli bilgi	2,49±1,04	2,61±1,17	0,16
ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma	1,06±0,48	1,14±0,73	0,13
ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi	1,86±0,86	1,9±0,98	0,21
ALS'nin bir ayrıcı tanı olarak düşünülmesi	3,38±1,98	3,26±1,98	0,26
ALS tanılı hastası olmayan aile hekimlerinin bilgi düzeyleri	2,02±0,7	2,08±0,87	0,58
ALS hastası olmayan aile hekimlerinin bilgi düzeyleri (%)	40,36±13,94	41,52±17,37	0,33
**Mann Whitney U testi			

ALS tanılı hastası olmayan aile hekimleri grubunda; ALS konusunda yeterli bilgi, ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma, ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi, ALS'nin bir ayrıcı tanı olarak düşünülmesi; hekimlerin cinsiyetine göre farklılık göstermediği tespit edilmiştir (p>0,05). Çizelge 4.4.1’de ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin tutumlarının demografik özelliklere göre karşılaştırılması verilmiştir.

ALS tanılı hastası olmayan aile hekimleri grubunda; ALS konusunda yeterli bilgi, ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma, ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi, ALS'nin bir ayrıcı tanı olarak düşünülmesi hekimlerin yaşlarına göre farklılık göstermediği tespit edilmiştir (p>0,05). Çizelge 4.4.2’de ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin tutumlarının demografik özelliklere göre karşılaştırılması verilmiştir.

Çizelge 4.4.1: ALS tanılı Hastası olan Aile Hekimlerinin Tutumlarının Demografik Özelliklere göre Karşılaştırılması

	Cinsiyet		
	Erkek X±s.s.	Kadın X±s.s.	p**
ALS konusunda yeterli bilgi	3,32±1,25	2,83±0,58	0,01*
ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma	1,42±1,26	1,33±1,15	0,15
ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi	2,68±1,34	2,17±0,94	0,01*
ALS'nin bir ayırıcı tanı olarak düşünülmesi	3,11±2,05	3,00±2,09	0,22
ALS Hastası Olan Aile hekimlerinin Bilgi Düzeyleri	2,63±0,94	2,33±0,68	0,03*
ALS Hastası Olan Aile hekimlerinin Bilgi Düzeyleri (%)	52,63±18	46,67±13	0,03*
***Kruskall Wallis testi, **Mann Whitney U testi, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık			

Çizelge 4.4.2: ALS tanılı Hastası olan Aile Hekimlerinin Tutumlarının Demografik Özelliklere göre Karşılaştırılması

	Yaş			p
	35-45 X±s.s.	46-55 X±s.s.	56-65 X±s.s.	
ALS konusunda yeterli bilgi	3,5±1,22	3,09±1,06	2,67±0,58	0,01*
ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma	1,67±1,63	1,46±1,18	1,05±0,55	0,01*
ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi	3,00±1,67	2,36±1,09	2,33±1,15	0,01*
ALS'nin bir ayırıcı tanı olarak düşünülmesi	3,67±2,07	3,18±2,04	1,20±0,50	0,01*
ALS Hastası Olan Aile hekimlerinin Bilgi Düzeyleri	2,96±0,91	2,5±0,82	1,75±0,43	0,01*
ALS Hastası Olan Aile hekimlerinin Bilgi Düzeyleri	59,17±18	50±16,33	35±8,66	0,01*
***Kruskall Wallis testi, **Mann Whitney U testi, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık				

ALS tanılı hastası olan aile hekimleri grubundaki kadın hekimlerin ALS konusundaki bilgi düzeyleri ve ALS konusundaki güncel tanı ve tedavi konusundaki bilgi düzeyleri erkek hekimlere göre daha düşük düzeylerde bulunmuştur.

ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma ve ALS'nin bir ayrıcalık tanısı olarak düşünülmesine yönelik ifadelerde ise cinsiyetin fark yaratan bir unsur olmadığı görülmüştür.

ALS hastası olan aile hekimleri grubunda 35-45 yaş arasında olan hekimlerin bilgi düzeyleri, kurs kongre katılımları, ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi, ALS'nin bir ayrıcalık tanısı olarak düşünülmesi düzeylerinin 56-65 yaş arasındaki aile hekimlerine göre anlamlı şekilde daha yüksek olduğu görülmüştür($p=0,01$).

Genel olarak ALS hastası olan grupta tutum ve bilgi düzeylerinin yaş ve cinsiyete göre farklılık gösterebileceği ifade edilebilir. Çizelge 4.5'te ALS tanılı hastası olan ve olmayan aile hekimlerinin tutum ifadeleri ile mesleki kıdem (meslekte geçirilen yıl) ilişkisinin incelenmesi verilmiştir.

Çizelge 4.5: ALS tanılı hastası olan ve olmayan aile hekimlerinin tutum ifadeleri ile mesleki kıdem (meslekte geçirilen yıl) ilişkisinin incelenmesi

		ALS Hastası olmayan Aile Hekimleri	ALS Hastası olan Aile Hekimleri
		Mesleki Kıdem Yıl	Mesleki Kıdem Yıl
ALS konusunda yeterli bilgi	r	0,03	-0,31*
	p	0,66	0,04
ALS ile ilgili kongre/kurs/etkinliklere katılma	r	0,04	-0,24
	p	0,59	0,20
ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi	r	0,01	0,01
	p	0,85	0,99
ALS'yi bir ayrıcalık olarak düşündüğüm hastalar oldu	r	0,03	0,07
	p	0,61	0,70
ALS Hastası Olan ve Olmayan Aile hekimlerinin Bilgi Düzeyleri	r	0,05	-0,10
	p	0,46	0,57
ALS Hastası Olan ve Olmayan Aile hekimlerinin Bilgi Düzeyleri (%)	r	0,05	-0,10
	p	0,46	0,57
**Spearman Korelasyonu, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık			

ALS hastası olmayan aile hekimlerinde mesleki kıdem düzeylerinin ALS bilgi düzeyleri ile ilişkili olmadığı görülmüştür ($p>0,05$).

ALS hastası olan aile hekimlerinde de mesleki kıdem düzeylerinin ALS bilgi düzeyleri ile ilişkili olmadığı görülmüştür ($p>0,05$).

ALS Hastası olan Aile Hekimlerinde mesleki kıdem düzeyleri ile ALS konusunda bilgi düzeyleri arasında zayıf yönde, negatif ve anlamlı bir ilişki olduğu görülmüştür. Mesleki kıdem düzeyi yüksek olan hekimlerin ALS bilgi düzeylerinin düşük olduğu ifade edilebilir ($r=-0,31$, $p=0,04$).

4.2 Nöroloji Uzmanlarının ALS Hastalığı ile İlgili Tutum ve Yaklaşımları

Nöroloji Uzmanlarının görüş ve tutumları bu bölümde incelenmiştir (çizelge 4.6).

Çizelge 4.6: Nöroloji uzmanlarının ALS hastalığı ile ilgili tutum ve yaklaşımları

İfadeler		n	%
ALS'li izlediği hasta var mı?	Hayır	9	50,0
	Evet	9	50,0
Nöroloji uzmanı olarak Aile hekimlerinin katıldığı bilgilendirme toplantıları düzenleme	Hayır	10	55,6
	Evet	8	44,4
ALSFRS-R değerlendirme ölçeği kullanma	Hayır	16	88,9
	Evet	2	11,1
ALS hastalarının kayıtlı olduğu aile hekimleri ile iletişim yeterliliği	Hayır	16	88,9
	Evet	2	11,1
ALS hastalarının sorunlarının aile hekimleri ile iş birliği içinde çözmenin, hastaların yaşam kalitesini artıracaklarını düşünme	Hayır	15	83,3
	Evet	3	16,7
ALS hastalarının aile hekimleri tarafından takip edilmesinin faydalı olacağını düşünme	Hayır	2	11,1
	Evet	16	88,9
Aile hekimlerinin ALS konusunda hastaları, nöroloji uzmanlarına danışmalarının hastaların yaşam kalitesini artıracaklarını düşünme.	Hayır	0	0,0
	Evet	18	100,0
ALS hastalarına ve yakınlarına gerekli olduğunda aile hekimlerine danışmalarını tavsiye etme	Hayır	7	38,9
	Evet	11	61,1
ALS ile başa çıkma konusunda aile hekimleri ile iş birliği yapmanın önemli olduğunu düşünme	Hayır	1	5,6
	Evet	17	94,4
ALS tanısı koyma sıklığı (yıl)		2,78±4,39	

Nöroloji uzmanlarının %50'sinin izlediği ALS tanılı hasta olduğu; nöroloji uzmanlarının %44,4'ünün aile hekimlerinin katıldığı bilgilendirme toplantıları düzenlediği saptanmıştır.

Nöroloji uzmanların ALS hastalığı için ALSFRS-R değerlendirme ölçeği kullanma oranlarının %11,1 olduğu ve %11,1'inin ALS tanılı hastalarını izleyen aile hekimleri ile iletişimlerinin yeterli olduğunu ifade ettiği saptanmıştır.

Nöroloji uzmanlarının %88,9'u ALS tanılı hastaların aile hekimleri tarafından takip edilmesinin faydalı olacağını ve %61,1'i ALS tanılı hastalarına ve aile yakınlarına gerekli olduğunda aile hekimlerine danışmalarını tavsiye ettiklerini ifade etmiştir. Ayrıca %94,4'ünün ALS ile başa çıkma konusunda aile hekimleri ile iş birliği yapmanın önemli olduğunu düşündükleri (çizelge 4.7) saptanmıştır.

Nöroloji uzmanlarının ALS tanısı koyma sıklığının yılda ortalama $2,78 \pm 4,39$ olduğu görülmüştür. Kısaca uzmanlar yılda ortalama 3 ALS tanısı koymaktadır.

Çizelge 4.7: Nöroloji uzmanlarının, ALS konusunda, Aile Hekimleri ile iş birliği tutumu

	X±s.s.
ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutumu (7)	3,57±1,56
ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutumu (%)	53,47±19,56

Nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile çalışmaya yönelik tutum düzeyleri 7 madde üzerinden değerlendirilmiştir. Ölçeğin genel güvenilirlik düzeyi 0,71 olarak hesaplanmıştır ve ölçeğin güvenilir düzeyde olduğu ifade edilebilir.

Nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile çalışmaya yönelik tutum düzeylerinin ortalama $3,57 \pm 1,56$ düzeyinde, yüzde düzeyde $53,47 \pm 19,56$ seviyesinde ve orta düzeyde tutuma sahip olduğu görülmüştür. Çizelge 4.8'de nöroloji uzmanlarının ALS konusunda, aile hekimleri ile iş birliği tutumunun demografik özelliklere göre incelemesi verilmiştir.

Çizelge 4.8: Nöroloji uzmanlarının ALS konusunda, aile hekimleri ile iş birliği tutumunun demografik özelliklere göre incelemesi

		ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutumu	p
		X±s.s.	
Cinsiyet	Erkek	50,00±22,05	0,01*
	Kadın	57,81±16,28	
Yaş	46-55	54,16±22,19	0,42
	56-65	52,08±14,61	
**Mann Whitney U testi, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık			

Nöroloji uzmanlarının cinsiyetlerine göre ALS konusunda aile hekimleri ile iş birliği tutumu düzeylerinin farklı olduğu görülmüştür. Kadın nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile iş birliği tutumu düzeyleri erkek nöroloji uzmanlarına göre anlamlı düzeyde daha yüksektir ($p=0,01$).

Nöroloji uzmanlarının yaşlarına göre ALS konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutum düzeyleri istatistiksel olarak anlamlı düzeyde farklı değildir ($p=0,42$). Çizelge 4.9’da nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile iş birliği tutumunun kıdem yılı ve tanı koyma sıklığına göre incelemesi verilmiştir.

Çizelge 4.9: Nöroloji uzmanlarının ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutumunun kıdem yılı ve tanı koyma sıklığına göre incelemesi

		Mesleki Kıdem (Yıl)	ALS Hastalara Tanı koyma sıklığı (Yıl)	ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutumu
Mesleki Kıdem (Yıl)	r	1		
	p			
ALS Hastalara Tanı koyma sıklığı (Yıl)	r	-0,04	1	
	p	0,88		
ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutumu	r	0,05	0,57*	1
	p	0,86	0,01	
**Spearman Korelasyonu, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık				

Mesleki Kıdem yıllarına göre nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile iş birliği tutumu düzeyleri anlamlı şekilde ilişkili değildir ($r=0,05$, $p=0,86$).

ALS tanılı hastalara tanı koyma sıklığına göre nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile iş birliği tutumu düzeyleri pozitif ve anlamlı şekilde ilişkilidir ($r=0,57$, $p=0,01$). ALS tanısı koyma sıklığı yüksek olan nöroloji uzmanlarının ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutum düzeyleri daha yüksektir ($r=0,57$, $p=0,01$).

4.3 ALS hastası Olan Aile Hekimlerinin ALS hastalığı ile ilgili tutum ve bilgi düzeylerinin incelenmesi

Bu bölümde daha önce en az 1 kez ALS hastası takip etmiş aile hekimlerine ait değerlendirmeler yapılmaktadır. Çizelge 4.10'da ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı ile ilgili deneyimleri verilmiştir.

Çizelge 4.10: ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı ile ilgili deneyimleri

İfadeleri	X±s.s.
Kayıtlı ALS hasta sayısı	1,13±0,43
Kayıtlı ALS hastalarını takip süresi (yıl)	3,71±3,33

Kayıtlı olan ALS tanılı hasta sayısı ortalaması 1,13±0,43 ve kayıtlı ALS hastalarının takip süresi ortalaması 3,71±3,33 yıldır. Genel olarak grubun ALS hasta tecrübesi ve çalışılan merkezde ALS hasta sirkülasyonunun yüksek olmadığı görülmektedir.

ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS tutum ve bilgi düzeyleri incelenmiştir. Likert tarzındaki ifadelerinde aile hekimlerinin ALS bilgi ve farkındalık düzeyi 5 ifadeden oluşmaktadır; ALS konusunda Nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyleri ise 4 farklı ifadeden oluşmaktadır ve benzer sorular Nöroloji uzmanlarına da sorulmuştur. Çizelge 4.11'de ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı ile ilgili tutum ve bilgi düzeyleri verilmiştir.

Çizelge 4.11: ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı ile ilgili tutum ve bilgi düzeyleri

		X±s.s.
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı ile ilgili bilgi ve farkındalık düzeyi	ALS konusunda yeterli bilgi	3,13±1,06
	ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma	1,39±1,20
	ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgiye sahip olma	2,48±1,21
	ALS'yi bir ayrııcı tanı olarak düşünme	3,06±2,03
	ALS tanılı hastalara ve yakınlarına yeterli güven ortamı oluşturma	2,42±1,18
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu	Hastaların ALS konusundaki sorunlarını çözebileceğini düşünme	2,87±0,96
	ALS hastalarını izleyen nöroloji uzmanları ile iletişimi yeterli	2,03±1,28
	ALS hastalarını izleyen nöroloji uzmanları ile iletişim içinde olmanın hastalar için olumlu olduğunu düşünme	3,97±1,22
	Hastaların hangi durumlarda nöroloji uzmanına yönlendirileceği konusunda yeterli bilgisi olma	3,35±1,31

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin; ALS konusunda yeterli bilgi puanı 3,13±1,06, ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma 1,39±1,20, ALS konusunda güncel teşhis ve tedavi konusunda yeterli bilgi 2,48±1,21, ALS'yi bir ayrııcı tanı olarak düşünme 3,06±2,03 ve ALS tanılı hasta ve yakınlarına yeterli güven ortamı oluşturma konusunda 2,42±1,18 puan seviyesinde olduğu görülmüştür. ALS ile ilgili kongre/kurs/ etkinliklere katılma konusundaki tutum diğer maddelere göre oldukça düşüktür.

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin; hastaların ALS konusundaki sorunlarını çözebileceğini düşünme 2,87±0,96, ALS hastalarını izleyen Nöroloji uzmanları ile iletişimin yeterli olması 2,03±1,28, ALS hastalarını izleyen Nöroloji uzmanları ile iletişim içinde olmanın hastalar için olumlu olduğunun düşünülmesi 3,97±1,22 ve hastaların hangi durumlarda nöroloji uzmanına yönlendirileceği

konusunda yeterli bilgisi olduğunu düşünme düzeyi $3,35 \pm 1,31$ puan seviyesindedir. Genel olarak ifadelerde tutum düzeylerinin yüksek olduğu ifade edilebilir.

Aile hekimlerinin ALS bilgi ve farkındalık düzeyi için ifadelerin güvenilirlik düzeyi 0,74 ve ALS Konusunda Nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu ifadelerinin güvenilirlik düzeyi 0,77 olarak hesaplanmıştır. Çizelge 4.12’de ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS tutum ve bilgi düzeyleri verilmiştir.

Çizelge 4.12: ALS tanılı hastası Olan Aile Hekimlerinin ALS tutum ve bilgi düzeyleri

	X±s.s.
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi	2,39±0,80
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi (%)	50,32±16,93
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu	3,15±2,39
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu (%)	62,37±15,92

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi ortalama $2,39 \pm 0,80$ seviyesinde ve yüzde olarak $50,32 \pm 16,93$ seviyesinde olduğu görülmüştür.

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeylerinin $3,15 \pm 2,39$ seviyesinde ve yüzde olarak $62,37 \pm 15,92$ seviyesinde, yüksek sayılabilecek bir düzeyde olduğu ifade edilebilir. Çizelge 4.13’te ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS tutum ve bilgi düzeylerinin cinsiyete göre incelenmesi verilmiştir.

Çizelge 4.13: ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS tutum ve bilgi düzeylerinin cinsiyete göre incelenmesi

	Cinsiyet		p
	Erkek	Kadın	
	X±s.s.	X±s.s.	
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi (%)	53,65±17,53	45±13,37	0,04*
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu (%)	60,7±17,9	65±12,43	0,04*
**Mann Whitney U testi, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık			

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi cinsiyete göre farklılık göstermektedir. Erkek hekimlerin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyleri kadın hekimlere göre daha yüksektir (p=0,04).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyleri de cinsiyete göre farklılık göstermektedir. Erkek hekimlerin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyleri kadın hekimlere göre anlamlı şekilde daha düşüktür (p=0,04). Çizelge 4.14'te ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin yaşa göre incelenmesi verilmiştir.

Çizelge 4.14: ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin yaşa göre incelenmesi

	Yaş			p
	35-45	46-55	56-65	
	X±s.s.	X±s.s.	X±s.s.	
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi (%)	59,11±18,55	47,27±15,18	35,55±10,72	0,01*
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu (%)	66,67±19,78	61,82±15,56	57,78±13,88	0,01*
**Kruskall Wallis testi, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık				

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki bilgi ve farkındalık düzeyi de yaşlara göre farklılık göstermektedir. Çalışmada 35-45 yaş arasındaki hekimlerin ALS konusundaki bilgi ve farkındalık düzeylerinin yaşça daha büyük olan hekimlere göre anlamlı şekilde daha yüksek olduğu görülmüştür ($p=0,01$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutum düzeyleri de yaşlara göre farklılık göstermektedir. Çalışmada 35-45 yaş arasındaki hekimlerin ALS konusunda Nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeylerinin yaşça daha büyük olan hekimlere göre anlamlı şekilde daha yüksek olduğu görülmüştür ($p=0,01$).

Çizelge 4.15'te ALS tanılı hastası olan Aile Hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin mesleki tecrübelerine göre incelenmesi verilmiştir.

Çizelge 4.15: ALS tanılı hastası olan Aile Hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin mesleki tecrübelerine göre incelenmesi

		Mesleki Kıdem (Yıl)	Kayıtlı ALS hasta sayısı	Kayıtlı ALS hastalarını takip süresi (yıl)
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi (%)	r	-0,14	0,29*	0,34*
	p	0,44	0,04	0,03
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu %	r	-0,16	0,32*	0,36*
	p	0,39	0,03	0,02
**Spearman Korelasyonu, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık				

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki bilgi ve farkındalık düzeyi, mesleki kıdem ile anlamlı bir ilişki bulunmamıştır ($p=0,44$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyinin kayıtlı ALS tanılı hasta sayısı ile pozitif düzeyde, zayıf güçte ilişki olduğu görülmüştür. Kayıtlı ALS tanılı hasta sayısı yüksek olan merkezlerde çalışan hekimlerin ALS bilgi ve farkındalık düzeyleri daha yüksektir ($r=0,29$, $p=0,04$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki bilgi ve farkındalık düzeyinin ALS tanılı hastaları takip etme süresi ile pozitif düzeyde ancak zayıf

güçte ilişki olduğu görülmüştür. ALS hastalarını takip etme süresi yüksek olan merkezlerde çalışan hekimlerin ALS konusundaki bilgi ve farkındalık düzeyleri daha yüksektir ($r=0,34$, $p=0,03$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeylerinin mesleki kıdem ile anlamlı şekilde ilişkili olmadığı görülmüştür ($p=0,36$). ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyleri kayıtlı ALS tanılı hasta sayısı ile pozitif düzeyde ancak zayıf güçte ilişki bulunmuştur. Kayıtlı ALS tanılı hasta sayısı yüksek olan merkezlerde çalışan hekimlerin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutum düzeyleri daha yüksektir ($r=0,32$, $p=0,03$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutum düzeylerinin ALS tanılı hastaları takip etme süresi ile pozitif düzeyde ancak zayıf güçte ilişki olduğu görülmüştür. ALS tanılı hastaları takip etme süresi yüksek olan merkezlerde çalışan hekimlerin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyleri daha yüksektir ($r=0,36$, $p=0,02$). Çizelge 4.16’da ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS takip ve tedavi yaklaşımları verilmiştir.

Çizelge 4.16: ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS takip ve tedavi yaklaşımları

		n	%
ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı	Hiç	26	83,9%
	Yılda 1-4	5	16,1%
ALSFRS değerlendirme ölçeği kullanma	Hayır	30	96,8%
	Evet	1	3,2%
ALS tanılı hastalar için ev ziyareti	Hayır	28	90,3%
	Evet	3	9,7%
ALS tanılı hastalar için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme	Hayır	29	93,5%
	Evet	2	6,5%

ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı %16,1 ile yılda 1-4 arasındadır ve hekimlerin %83,9’nun hastalarını hiç çağırmadığı görülmüştür.

ALSFRS-R değerlendirme ölçeği kullanma oranları %3,2, ALS hastaları için ev ziyareti oranları %9,7 ve ALS hastaları için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme oranları %6,5'tir.

Çizelge 4.17'de ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin hastalıkla ilgili tecrübelerine göre incelenmesi verilmiştir.

Çizelge 4.17: ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki tutum ve bilgi düzeylerinin hastalıkla ilgili tecrübelerine göre incelenmesi

	ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı		ALS tanılı hastalar için ev ziyareti		ALS tanılı hastalar için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme	
	Hiç	Yılda 1-4 kez	Hayır	Evet	Hayır	Evet
	X±s.s.	X±s.s.	X±s.s.	X±s.s.	X±s.s.	X±s.s.
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi %	47,05±14,49	57,78±32,03	45,48±14,06	70±18,56	46,67±14,75	65±30,65
p	0,01*		0,01*		0,01*	
ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu (8)	60,77±14,89	82,22±16,78	60,48±14,62	80±20	61,38±14,73	76,67±33
p	0,01*		0,01*		0,01*	
**Mann Whitney U testi, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık						

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki bilgi ve farkındalık düzeyinin hekimlerin ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığına göre farklı

olduđu, ALS tanılı hastaları kontrole çağırmayan aile hekimlerinin ALS bilgi ve farkındalık düzeylerinin düşük olduđu görölmüşür ($p=0,01$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyi, hekimlerin ALS Hastaları ziyaret etme durumuna göre farklıdır ve ALS tanılı hastalarını ziyaret etmeyen aile hekimlerinin ALS bilgi ve farkındalık düzeyleri düşüktür ($p=0,01$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyinin, hekimlerin ALS tanılı hastaları için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme durumlarına göre farklı olduđu, ALS tanılı hastalarını yaşadığı sorunları ilgili mercilere bildirmeyen aile hekimlerinin ALS bilgi ve farkındalık düzeylerinin düşük olduđu görölmüşür ($p=0,01$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyi, hekimlerin ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığına göre farklıdır ve ALS tanılı hastaları kontrole çağırmayan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyleri düşüktür ($p=0,01$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyinin, hekimlerin ALS tanılı hastaları ziyaret etme durumuna göre farklı olduđu, ALS tanılı hastalarını ziyaret etmeyen aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeylerinin düşük olduđu görölmüşür ($p=0,01$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeyinin hekimlerin ALS tanılı hastaları için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme durumlarına göre farklı olduđu, ALS tanılı hastalarının yaşadığı sorunları ilgili mercilere bildirmeyen aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeylerinin düşük olduđu görölmüşür ($p=0,01$).

Çizelge 4.18’de demografik özellikler ve aile hekimlerinin ALSFRS değerlendirme ölçeği kullanma ilişkisi verilmiştir.

Çizelge 4.18: Demografik özellikler ve aile hekimlerinin ALSFRS değerlendirme ölçeği kullanma ilişkisi

		ALSFRS değerlendirme ölçeği kullanma			
		Hayır		Evet	
		n	%	n	%
ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı	Hiç	25	83,3	1	100,0
	Yılda 1-4	5	16,7	0	0,0
Cinsiyet	Erkek	18	60,0	1	100,0
	Kadın	12	40,0	0	0,0
Yaş	35-45	5	16,7	1	100,0
	46-55	22	73,3	0	0,0
	56-65	3	10,0	0	0,0

ALSFRS-R değerlendirme ölçeği kullanan ve kullanmayan aile hekimlerinin ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı, cinsiyet ve yaş dağılımlarına göre anlamlı şekilde farklılık göstermemektedir (çizelge 4.19).

Çizelge 4.19: Demografik özellikler ve aile hekimlerinin ALS tanılı hastaları için ev ziyareti yapma ilişkisi

		ALS tanılı hastaları için ev ziyareti				p
		Hayır		Evet		
		n	%	n	%	
ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı	Hiç	24	85,7	2	66,7	0,0
	Yılda 1-4	4	14,3	1	33,3	3*
Cinsiyet	Erkek	17	60,7	2	66,7	0,2
	Kadın	11	39,3	1	33,3	2
Yaş	35-45	5	17,9	1	33,3	0,1 5
	46-55	20	71,4	2	66,7	
	56-65	3	10,7	0	0,0	
**Ki-kare testi, *0,05 düzeyinde anlamlı ilişki						

ALS tanılı hastalar için ev ziyaretinde bulunan hekimlerin ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı daha yüksek oranlardadır ($p=0,03$).

ALS tanılı hastalar için ev ziyaretinde bulunan hekimlerin cinsiyet ve yaş dağılımlarının anlamlı şekilde farklılık göstermediği tespit edilmiştir ($p>0,05$) (çizelge 4.20).

Çizelge 4.20: Demografik özellikler ve aile hekimlerinin ALS tanılı hastaları için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme ilişkisi

		ALS tanılı hastaları için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme				p
		Hayır		Evet		
		n	%	n	%	
ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı	Hiç	25	86,2	1	50,0	0,26
	Yılda 1-4	4	13,8	1	50,0	
Cinsiyet	Erkek	18	62,1	1	50,0	0,29
	Kadın	11	37,9	1	50,0	
Yaş	35-45	5	17,2	1	50,0	0,54
	46-55	22	75,9	0	0,0	
	56-65	2	6,9	1	50,0	
**Ki-kare testi, *0,05 düzeyinde anlamlı ilişki						

ALS tanılı hastaları için ev ziyareti sırasındaki aksaklıkları ilgili kurumlara bildirme durumlarının hekimlerin ALS tanılı hastaları kontrole çağırma sıklığı, cinsiyet ve yaş dağılımlarının anlamlı şekilde farklılık göstermediği tespit edilmiştir ($p>0,05$).

4.4 ALS Tanılı Hastası Olan Aile Hekimleri ve Nöroloji Uzmanlarının Tedavi Yaklaşımları ve Tutumlarının İncelenmesi

Bu bölümde nöroloji uzmanları ve ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin genel yaklaşımları hem genel düzeyde hem de ifade bazında değerlendirilmiştir. Ayrıca diğer ortak ifadelerle ilişkin kıyaslamalarda yapılmıştır. Çizelge 4.21’de ALS tanılı hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanlarının tedavi yaklaşımları ve tutumlarının incelenmesi verilmiştir.

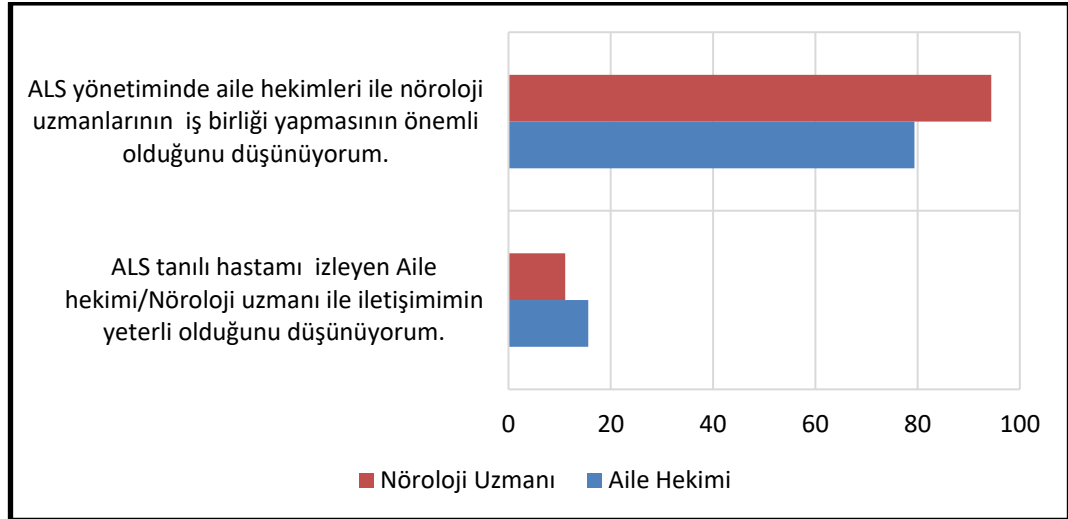
Çizelge 4.21: ALS tanılı hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanlarının tedavi yaklaşımları ve tutumlarının incelenmesi

	ALS tanılı hastası olan aile hekimleri	Nöroloji uzmanları
	X±s.s.	X±s.s.
İzlediği ALS tanılı hasta sayısı	1,13±0,43	1,50±0,51
ALS tanılı hastamı izleyen aile hekimi/nöroloji uzmanı ile iletişimimin yeterli olduğunu düşünüyorum.	2,03±1,28	0,55±0,23
ALS tanılı hastamın sorunlarını aile hekimi/nöroloji uzmanı ile iş birliği içinde Çözüm konusunda bana danışmaları Hastaların yaşam kalitesini artıracığını düşünüyorum	3,97±1,22	4,33±1,53
ALS Konusunda başa çıkma konusunda aile hekimleri /Nöroloji uzmanları ile iş birliği yapmanın önemli olduğunu düşünüyorum	3,97±1,22	4,72±1,44
ALS Konusunda Aile Hekimleri ile iş birliği tutumu (%)	62,36±15,92	53,47±19,56
**Mann Whitney U testi, *0,05 düzeyinde anlamlı farklılık		

Nöroloji uzmanların %11,1'i ALS tanılı hastalarını izleyen aile hekimleri ile iletişiminin yeterli olduğunu ifade etmiştir ve %88,9'u ALS tanılı hastalarının aile hekimleri tarafından takip edilmesinin faydalı olacağını düşünmektedir.

Nöroloji uzmanlarının %61,1'i ALS tanılı hasta ve yakınlarına gerekli olduğunda aile hekimlerine başvurmalarını tavsiye ettiklerini; %94,4'ü ALS ile başa çıkma konusunda aile hekimleri ile iş birliği yapmanın önemli olduğunu düşündüklerini ifade etmiştir.

Şekil 4.2'de Aile hekimleri ile nöroloji uzmanlarının tutum ve düşüncelerinin karşılaştırılması verilmiştir.



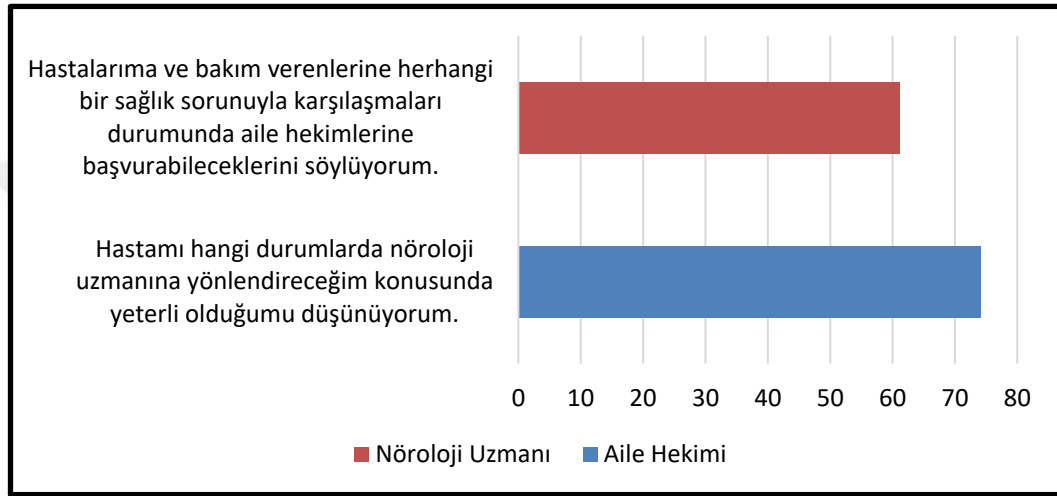
Şekil 4.2: Aile hekimleri ile nöroloji uzmanlarının tutum ve düşüncelerinin karşılaştırılması

ALS tanıli hastası olan aile hekimlerine sorulan 5 puan üzerinden değerlendirilen yukarıda belirtilen ankete göre hastaların ALS konusundaki sorunlarını çözebileceğini düşünme puanı $2,87 \pm 0,96$, ALS hastalarını izleyen nöroloji uzmanları ile iletişimin yeterli olması puanı $2,03 \pm 1,28$, ALS hastalarını izleyen Nöroloji uzmanları ile iletişim içinde olmanın hastalar için olumlu olacağını düşünme puanı $3,97 \pm 1,22$ ve hastaların hangi durumlarda nöroloji uzmanına yönlendirileceği konusunda yeterli olduğunu düşünme düzeyi $3,35 \pm 1,31$ puan seviyesindedir. Genel olarak ifadelerde tutum düzeylerinin yüksek olduğu görülmektedir. Çizelge 4.22’de ALS tanıli hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanlarının tedavi yaklaşımları ve tutumlarının ilişkisi verilmiştir.

Çizelge 4.22: ALS tanıli hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanlarının tedavi yaklaşımları ve tutumlarının ilişkisi

		Nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile iş birliği tutumu
Aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu	r	0,46*
	p	0,01
Aile hekimlerinin ALS bilgi ve farkındalık düzeyi	r	0,41*
	p	0,01
**Spearman Korelasyon testi, *0,05 düzeyinde anlamlı ilişki		

Aile hekimlerinin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu ve nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile iş birliği tutumu düzeylerinin pozitif yönde ve orta düzeyde ilişkili olduğu görülmüştür ($r=0,46$, $p=0,01$). Aile hekimlerinin ALS bilgi ve farkındalık düzeyi ile nöroloji uzmanlarının ALS konusunda aile hekimleri ile iş birliği tutumu düzeyleri pozitif yönde ve orta düzeyde ilişkili bulunmuştur ($r=0,41$, $p=0,01$). Şekil 4.3'te Aile hekimleri ile nöroloji uzmanlarının, hastaları yönlendirme tutumları gösterilmiştir.



Şekil 4.3: Aile hekimleri ile nöroloji uzmanlarının, hastaları yönlendirme tutumları

5. TARTIŞMA

İrlanda, Belçika ve Birleşik Krallık'taki birçok merkez, motor nöron hastalığı tanısı olan hastalara multidisipliner kliniklerde bakmaktadır. Multidisipliner klinik ekibinde nörologlar, rehabilitasyon doktorları, uzman hemşireler, ergoterapistler, konuşma terapistleri, psikologlar, diyetisyenler, sosyal hizmet uzmanları ve fizyoterapistler bulunmaktadır (98–100).

Amerika'daki multidisipliner ALS kliniklerinde uzman nörolog muayenesi, uygun fizik tedavi, mesleki terapi, solunum terapisi, sosyal hizmetler vb. ALS konusunda deneyim ve yetkinliğe sahip kişiler tarafından sağlandığı belirtilmiştir (101).

Hollanda'da, tanı konulan ALS hastaları semptomatik ve palyatif tedavide önemli bir rol oynayan rehabilitasyon merkezlerine yönlendirilir. Hollanda'daki on dört rehabilitasyon merkezi, profesyonellerden oluşan tam bir ekiple multidisipliner ALS bakımı vermektedir (95).

Slovenya'daki tek üçüncü basamak ALS merkezi olan Ljubljana ALS Merkezi, 2002 yılından beri ALS hastalarının tedavisinde multidisipliner yaklaşımı benimsemektedir (102).

Ülkemizde ALS konusunda özelleşmiş uzman multidisipliner bir yaklaşım bulunmamaktadır. Hastalar periyodik kontrolleri dışında aktif şikayetleri olması durumunda ikinci veya üçüncü basamak hastanelere başvurmaktadır.

İngiltere ve Galler'de yapılan çalışmalarda ALS tanısı konulmadan önce semptomlar konusunda sağlık hizmetleriyle ilk temasın çoğunlukla bir aile hekimine olduğu ve bir aile hekiminden uzmana, ardından bir sağlık uzmanından diğerine bir dizi test ve müdahaleyi içeren sevk zinciri yapıldığı ifade edilmiştir (103,104). Kuzey İrlanda'da yapılan bir çalışmada aile hekimleri vakaların %92'sinde ilk temas kurulan hekim olarak ifade edilmiştir (105).

Almanya, İspanya, İtalya, ABD, Brezilya ve Arjantin'i içeren bir araştırmada ALS tanısı almış hastaların %63'ünün, İngiltere ve Galler'de ise ALS hastalarının %47'sinin tanı konulmadan önce aile hekimlerinde doğrudan nöroloji uzmanlarına sevk edildiği saptanmıştır (103,106).

Aile hekimlerinin ilk başvurulacak doktor grubu olması ve hastaları doğru tanı amaçlı uygun uzmanlık alanlarına yönlendirmesinin önemli olduğu görülmektedir.

Çalışmamızda, ALS'nin bir ayırıcı tanı olarak düşünülmesi konusundaki tutum düzeylerinin ALS tanılı hastası olan ve olmayan aile hekimi gruplarında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık saptanmamakla birlikte her iki grupta da yüksek olduğu (>%60) görülmüştür. ALS tanılı hasta takibi yapan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi düzeylerinin yine yüksek denebilecek düzeyde (%65) olduğu söylenebilir.

İngiltere’de, hastalığın nadir olması ve aile hekimlerinin ALS konusunda yeterli bilgiye sahip olmamasından dolayı tanının geciktiği, hastaların nörolog dışındaki hekimlere yönlendirildiği ve buna bağlı gereksiz tanı testleri yapıp yanlış tanı konulduğu saptanmıştır. Aile hekimlerini ALS hastalığını ayırıcı tanıda düşünmeye, nörolog olmayan doktorlara gereksiz sevkleri ve gereksiz tanı çalışmalarını atlayarak ALS uzmanlarına acil sevk yapmaya teşvik etmek için çeşitli tanı araçları geliştirilmiştir (107).

Fransa’da, birincil bakım sağlayıcılarının üçte ikisinin ALS ile ilgili eğitim düzeylerinin düşük olduğu ve çoğunun bu hastalığın klinik belirtileri hakkında bilgi eksikliklerinin olduğu belirtilmiştir (108).

Çalışmamızda ALS tanılı hastası olan ve olmayan aile hekimlerinin bilgi ve tutum düzeyleri karşılaştırılmıştır. Çalışmamızda ALS tanılı hastası olan aile hekimi grubunun ALS konusundaki bilgi düzeyi ile ALS konusunda güncel tanı ve tedavi konusunda yeterli bilgi düzeyinin ALS tanılı hastası olmayan gruba göre anlamlı düzeyde daha yüksek olduğu görülmüştür ($p<0,05$). İki hekim grubu arasındaki bu farklı bilgi düzeyinin sebebi; ALS’nin nadir bir hastalık olması, çoğu aile hekiminin meslek hayatı boyunca bu nadir hastalıkla çok az karşılaşması ya da hiç karşılaşmaması ve nadir hastalıklar konusundaki bilgi düzeylerinin güncel olmaması olabilir.

Çalışmamızda ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin %83,9’unun takip ettiği ALS tanılı hasta/hastalarını kontrole çağırmadığı ve ALS hastaları için ev ziyareti yapma oranlarının %9,7 olduğu görülmüştür. Yüz yüze yaptığımız görüşmelerde bazı aile hekimleri, son dönem ALS hastalarının kontrole gelemeyecek durumda olduğunu, günlük bakılan hasta sayısının fazla olmasından dolayı ev ziyaretlerini

yapamadıklarını, ALS tanılı hastalarının kontrolleri için doğrudan 2. veya 3. basamak sağlık hizmetlerinde takipli oldukları nöroloji uzmanlarına başvurdıklarını belirttiler.

ALS hastalığının yavaş ilerleyen formlarının görüldüğü hastaların, 2. ve 3. basamak hastanelerde karşılaştıkları problemlerle (hasta sırası bekleme, hastaneye ulaşım, hastane içi taşınma vb.) baş etme durumları; ALS'nin ileri düzeyde olduğu/yatağa bağımlı ALS hastalarına göre daha iyi olmaktadır. Birçok yurtdışı kliniği bu sıkıntıları uzman multidisipliner ALS klinikleri ile çözmeye çalışmaktadır; ancak ülkemizde bu klinikler bulunmamaktadır.

İrlanda ve Birleşik Krallık'taki birçok merkez, motor nöron hastalığı olan hastalara multidisipliner bir klinikte bakım vermekte olup bu tür bir bakımın, genel nöroloji kliniğindeki bakımdan daha iyi bir sağ kalım prognozu ile sonuçlandığı gösterilmiştir (109,110).

Ülkemizde ALS Derneği (eğitici videolar, görüntülü toplantılar, ALS hasta yakınlarının tanıştırılması vb.) ve bazı hastanelerdeki motor nöron hastalığı üniteleri (hasta takipleri, fiziksel aktivite becerileri, beslenme ve diyet önerileri vb.) kısmen de olsa hasta ve hasta yakınlarının yaşadığı sıkıntılara çözüm bulmaya çalışmaktadır.

Birçok ülkede ALS tanısı; aile hekimi, nörolog ve bir ALS uzmanını içeren üç adımlı bir süreci takip etmektedir. Bu süreç zahmetli olup ilk iki doktor grubu tarafından görülen vaka sayısı son derece az olduğundan farkındalıklarının da sonuç olarak düşük olduğu belirtilmiştir. Aile hekimlerinde ve ayrıca genel nüfusta ALS farkındalığının acilen artırılması gerektiği belirtilmiştir (111).

Çalışmamızda ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin hastaların ALS konusundaki sorunlarını çözebileceğini düşünme tutum düzeylerinin ve hastaları hangi durumlarda doğrudan nöroloji uzmanına yönlendireceği tutum düzeyinin yüksek olduğu saptanmıştır. Yüz yüze yaptığımız görüşmelerde aile hekimleri, ALS konusunda multidisipliner bir bakımın yararlı olacağını, hasta ve hasta yakınlarının çektiği zorlukların farkında olduklarını ve gerekli multidisipliner bakımı desteklediklerini belirttiler.

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALSFRS-R değerlendirme ölçeği kullanma oranı %3,2 olarak saptanmıştır. Hekimlerle yaptığımız yüz yüze

görüşmelerde ALSFRS-R ölçeğini bilip kullanan 1 hekim vardı (takip ettiği hastası bir yakınının babası). Bu durum her ne kadar ALS'nin nadir bir hastalık olması ve hastaların genelde uzman nöroloğa başvurmasıyla açıklanabilse de aile hekimliği ve nöroloji birimleri arasındaki profesyonel bir bağlantı olmamasını da göstermektedir.

Çalışmamızda ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusundaki bilgi ve farkındalık düzeyinin yaşlara göre farklılık gösterdiği tespit edilmiştir. Çalışmada 35-45 yaş arasındaki hekimlerin ALS konusundaki bilgi ve farkındalık düzeylerinin yaşça daha büyük olan hekimlere göre anlamlı şekilde daha yüksek olduğu görülmüştür ($p<0.05$). Bu durumun nadir bir hastalık olan ALS ile ilgili güncel tanı yöntemlerinin son dönemde hız kazanması ve bilgiye erişimin geçmiş dönemlere göre daha kolay olmasıyla ilgili olduğunu düşünüyoruz. Çalışmamızda 35-45 yaş arasındaki hekimlerin ALS konusunda nöroloji uzmanları ile iş birliği tutumu düzeylerinin yaşça daha büyük olan hekimlere göre anlamlı şekilde daha yüksek olduğu görülmüştür ($p<0.05$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin ALS konusunda bilgi ve farkındalık düzeyinin kayıtlı ALS tanılı hasta sayısı ve kayıtlı hastayı takip etme süresi ile pozitif yönde anlamlı bir ilişki olduğu görülmüştür ($p<0.05$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimlerinin takip ettiği ALS tanılı hasta sayısı ve kayıtlı hastayı takip etme süresi arttıkça nöroloji uzmanları ile iş birliği tutum düzeylerinin daha yüksek olduğu görülmüştür ($p<0.05$).

ALS tanılı hastası olan aile hekimleri grubundaki kadın hekimlerin ALS konusundaki bilgi düzeyleri ve ALS konusundaki güncel tanı ve tedavi konusundaki bilgi düzeyleri erkek hekimlere göre daha düşük düzeylerde bulunmuştur ($p<0.05$).

Nöroloji uzmanlarının ALS tanısı koyma sıklığına göre aile hekimleri ile iş birliği tutumu düzeyleri anlamlı bir şekilde daha yüksektir ($p<0.05$).

ALSFRS-R, ALS tanılı hastalarda fonksiyonel durum ve hastalık ilerlemesinin değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılan bir ölçektir (112). Çalışmamızda nöroloji uzmanlarının ALS hatalığı için ALSFRS-R değerlendirme ölçeğini kullanma oranlarının %11,1 olduğu görülmüştür. Bu durumun, çalışmamızın kısıtlılıklarından biri olan örneklem sayımızın düşük olması (dahil edilen nörolog

sayısı: 18) ve ölçeği kullanan hekimlerin nöromüsküler hastalıkları konusunda özelleşmiş olması ile açıklanabilir.

Nöroloji uzmanların %94,4'ü ALS hastalığı ile başa çıkma konusunda aile hekimleri ile iş birliği yapmanın önemli olduğunu düşündüklerini ifade etmiştir. Nöroloji uzmanların %11,1'i ALS tanılı hastalarını izleyen aile hekimleri ile iletişiminin yeterli olduğunu ifade etmiştir. Bu sonuca göre nöroloji uzmanlarının aile hekimleriyle iş birliği düşünce ve tutumlarının farklı olduğu söylenebilir. Takip edilen hastaların gerekli bakımlarının iş birliği içinde yürütülmesinin faydalı olacağı düşünülmese de rağmen her iki hekim grubu arasında gerekli iletişim/bağlantı sağlanmadığı için ekip anlayışı ve multidisipliner yaklaşım benimsenmemiştir.

Çalışmamıza dahil ettiğimiz aile hekimleri, ALS tanılı hastalarını izleyen nöroloji uzmanları ile iletişim içinde olmanın hastalar için olumlu olacağını düşünürken; iletişimin yeterlilik durumuna göre aile hekimlerinin iş birliği düşünce ve tutumlarının farklı olduğunu saptadık. Takip edilen hastaların iş birliği içinde yürütülmesinin faydalı olacağı düşünülmese de rağmen her iki hekim grubu arasında gerekli iletişim/bağlantı sağlanmadığı için ekip anlayışı ve multidisipliner yaklaşım benimsenmemektedir.

Çalışmamıza dahil ettiğimiz nöroloji uzmanlarının %60'ı ALS tanılı hastalarına ve hasta yakınlarına aile hekimlerine başvurabileceklerini önerdiklerini; aile hekimleri de hasta sevki/yönlendirilmesi konusunda yeterli olduklarını düşündüklerini belirttiler. Her iki hekim grubu için gerekli iletişim/bağlantı sağlanması durumunda ALS hastalarının takibinde olumlu sonuçlar çıkabileceğini düşünüyoruz.

6. SONUÇ ve ÖNERİLER

Aile hekimlerinin, kayıtlı ALS hastalarına yönelik farkındalıklarının artırılması, hekimlerin nadir hastalık takibini ve farkındalığını arttırabilir. Nöroloji uzmanlarının ALS hastalarının takibinde aile hekimleri ile iş birliği yapması, zorlu sağlık sorunlarının yönetimini kolaylaştırabilir. Aile hekimleri ve nöroloji uzmanlarına uygulanan bu çalışma ile hem aile hekimlerinin hem de nöroloji uzmanlarının ALS hastalarının bakımı konusunda yapılacak iş birliğinin, hastalık yönetimini kolaylaştıracağı ve hastaların yaşam kalitesi üzerinde olumlu olacağı düşünülmese de rağmen birinci basamak ile üçüncü basamak sağlık kuruluşları arasında iletişim olmadığı için her iki doktor grubunun iş birliği yapmadıkları sonucuna ulaşılmıştır.

ALS takibinde aile hekimlerinin merkezi bir rol alacağı multidisipliner yaklaşımın değerli olabileceğini düşünmekteyiz. Birinci basamağa kolay erişim, aile hekimlerinin kendisine kayıtlı hastaları daha iyi tanıma avantajı ve aile sağlığı merkezlerinin sıklıkla ilk başvuru noktası olması bu yaklaşımda aile hekimleri için önemli artılardır.

Aile hekimleri ALS hastalığının ön tanısında, hastaların doğru yönlendirilmesinde, ALS'nin erken tanısında, tanı sonrası bakım ve palyatif bakım konusunda önemli roller alabilir. Yanlış ve gecikmiş tanımlar genellikle hastaların çok sayıda gereksiz ve maliyetli prosedürlerden geçmesine neden olmaktadır. Bu tür test ve prosedürlerin sonuçları yanlış yorumlanabilir ve ek gecikmelere yol açabilir. Aile hekimleri ALS tanılı hastalarına hastalık hakkında bilgi verip önceden var olan durumların yönetimini sağlayabilir. Tüm koruma önlemleri dahil olmak üzere genel tıbbi bakımı sürdürebilir ve semptomları tedavi edebilir. Bakımı en iyi şekilde yönetmek için diğer sağlık hizmeti sağlayıcılarına ve toplum kuruluşlarına gerekli yönlendirmeleri yapıp onlarla görüşmelerde bulunabilir. Bakımın sürekliliği kapsamında hastayı düzenli olarak değerlendirip hasta ve ailesine destek ve cesaret verebilir.

Aile hekimlerinin bilgi düzeylerini arttırmak ve farkındalık oluşturmak için birinci basamakta kullanılabilecek araçlar geliştirilebilir. Böyle bir araç Kanada

ALS Derneği'nin tarafından hazırlanan Birinci Basamak Hekimler için Kanada ALS Hasta Bakım Rehberi'dir. Bu rehber eklerde sunulmuştur.

Çalışmamıza, Antalya il merkezinde görev yapan aile hekimleri ile 2. ve 3. basamak hastanelerde çalışan nöroloji uzmanları dahil edilmiştir. ALS nadir görülen bir hastalık olduğundan, ALS tanılı hastası bulunan aile hekimi sayısı sınırlı kalmıştır. Dahil edilen hekimler arasında ALS tanılı hastası olan aile hekimi sayısının az olması, çalışmamızın kısıtlılıkları arasında yer almaktadır.

Antalya il merkezinde 2. ve 3. basamak sağlık hizmetlerinde görev yapan nöroloji uzmanı sayısının evrenin tabakalandırılmasına bağlı olarak düşük çıkması, çalışmamızın kısıtlılıkları arasında yer almaktadır.

Bazı nöroloji uzmanlarının özellikle nöromüsküler hastalıklara yönelik polikliniklerde yoğun olarak çalışması ve bu konularda daha deneyimli olduklarından dolayı diğer nöroloji uzmanlarının tanı konulan MNH hastalarını bu polikliniklere yönlendirmesi, nöroloji uzmanlarına yöneltilen sorulara verilen cevapları etkileyebileceği çalışmamızın kısıtlılıkları arasında sayılabilir.

7. KAYNAKÇA

1. Valadi N. Evaluation and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Primary Care: Clinics in Office Practice. 2015;42(2):177–87.
2. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Nat Rev Dis Primers. 2017;3(1):17071.
3. Marin B, Boumédiene F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in Worldwide Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis: a Meta-analysis. Int J Epidemiol. 2016; dyw061.
4. Uysal H, Taghiyeva P, Türkay M, Köse F, Aktekin M. Amyotrophic lateral sclerosis in Antalya, Turkey. A prospective study, 2016–2018. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2021;22(1–2):101–7.
5. Aktekin M. Amiyotrofik Lateral Skleroz Epidemiyolojisi. H. Uysal (ed.), Nadir Hastalık Olarak; ALS. Ankara, Palme Yayınevi, 2021. S:23-45.
6. Salameh J, Brown R, Berry J. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Review. Semin Neurol. 2015;35(04):469–76.
7. Kruger D. Quick Recertification Series. J Am Acad Physician Assist. 2012;25(7):53–5.
8. Sennfalt S, Kläppe U, Thams S, Samuelsson K, Press R, Fang F, et al. The path to diagnosis in ALS: delay, referrals, alternate diagnoses, and clinical progression. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2023;24(1–2):45–53.
9. Falcão de Campos C, Gromicho M, Uysal H, Grosskreutz J, Kuzma-Kozakiewicz M, Oliveira Santos M, et al. Trends in the diagnostic delay and pathway for amyotrophic lateral sclerosis patients across different countries. Front Neurol. 2023;13.
10. Masrori P, Van Damme P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. Eur J Neurol. 2020;27(10):1918–29.
11. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. A Controlled Trial of Riluzole in Amyotrophic Lateral Sclerosis. New England Journal of Medicine. 1994;330(9):585–91.

12. Dorst J, Ludolph AC, Huebers A. Disease-modifying and symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord*. 2018; 11:175628561773473.
13. Martin S, Trevor-Jones E, Khan S, Shaw K, Marchment D, Kulka A, et al. The benefit of evolving multidisciplinary care in ALS: a diagnostic cohort survival comparison. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18(7–8):569–75.
14. Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Povedano M. [Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from the perspective of Primary Care. Epidemiology and clinical-care characteristics]. *Aten Primaria*. 2021;53(10):102158.
15. WONCA Europe. The European definition of general practice/family medicine. 2023.
16. Amyotrophic Lateral Sclerosis Society of Canada. A Guide To Als Patient Care For Primary Care Physicians. Erişim. <https://als.ca/wp-content/uploads/2017/02/A-Guide-to-ALS-Patient-Care-For-Primary-Care-Physicians-English.pdf>. Erişim tarihi. 03.08.2023.
17. Shoesmith CL, Strong MJ. Amyotrophic lateral sclerosis. Update for family physicians. *Can Fam Physician* 2006; 52:1563-1569.
18. Taghiyeva P. Antalya il bölgesinde ALS insidans ve prevelans çalışması. Uzmanlık Tezi, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Antalya, 2019.
19. Kumar DR, Aslinia F, Yale SH, Mazza JJ. Jean-Martin Charcot: The Father of Neurology. *Clin Med Res*. 2011;9(1):46–9.
20. Meyer T. Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) – Diagnose, Verlauf und neue Behandlungsoptionen. *DMW- Deutsche Medizinische Wochenschrift*. 2021;146(24/25):1613–8.
21. Ferguson TA, Elman LB. Clinical presentation and diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *NeuroRehabilitation*. 2007;22(6):409–16.
22. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*. 2011;377(9769):942–55.

23. Le Forestier N, Maisonobe T, Spelle L, Lesort A, Salachas F, Lacomblez L, et al. Primary lateral sclerosis: further clarification. *J Neurol Sci.* 2001;185(2):95–100.
24. Bruyn RP, Koelman JH, Troost D, de Jong JM. Motor neuron disease (amyotrophic lateral sclerosis) arising from longstanding primary lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1995;58(6):742–4.
25. Mitsumoto H, Çad D, Pioro EP. ALS'nin tarihçesi, terminolojisi ve sınıflandırılması. İçinde: Mitsumoto H, Chad D, Pioro EP, eds. *Amyotrofik Lateral skleroz.* Philadelphia: FA Davis, 1998;3–11.
26. Visser J, van den Berg-Vos RM, Franssen H, van den Berg LH, Wokke JH, Vianney de Jong JM, et al. Disease Course and Prognostic Factors of Progressive Muscular Atrophy. *Arch Neurol.* 2007;64(4):522.
27. Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman OM. Clinical Features of Amyotrophic Lateral Sclerosis According to the El Escorial and Airlie House Diagnostic Criteria. *Arch Neurol.* 2000;57(8):1171.
28. Tartaglia MC, Rowe A, Findlater K, Orange JB, Grace G, Strong MJ. Differentiation Between Primary Lateral Sclerosis and Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Arch Neurol.* 2007;64(2):232.
29. Han X, Zhan F, Yao Y, Cao L, Liu J, Yao S. Clinical heterogeneity in a family with flail arm syndrome and review of *hnRNPA1* -related spectrum. *Ann Clin Transl Neurol.* 2022;9(12):1910–7.
30. Zhang H, Chen L, Tian J, Fan D. Differentiating Slowly Progressive Subtype of Lower Limb Onset ALS From Typical ALS Depends on the Time of Disease Progression and Phenotype. *Front Neurol.* 2022;13.
31. Al-Chalabi A, Hardiman O. The epidemiology of ALS: a conspiracy of genes, environment and time. *Nat Rev Neurol.* 2013;9(11):617–28.
32. Tan SY, Shigaki D. Jean-Martin Charcot (1825-1893): pathologist who shaped modern neurology. *Singapore Med J.* 2007;48(5):383–4.
33. Forostyak S, Sykova E. Neuroprotective Potential of Cell-Based Therapies in ALS: From Bench to Bedside. *Front Neurosci.* 2017;11.

34. Mehta P, Antao V, Kaye W, Sanchez M, Williamson D, Bryan L, et al. Prevalence of amyotrophic lateral sclerosis - United States, 2010-2011. *MMWR Suppl.* 2014;63(7):1–14.
35. Preux PM, Couratier Ph, Boutros-Toni F, Salle JY, Tabaraud F, Bernet-Bernady P, et al. Survival Prediction in Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuroepidemiology.* 1996;15(3):153–60.
36. Talbott EO, Malek AM, Lacomis D. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Handb Clin Neurol.* 2016; 138:225–38.
37. Chiò A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E, et al. Prognostic factors in ALS: A critical review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis.* 2009;10(5–6):310–23.
38. Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chio A, Mitchell D, Swingler RJ, et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2010;81(4):385–90.
39. Henning F, Heckmann JM, Naidu K, Vlok L, Cross HM, Marin B. Incidence of motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis in South Africa: a 4-year prospective study. *Eur J Neurol.* 2021;28(1):81–9.
40. Cronin S, Hardiman O, Traynor BJ. Ethnic variation in the incidence of ALS. *Neurology.* 2007;68(13):1002–7.
41. Testa D, Lovati R, Ferrarini M, Salmoiraghi F, Filippini G. Survival of 793 patients with amyotrophic lateral sclerosis diagnosed over a 28-year period. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2004;5(4):208–12.
42. Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chio A, Mitchell D, Swingler RJ, et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2010;81(4):385–90.
43. Chiò A, Mora G, Calvo A, Mazzini L, Bottacchi E, Mutani R, et al. Epidemiology of ALS in Italy: a 10-year prospective population-based study. *Neurology.* 2009;72(8):725–31.
44. Chio A. ISIS Survey: an international study on the diagnostic process and its implications in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1999; 246 (suppl 3): III1–5.

45. Kaya A, Dik A, Tülek Z ve ark. Amyotrofik Lateral Sklerozlu (Als) Hastalara Evde Bakım Projesi: “Yaşamak Yetmez, Yaşatmak Da Lazım”. Antalya. 2015. Ulusal Nöroloji Kongresi.
46. Özoğuz A, Uyan Ö, Birdal G ve ark. The distinct genetic pattern of ALS in Turkey and novel mutations. *Neurobiology of Aging*. 2015; 36: 1764e9 - 1764e18.
47. Hammad M, Silva A, Glass J, Sladky JT, Benatar M. Clinical, electrophysiologic, and pathologic evidence for sensory abnormalities in ALS. *Neurology*. 2007;69(24):2236–42.
48. Beleza-Meireles A, Al-Chalabi A. Genetic studies of amyotrophic lateral sclerosis: Controversies and perspectives. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 2009;10(1):1–14.
49. Fang F, Kamel F, Lichtenstein P, Bellocco R, Sparén P, Sandler DP, et al. Familial aggregation of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol*. 2009;66(1):94–9.
50. Pasinelli P, Brown RH. Molecular biology of amyotrophic lateral sclerosis: insights from genetics. *Nat Rev Neurosci*. 2006;7(9):710–23.
51. Todd TW, Petrucelli L. Insights into the pathogenic mechanisms of Chromosome 9 open reading frame 72 (C9orf72) repeat expansions. *J Neurochem*. 2016;138(S1):145–62.
52. Beckman JS, Carson M, Smith CD, Koppenol WH. ALS, SOD and peroxynitrite. *Nature*. 1993;364(6438):584–584.
53. Aggarwal A, Nicholson G. Age dependent penetrance of three different Superoxide Dismutase 1 (SOD 1) mutations. *International Journal of Neuroscience*. 2005;115(8):1119–30.
54. Guennoc AM, Camu W, Corcia P. Les critères d’Awaji : les nouveaux critères diagnostiques de la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol (Paris)*. 2013;169(6–7):470–5.
55. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial

- “Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis” workshop contributors. *J Neurol Sci.* 1994;124 Suppl:96–107.
56. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders.* 2000;1(5):293–9.
 57. Miller RG, Munsat TL, Swash M, Brooks BR. Consensus guidelines for the design and implementation of clinical trials in ALS. World Federation of Neurology committee on Research. *J Neurol Sci.* 1999;169(1–2):2–12.
 58. de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clinical Neurophysiology.* 2008;119(3):497–503.
 59. Johnsen B. Diagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis from El Escorial to Gold Coast. *Clinical Neurophysiology.* 2020;131(8):1962–3.
 60. Househam E, Swash M. Diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis: what scope for improvement? *J Neurol Sci.* 2000;180(1–2):76–81.
 61. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *J Neurol Sci.* 1999;169(1–2):13–21.
 62. Kaufmann P, Levy G, Thompson JLP, DelBene ML, Battista V, Gordon PH, et al. The ALSFRS_r predicts survival time in an ALS clinic population. *Neurology.* 2005;64(1):38–43.
 63. Priyadarshini S, Ajroud-Driss S. Update on ALS Treatment. *Curr Treat Options Neurol.* 2023;25(7):199–212.
 64. Cruz MP. Edaravone (Radicava): A Novel Neuroprotective Agent for the Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *P T.* 2018;43(1):25–8.
 65. U.S. Food and Drug Administration (FDA). FDA approves treatment for amyotrophic lateral sclerosis associated with mutation in SOD1 gene [Internet]. Silver Spring (MD): FDA; 2023 Apr 25 [cited 2024 18]. Available from: <https://www.fda.gov/drugs/news-events-human-drugs/fda-approves-treatment-amyotrophic-lateral-sclerosis-associated-mutation-sod1-gene>.
 66. Hobson E V., McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol.* 2016;12(9):526–38.

67. Arya N, Gibson C, Ponka D, Haq C, Hansel S, Dahlman B, et al. Family medicine around the world: overview by region: The Besroux Papers: a series on the state of family medicine in the world. *Can Fam Physician*. 2017;63(6):436–41.
68. Windak A. Who cares about continuity? *European Journal of General Practice*. 2014;20(3):159-60.
69. Olesen, F., Dickinson, J., & Hjortdahl, P. (2000). General practice—time for a new definition. *Bmj*, 320(7231), 354-357.
70. WONCA. Who is WONCA? <https://www.globalfamilydoctor.com/AboutWonca/brief.aspx> internet adresinden 25.06.24 tarihinde erişilmiştir.
71. The European Definition Of General Practice / Family Medicine. WONCA EUROPE 2011 Edition.
72. Mola E, Eriksson T. The European definition of general practice/family medicine. WONCA Europe; 2011.
73. Ak Ö. Önce insan, önce hayvan, önce çevre: hepsi tek sağlık. *TÜBİTAK Bilim ve Teknok Dergisi*. 2023; 65(4): 23-26.
74. Windak A, Rochfort A, Jacquet JP. Introduction to 2023 revision: The European definition of general practice/family medicine. WONCA Europe; 2023:5.
75. Haggerty J, Burge F, Levesque J-F, Grass D, Pineault R, Beaulieu M-D, Santor D. Operational definitions of attributes of primary health care: consensus among Canadian experts. *Ann Fam Med*. 2007;5(4):336-344.
76. Starfield B, Shi L, Macinko J. Contribution of primary care to health systems and health. *Milbank Q*. 2005;83(3):457–502.
77. Resmî Gazete Tarihi: 25.01.2013 Resmi Gazete Sayısı: 28539 Aile Hekimliği Uygulama Yönetmeliği. <https://www.mevzuat.gov.tr/mevzuat?MevzuatNo=17051&MevzuatTur=7&MevzuatTertip=5> internet adresinden 05.06.24 tarihinde erişilmiştir.
78. Keten, H. S., Ersoy, Ö., Işık, O., Çelik, M., Sucaklı, M. H., & Tiyekli, L. Birinci Basamakta Çalışan Aile Hekimlerinin Aile Hekimliği Uzmanlık Sürecine Bakışları. *Cukurova Medical Journal*, 2014;39(2), 298-304.

79. Gibson, C., Arya, N., Ponka, D., Rouleau, K., & Woollard, R. Approaching a global definition of family medicine: The Besrour Papers: a series on the state of family medicine in the world. *Canadian Family Physician*, 2016;62(11), 891-896.
80. Arya N, Dahlman B, Gibson C, Ponka D, Haq C, Rouleau K, et al. Developing family practice to respond to global health challenges: The Besrour Papers: a series on the state of family medicine in the world. *Can Fam Physician*. 2017;63(8):602–6.
81. Akdeniz M, Ungan M, Yaman H. Family Medicine: a Contemporary Health Care Provision System. *GeroFam-A peer reviewed, evidence-based gerontology-oriented family practice journal*. 2011;15–27.
82. Yayla ME. Evde Bakım Hizmetlerinin Toplum Sağlığı Merkezi (TSM) ile İlişkisi. Ed. İlhami Ünlüoğlu, Esra Saatçi. *Aile Hekimliğinde Evde Bakım*. Birinci baskı. İstanbul: Akademi Yayınevi, 2015; 45-54.
83. Falcão de Campos C, Gromicho M, Uysal H, Grosskreutz J, Kuzma-Kozakiewicz M, Oliveira Santos M, et al. Delayed Diagnosis and Diagnostic Pathway of ALS Patients in Portugal: Where Can We Improve? *Front Neurol*. 2021;12.
84. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review). *Neurology*. 2009;73(15):1227–33.
85. Taylor RB. Current issues and future practice. In: Taylor RB, David AK, Johnson TA, Phillips DM, Scherger JE, eds. *Family Medicine. Principles and Practice*. 5th ed. New York: Springer-Verlag Pres. In 1998. p. 1–6.
86. Jamouille M. Quaternary prevention, an answer of family doctors to overmedicalization. *Int J Health Policy Manag*. 2015;4(2):61–4.
87. Jamouille M. First do not harm. *J Midlife Health*. 2015;6(2):51–2.
88. Akdeniz M, Asık Z, Yaman H. Periodic Health Examination. *GeroFam-A peer reviewed, evidence-based gerontology-oriented family practice journal*. 2011;69–84.

89. Çağlayaner H. Temel kavramlar ve tarihsel perspektif. Aile Hekimliği. 1. Baskı. İstanbul: İletişim Yayınları. 1995. p. 17–20.
90. Akdeniz M, Kavukçu E. Dördüncül koruma: Önce zarar verme. Turkish Journal of Family Practice. 2017;21(2):74–81.
91. Centers For Disease Control and Prevention, National Center For Chronic Disease Prevention and Health Promotion (NCCDPHP), About Chronic Disease, 2021. Erişim adresi: <https://www.cdc.gov/chronicdisease/about/index.htm> Erişim tarihi: 20.06.24.
92. Durna, Z. Kronik Hastalıklar ve Önemi. Durna Z. (Ed.), Kronik Hastalıklar ve Bakım. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri. 2012 (s1-7).
93. Huard P. The Management of Chronic Diseases: Organizational Innovation and Efficiency. John Wiley & Sons, 2018 (pp 3-5).
94. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. Neurología. 2011;26(8):455–60.
95. van den Berg J, Kalmijn S, Lindeman E, Wokke JH, van den Berg LH. Rehabilitation care for patients with ALS in the Netherlands. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders. 2003;4(3):186–90.
96. Shoesmith C, Abrahao A, Benstead T, Chum M, Dupre N, Izenberg A, et al. Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. Can Med Assoc J. 2020;192(46): E1453–68.
97. Özcan F, Kaya A, Yayla ME. Amyotrofik Lateral Skleroz Hastalığı ve Aile Hekiminin Rolü. CBU-SBED. 2016;3(3):431-5.
98. Burke T, Wilson O’Raghallaigh J, Maguire S, Galvin M, Heverin M, Hardiman O, et al. Group interventions for amyotrophic lateral sclerosis caregivers in Ireland: a randomised controlled trial protocol. BMJ Open. 2019;9(9): e030684.
99. Hobin F, De Vocht J, Lamaire N, Beyens H, Ombelet F, Van Damme P. Specialized multidisciplinary care improves ALS survival in Belgium: a

- population-based retrospective study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2024;25(3–4):282–9.
100. Aridegbe T, Kandler R, Walters SJ, Walsh T, Shaw PJ, McDermott CJ. The natural history of motor neuron disease: Assessing the impact of specialist care. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013;14(1):13–9.
 101. Stephens HE, Young J, Felgoise SH, Simmons Z. A Qualitative Study of Multidisciplinary ALS Clinic Use in the United States. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2016;17(1–2):55–61.
 102. Klavžar P, Koritnik B, Leonardis L, Dolenc Grošelj L, Kirbiš M, Ristić Kovačič S, et al. Improvements in the multidisciplinary care are beneficial for survival in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): experience from a tertiary ALS center. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2020;21(3–4):203–8.
 103. Househam E, Swash M. Diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis: what scope for improvement? *J Neurol Sci.* 2000;180(1–2):76–81.
 104. Galvin M, Madden C, Maguire S, Heverin M, Vajda A, Staines A, et al. Patient journey to a specialist amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary clinic: an exploratory study. *BMC Health Serv Res.* 2015;15(1):571.
 105. Donaghy C, Dick A, Hardiman O, Patterson V. Timeliness of diagnosis in motor neurone disease: a population-based study. *Ulster Med J.* 2008;77(1):18–21.
 106. Chiò A. ISIS Survey: an international study on the diagnostic process and its implications in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 1999;246(S3): III1–5.
 107. Gwathmey KG, Corcia P, McDermott CJ, Genge A, Sennfält S, de Carvalho M, et al. Diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol.* 2023;30(9):2595–601.
 108. Torny F, Lacoste M, Nguyen JM, Tymoczko-Nguyen ME, Couratier P. Étude des causes du retard au diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique. *Rev Neurol (Paris).* 2006;162(5):617–22.
 109. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS

- survival: a population based study, 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74(9):1258–61.
110. Aridegbe T, Kandler R, Walters SJ, Walsh T, Shaw PJ, McDermott CJ. The natural history of motor neuron disease: Assessing the impact of specialist care. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2013;14(1):13–9.
111. Eisen A. How to improve the diagnostic process. *J Neurol*. 1999;246(15):s006–9.
112. Kaufmann P, Levy G, Thompson JLP, DelBene ML, Battista V, Gordon PH, et al. The ALSFRS_r predicts survival time in an ALS clinic population. *Neurology*. 2005;64(1):38–43.



8. ÖZET

Aile Hekimlerinin ALS Farkındalığını Değerlendirmek, Üçüncü Basamak Sağlık Hizmetleriyle ALS Hastaları Arasında Hasta Bakımını Kolaylaştırıcı Bir Bağlantı Kurmak

Amaç: ALS tanılı hastaların yönetimi zorluklar içermekte ve multidisipliner bir yaklaşım gerektirmektedir. Birinci basamak bakım ile hastane bakımı arasında iş birliğine ve bakımın koordinasyonuna ihtiyaç bulunmaktadır. Birinci basamak sağlık hizmetinin temeli olan aile hekimlerinin bu koordinasyondaki rolleri belirleyici olabileceği açıktır. Ancak henüz birinci basamakta görevli olan hekimler ile hasta tanı, tedavi ve izleminden birincil derecede sorumlu olan üçüncü basamak nöroloji uzmanları arasındaki koordinasyon ve ilişkinin araştırıldığı bir çalışmaya rastlanılmamıştır. Hastaların gerekli durumlarda 3. basamak hastanede değerlendirilmesi yerine aile hekimleri tarafından değerlendirilmesi, aile hekiminin nörolog ile doğrudan iletişime geçmesi hasta, hasta yakını ve hastalık süreci için olumlu etkisinin olacağı öngörülebilir.

Yöntem: Bu çalışmaya Antalya il merkezinde bulunan aile hekimleri ile 2. ve 3. basamak hastanelerde görev yapmakta olan nöroloji uzmanları dahil edilmiştir. Anketler, çalışmaya dahil edilen doktorlar ile yüz yüze yapılmıştır. Çalışma öncesi literatür taraması yapılarak benzer çalışmalar ve sonuçları değerlendirilmiş, çalışmaya uygun ölçek belirlenememiş olup uygun sorularla anket formu hazırlanmıştır. Çalışmada, biri aile hekimlerine diğeri 2. ve 3. basamakta görevli nöroloji uzmanlarına olmak üzere 2 farklı anket uygulanmıştır. Çalışmada doktorların ALS farkındalık ifadelerine karşı olan tutumlarının incelenmesinde bağımsız örneklem t testi analizi yapılmıştır. Çalışmada ALS hastası olan hekimlerin ALS farkındalık ifadelerine karşı olan tutumlarının tanılama süreçlerindeki özelliklere göre incelenmesinde Kruskall Wallis testi ve Mann Whitney U testi kullanılmıştır. Tutum düzeylerinin ilişkilerin incelenmesi için korelasyon analizi uygulanmıştır. Çalışmada 0,05'ten küçük p değerleri anlamlı kabul edilmiştir.

Bulgular: Çalışmada ALS hastası olmayan aile hekimleri, ALS hastası olan aile hekimleri ve nöroloji uzmanları olmak üzere 3 grup üzerinden değerlendirmeler

yapılmıştır. Kayıtlarda 2023 yılında $n_1=429$ ALS hastası olmayan aile hekimi, $n_2=62$ ALS hastası olan aile hekimi ve $n_3=37$ nöroloji uzmanı olduğu ve toplamda evren sayısının ($N=528$) olduğu tespit edilmiştir. Çalışmada basit rastgele örnekleme yöntemi kullanılarak, %5 kabul edilebilir hata payı ve %99 güven seviyesi ile en az $n=268$ bireyin evrenin temsil gücünü sağlayabileceği hesaplanmıştır. Elde edilen örneklem sayısı evrendeki ağırlıklara göre tabakalandığında en az $n_1=218$ aile hekimi, $n_2=31$ ALS hastası olan aile hekimi ve $n_3=19$ nöroloji uzmanının çalışmaya dahil edilmesi gerektiği ifade edilebilir. Çalışmaya dahil edilen ALS hastası olan aile hekimlerinin 19'u erkek, 12'si kadın; nöroloji uzmanlarının 10'u erkek, 8'i kadındır. ALS hastası olmayan aile hekimleri ile ALS hastası olan aile hekimlerinin ALS hastalığı konusundaki bilgi düzeyleri kıyaslanmıştır. Nöroloji uzmanları ve ALS hastası olan aile hekimlerinin iş birliği konusundaki yaklaşımları değerlendirilmiştir. Ayrıca her bir grup için hesaplanan bilgi ve tutum düzeyleri gruplarda sosyodemografik, ALS'li hastayı takip süresi ve diğer katılımcı özelliklerine göre farklılık gösterip göstermediği incelenmiştir.

Sonuç ve Öneriler: Aile hekimlerinde bölgelerindeki ALS hastalarının etkisi ile kronik hastalık izlemi ve ALS hastalığı ile ilgili farkındalıklarını arttırmak mümkün görülmektedir. Nöroloji uzmanlarının da ALS hastalarının takibinde aile hekimleri ile iş birliğinin ve zorlu sağlık sorunlarının çözümüyle ilgili farkındalığı arttırmaktadır. Aile hekimleri ve nöroloji uzmanlarına uygulanan bu çalışma ile hem aile hekimlerinin hem de nöroloji uzmanlarının ALS hastalarının bakımı konusunda yapılacak iş birliğinin, hastalık yönetimini kolaylaştıracağı ve hastaların yaşam kalitesi üzerinde olumlu olacağı düşünülmektedir. Birinci basamak ile üçüncü basamak sağlık kuruluşları arasında iletişim olmadığı için her iki doktor grubunun iş birliği yapmadıkları sonucuna ulaşılmıştır. ALS takibinde aile hekimlerinin merkezi bir rol alacağı multidisipliner yaklaşımın değerli olabileceği düşünülmektedir.

Anahtar kelimeler: Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS), ALS'ye Multidisipliner Yaklaşım, Aile Hekimliği ve ALS, Birinci Basamakta ALS

9. ABSTRACT

Evaluating Family Physicians' Awareness of ALS and Establishing a Facilitating Link Between Tertiary Healthcare Services and ALS Patients for Patient Care.

Objective: The management of ALS patients involves challenges and requires a multidisciplinary approach. Collaboration and coordination between Primary Care and Hospital Care are essential. It is clear that family physicians, as the foundation of primary healthcare services, can play a decisive role in this coordination. However, no study has yet been found that examines the coordination and relationship between primary care physicians and tertiary neurology specialists, who are primarily responsible for the diagnosis, treatment, and follow-up of patients. It can be anticipated that having family physicians assess patients when necessary, instead of referring them directly to a tertiary hospital, and enabling direct communication between family physicians and neurologists would have a positive impact on patients, their relatives, and the disease process.

Methods: This study included family physicians in the central district of Antalya and neurology specialists working in secondary and tertiary hospitals. Surveys were conducted face-to-face with the participating doctors. A literature review was performed before the study to evaluate similar studies and their results; however, no suitable scale was identified, so a questionnaire was designed with appropriate questions. Two different surveys were applied: one for family physicians and another for neurology specialists working in secondary and tertiary healthcare institutions. An independent samples t-test was used to analyze the attitudes of doctors toward ALS awareness statements. The Kruskal-Wallis test and the Mann-Whitney U test were used to examine the attitudes of physicians with ALS patients in relation to specific characteristics of the diagnostic process. Correlation analysis was applied to assess the relationships between attitude levels. A p-value of less than 0.05 was considered statistically significant.

Results: In the study, evaluations were conducted based on three groups: family physicians without ALS patients, family physicians with ALS patients, and neurology specialists. Records from 2023 showed that there were n1=429 family physicians without ALS patients, n2=62 family physicians with ALS patients, and

n3=37 neurology specialists, making a total population of N=528. Using a simple random sampling method, with an acceptable margin of error of 5% and a 99% confidence level, it was calculated that at least n=268 individuals would be required to adequately represent the population. When stratified according to the population distribution, at least n1=218 family physicians, n2=31 family physicians with ALS patients, and n3=18 neurology specialists needed to be included in the study. Among the participating family physicians with ALS patients, 19 were male and 12 were female, while among the neurology specialists, 10 were male and 8 were female. The study compared the knowledge levels of family physicians with and without ALS patients regarding ALS. It also assessed the collaboration approaches of neurology specialists and family physicians with ALS patients. Additionally, the study examined whether the knowledge and attitude levels calculated for each group varied based on sociodemographic factors, duration of ALS patient follow-up, and other participant characteristics.

Conclusions: It seems possible to increase family physicians' awareness of chronic disease monitoring and ALS by the influence of ALS patients in their regions. Neurology specialists also contribute to raising awareness of collaboration with family physicians in the follow-up of ALS patients and in solving complex health problems. Through this study applied to both family physicians and neurology specialists, it is believed that the cooperation between them in the care of ALS patients would facilitate disease management and positively impact patients' quality of life. However, due to the lack of communication between primary and tertiary healthcare institutions, the study concluded that neither group of doctors collaborated. It is believed that a multidisciplinary approach, where family physicians play a central role in ALS follow-up, could be valuable.

Keywords: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), Multidisciplinary Approach to ALS, Family Medicine and ALS, ALS in Primary Care

10. EKLER

Ek 1. Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakóltesi Klinik Arařtırmalar Etik Kurul Onayı

Kişisel verilerin korunması nedeniyle etik kurul onayı fotoğrafı kaldırılmıştır.

Ek 2. Asgari Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu

ASGARI BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU

Katılımcı / Gönüllünün Protokol Numarası:

1. Araştırmayla İlgili Bilgiler:

a. Araştırmanın Adı: Aile Hekimlerinin ALS Farkındalığını Değerlendirmek, Üçüncü Basamak Sağlık Hizmetleriyle ALS Hastaları Arasında Hasta Bakımını Kolaylaştırıcı Bir Bağlantı Kurmak’ Anketi

b. Araştırmanın İçeriği: Bu çalışma Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim dalında yürütülen bir tez çalışması anketidir. Bu çalışma ile aile hekimlerinin ALS farkındalığını değerlendirmek, üçüncü basamak sağlık hizmetleriyle ALS hastaları arasında hasta bakımını kolaylaştırıcı bir bağlantı kurmak ve 1. basamak ile 3. basamak sağlık kuruluşlarında çalışmakta olan hekimler arasındaki iletişimin ALS hastalarının yaşam kalitesine etkisinin araştırılması amaçlanmıştır. Çalışmada, biri aile hekimlerine diğeri 2. ve 3. basamakta görevli nöroloji uzmanlarına olmak üzere 2 farklı anket uygulanacaktır. İlk anketin ilk bölümünde çalışmaya katılan tüm hekimlere, ikinci bölümünde de ALS hastası takip eden aile hekimlerine yönelik sorular sorulmaktadır. İkinci ankette de 2. ve 3. basamakta çalışmakta olan nöroloji uzmanlarına, ALS hastalarını takip eden aile hekimleriyle olan bağlantılarını değerlendirmeye yönelik sorular sorulmaktadır.

c. Araştırmanın Amacı: Bu araştırma ile aile hekimlerinin ALS farkındalığını ve ALS konusunda yeterli bilgiye sahip olup olmadığını değerlendirmek ve üçüncü basamak sağlık hizmetleriyle ALS hastaları arasında hasta bakımını kolaylaştırıcı bir bağlantı kurmak hedeflenmiştir. Ayrıca 1. basamak ile 3. basamak sağlık kuruluşlarında çalışmakta olan hekimler arasındaki iletişimin ALS hastalarının yaşam kalitesine etkisinin araştırılması da amaçlanmıştır.

d. Araştırmanın Nedeni: Tez çalışması

e. Araştırmanın Öngörülen Süresi: 12 ay

f. Araştırmaya Katılması Beklenen Katılımcı/Gönüllü Sayısı: 268

g. Araştırmada İzlenecek Deneysel İşlemler: Deneysel işlem yok.

2. Gönüllünün/Katılımcının Uygulama Sırasında Karşılaşabileceği Riskler ve Rahatsızlıklar:

Yukarıda açıklanan araştırma sırasında uygulanacak olan işlemlerin bana aşağıda belirtilen riskleri ve rahatsızlıkları getirebileceğinin bilincindeyim:
Beklenen risk ve rahatsızlık yok.

3. Gönüllüler/Katılımcılar İçin Araştırmadan Beklenen Yarar:

Çalışmanın aile hekimlerinde kronik hastalık takibi ve ALS farkındalığını arttırmak; nöroloji uzmanlarında da ALS hastalarının takibinde iş birliği ve sağlık hizmetleri farkındalığını arttırmak gibi yararlar sağlayacağı düşünülmektedir.

4. Araştırma Konusundaki Soruların Cevaplandırılması:

Araştırmanın yürütülmesi sırasında olası yan etkiler, riskler ve zararlar ile haklarım konusunda bilgi almak için aşağıda belirtilen kişiyle bağlantı kurmam yeterli olacaktır.

Adı- Soyadı: Dr. İbrahim Halil BEYTEKİN

Telefon: 0545 856 52 12

5. Zararların Karşılanması:

Bu çalışmaya katıldığım için zarar göreceğim olursam, gerekli olan tıbbi bakımın sorumlu araştırmacı tarafından yerine getirileceği, uygulanan işleme bağlı olarak gelişebilecek her tür hasara (sakatlanma ve ölüm dahil) karşı güvencede olduğum, masraflarımın Prof. Dr. Hilmi Uysal tarafından karşılanacağı bana bildirildi.

6. Araştırma Giderleri:

Araştırma kapsamındaki bütün işlemler için benden ya da bağlı bulunduğum sosyal güvenlik kuruluşundan hiçbir ücret istenmeyecektir.

7. Gönüllülük, Çalışmayı Reddetme ve Çalışmadan Çekilme Hakkı, Çalışmadan Çıkarılma:

- a. Araştırmaya hiçbir baskı ve zorlama altında olmaksızın gönüllü olarak katılıyorum.

- b. Araştırmaya katılmayı reddetme hakkına sahip olduğum bana bildirildi.
- c. Sorumlu araştırmacıya haber vermek kaydıyla, hiçbir gerekçe göstermeksizin istediğim anda bu çalışmadan çekilebileceğimin bilincindeyim.
- d. Çalışmanın yürütücüsü olan araştırmacı ya da destekleyen kuruluş, çalışma programının gereklerini yerine getirmedeki ihmali nedeniyle ya da araştırma prosedürüne bağlı olarak onayımı almadan beni çalışma kapsamından çıkarabilir.

8. Gizlilik:

Çalışmanın sonuçları bilimsel toplantılar ya da yayınlarda sunulabilir. Ancak, bu tür durumlarda kimliğim kesin olarak gizli tutulacaktır.

9. Çalışmaya Katılma Onayı:

Yukarıda yer alan ve araştırmadan önce gönüllüye / katılımcıya verilmesi gereken bilgileri gösteren Aydınlatılmış Onam Formu adlı metni kendi anadilimde okudum ya da bana okunmasını sağladım. Bu bilgilerin içeriği ve anlamı, yazılı ve sözlü olarak açıklandı. Aklıma gelen bütün soruları sorma olanağı tanındı ve sorularıma doyurucu cevaplar aldım. Çalışmaya katılmadığım ya da katıldıktan sonra çekildiğim durumda, hiçbir yasal hakkımdan vazgeçmiş olmayacağım. Bu koşullarla, söz konusu araştırmaya hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın gönüllü olarak katılmayı kabul ediyorum.

Bu metnin imzalı bir kopyasını aldım.

Gönüllünün / katılımcının Adı- Soyadı:

Yaş ve Cinsiyeti:

İmzası:

Adresi (varsa telefon ve/veya fax numarası):

.....

Tarih:

Velayet ya da vesayet altında bulunanlar için;

Veli ya da Vasinin Adı- Soyadı:

İmzası:

Adresi (varsa telefon ve/veya fax numarası):

.....

Tarih:

Açıklamaları Yapan Araştırmacının Adı- Soyadı:

İmzası:

Tarih:

Onam alma işlemine başından sonuna kadar tanıklık eden kuruluş görevlisinin

Adı- Soyadı:

İmzası:

Görevi:

Tarih:

Ek 3. Aile hekimlerinin ALS farkındalığını değerlendirmek ve üçüncü basamak sağlık hizmetleriyle ALS hastaları arasında hasta bakımını kolaylaştırıcı bir bağlantı kurmak amacıyla aile hekimleri ile nöroloji uzmanlarına uygulanan anketler

ANKET FORMLARI

BİRİNCİ BASAMAKTA ÇALIŞAN AİLE HEKİMLERİNDE AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROZ FARKINDALIĞI ANKETİ

Sayın katılımcı,

Bu çalışma, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim dalında yürütülen bir tez çalışması anketidir. Bu çalışma Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS) hastalığının farkındalığını değerlendirmek için Antalya il merkezinde bulunan Aile Sağlığı Merkezi'nde çalışmakta olan aile hekimlerine uygulanacaktır. Yanıtladığınız anket verileri araştırmacılar tarafından değerlendirilecek ve bilimsel amaçlı kullanılacaktır.

Verilerin doğru elde edilmesini sağlamak için lütfen tüm soruları sizin için en uygun şıkkı işaretleyerek yanıtlayınız. Çalışmaya katıldığınız için teşekkür ederiz.

Aşağıda 10 cümle ve her bir cümlenin yanında da cevaplarınızı işaretlemeniz için 1'den 5'e kadar rakamlar verilmiştir. Her cümlede söylenenin sizin için ne kadar doğru olduğunu veya olmadığını belirtmek için o cümle yanındaki rakamlardan yalnız bir tanesini daire içine alarak işaretleyiniz. Bu şekilde 10 cümlenin her birine bir işaret koyarak cevaplarınızı veriniz. ALS tanılı hastanız varsa tüm anketi doldurunuz, ALS tanılı hastanız yoksa lütfen sadece ilk 4 soruyu yanıtlayınız.

1. ALS konusunda yeterli bilgiye sahip olduğumu düşünüyorum.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet
2. ALS ile ilgili katıldığım toplantı/seminer/kongre oldu.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet
3. ALS ile ilgili güncel tanı yaklaşımı ve tedavileri konusunda bilgimin yeterli olduğunu düşünüyorum.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet
4. ALS'yi bir ayırıcı tanı olarak düşündüğüm hastalarım oldu.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet
5. Hastalarımın ALS ile ilgili sorunlarını çözebileceğimi düşünüyorum.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet
6. Ön tanısını koyduğum ALS'li hasta/hastalarım var.	Varsa.....
7. ALS hastalarım ve bakım verenlerine yeterli güven ortamı oluşturabileceğimi düşünüyorum.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet
8. ALS'li hastamı izleyen nöroloji uzmanıyla iletişimimin yeterli olduğunu düşünüyorum.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet
9. Hastamı izleyen ilgili dal uzmanlarıyla iletişim içinde olmamın hastam için daha olumlu olduğunu düşünüyorum.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet
10. Hastamı, hangi durumlarda nöroloji uzmanına yönlendireceğim konusunda yeterli olduğumu düşünüyorum.	Kesinlikle hayır 1 2 3 4 5 Kesinlikle evet

Aşağıda 6 cümle ve her cümlenin yanında da cevaplarınıza uygun seçenekler verilmiştir. Her cümle için uygun cevapları veriniz.

11. Kayıtlı hastalarım arasındaki ALS'li sayısı;	0 1 2 3 ...
12. ALS tanılı hasta/hastalarınızı ne kadar zamandır takip ediyorsunuz?	Ay ya da yıl:
13. ALS tanılı hastanızı ne kadar sıklıkla kontrole çağırıyorsunuz?	Hiç. Yılda ... kez
14. ALSFRS-R (ALS Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği) kullanıyor musunuz?	☐ Evet ☐ Hayır

15. ALS tanılı hastam/hastalarım için ev ziyaretinde bulunuyorum.	▪ Evet ▪ Hayır
16. Ev ziyareti sırasında gördüğüm aksaklıkları (sosyal hizmetler, ekonomik destek, evde bakım...) ilgili kuruluşlara bildiriyorum.	▪ Evet ▪ Hayır

Amiyotrofik Lateral Skleroz Takibinde Aile Hekimleriyle İkinci Ve Üçüncü Basamak Sağlık Kuruluşlarında Çalışan Nöroloji Uzmanlarının İşbirliğinin Hasta Yönetimi Açısından Değerlendirilmesi

Sayın katılımcı,

Bu çalışma, Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim dalında yürütülen bir tez çalışması anketidir. Bu çalışma, nöroloji uzmanlarının Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS) takibinde aile hekimleriyle iş birliği yapmasını değerlendirmek için Antalya il merkezinde bulunan ikinci ve üçüncü basamak sağlık kuruluşlarında çalışan nöroloji uzmanlarına uygulanacaktır. Yanıtladığınız anket verileri araştırmacılar tarafından değerlendirilecek ve bilimsel amaçlı kullanılacaktır.

Verilerin doğru elde edilmesini sağlamak için lütfen tüm soruları sizin için en uygun şıkkı işaretleyerek yanıtlayınız. Çalışmaya katıldığınız için teşekkür ederiz.

Aşağıda 9 cümle ve her bir cümlenin yanında da cevaplarınızı işaretlemeniz için Evet/Hayır seçenekleri verilmiştir. Her cümlede söylenenin sizin için ne kadar doğru olduğunu veya olmadığını belirtmek için o cümle yanındaki uygun seçeneği daire içine alarak işaretleyiniz. Bu şekilde 9 cümlenin her birine bir işaret koyarak cevaplarınızı veriniz.

1.ALS tanısı ile izlediğiniz hastanız var mı?	Evet Hayır
2. ALS tanısını ne sıklıkla koyuyorsunuz?"	Hiç koymadım Yılda 1 2 3 ...
3. ALSFRS (ALS Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği) kullanıyor musunuz?	Evet Hayır

3. Nöroloji uzmanı olarak ALS hakkında aile hekimlerinin de katıldığı bilgilendirici toplantı/toplantılar düzenledim.	Evet Hayır
4. ALS tanılı hastam için hastamın aile hekimiyle iletişim içindeyim.	Evet Hayır
5. ALS hastalarımın sorunlarını aile hekimleriyle iş birlikteliği içinde çözerim.	Evet Hayır
6. ALS tanılı hastamın, aile hekimi tarafından takip edilmesinin yararlı olacağını düşünüyorum.	Evet Hayır
7. Aile hekimi tarafından ALS'li hastamın bana danışılmasının hastamın yaşam kalitesini arttıracaklarını düşünüyorum.	Evet Hayır
8. Hastalarım ve bakım verenlerine, herhangi bir sorunla karşılaşmaları durumunda kendi aile hekimlerine başvurabileceklerini söylüyorum.	Evet Hayır
9. ALS ile başa çıkma konusunda aile hekimi ile nöroloji uzmanının iş birliğinin hasta yönetimi açısından önemli bir yere sahip olduğunu düşünüyorum.	Evet Hayır

Ek 4. Hekimler için Kanada ALS Derneđi Tarafından Hazırlanan ALS Hasta Bakım Rehberi

BİRİNCİ BASAMAK HEKİMLERİ İÇİN ALS HASTA BAKIM REHBERİ

**AMYOTROFİK LATERAL SKLEROZ
KANADA DERNEĐİ**



İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	97
1. ALS'YE GİRİŞ.....	100
1.1. Sınıflandırma	100
1.2. Tanı	101
1.3. Klinik Semptom ve Belirtiler	101
1.4. Yaş, İnsidans, Prevelans ve Mortalite	102
1.5. Etyoloji ve Tedavi.....	103
1.6 Güncel ALS Araştırmaları	105
2. PSİKOLOJİK DESTEK	106
2.1. Tanıdan Önceki Psikolojik Sıkıntılar.....	106
2.2. Tanının İletilmesi ve Onaylanması	106
2.3. Hastanın Duygusal Tepkileri	107
2.4. Aileler ve Bakıcılar	107
2.5 Profesyoneller Üzerindeki Etkileri	108
3. ALS SAĞLIK EKİBİ	109
3.1. ALS Yönetim Hedefleri	109
3.2. ALS Olan Bir Kişinin Genel İhtiyaçları	109
3.3 Sağlık Ekibinin Rollerini	110
3.3.1. Birinci Basamak / Aile Hekimi.....	110
3.3.2. Nörolog.....	110
3.3.3 ALS Hemşiresi (Nöromusküler hemşiresi).....	111
3.3.4. Mesleki Terapist.....	111
3.3.5. Fizyoterapist	111
3.3.6. Fiziyatrist (Fiziksel ve Rehabilitatif Tıp Doktoru)	112
3.3.7. Diyetisyen.....	112
3.3.8. Gastroenterolog	112

3.3.9. Solunum Terapisti.....	112
3.3.10. Dil ve Konuşma Terapisti	113
3.3.11. Sosyal Hizmetler Uzmanı	113
3.3.12. Palyatif Bakım Doktoru.....	113
3.3.13. Evde Bakım Çalışanı	113
4. ALS'DE GÖRÜLEN SEMPTONLAR VE ÇÖZÜM YOLLARI	115
4.1. Dizartri.....	115
a. Klinik Özellikler	115
b. Yönetim	115
c. Hekim-Hasta İletişimini Geliştirmek için Dikkate Alınması Gerekenler:.....	116
d. İletişimin Desteklenebileceği Yollar:.....	116
4.2. Disfaji ve Beslenme.....	117
a. Disfajinin Klinik Özellikleri	117
b. Yönetim	117
c. Çözüm.....	118
d. Tüp Besleme	118
4.3. Dispne	119
a. Klinik Özellikler	119
b. Yönetimi	120
c. Palyasyon.....	122
4.4. Siyalore.....	123
a. Klinik Özellikler	123
b. Yönetim	123
4.5. Psödobulber Etki.....	124
a. Klinik Özellikler	124
b. Yönetim	125
4.6. Ağrı	125

a. Klinik Özellikler	125
b. Ağrı Yönetimi	126
5. Palyatif Bakım	129
5.1 Uygulamada Palyatif Bakım.....	129
5.2. Terminal Dönemde Bakım.....	130
6. Bağımsızlığı Korumak İçin Ekipman	132
6.1. Günlük Yaşam Aktiviteleri İçin Yardımcı Araçlar	132
6.2. Vücut Destekleri (Major Ortezler).....	133
6.3. Mobilite	133
6.4. Asansörler ve Merdiven Kızakları	134
6.5. Banyo Ekipmanları	134
6.6. Arttırıcı ve Alternatif İletişim (AAİ) Ekipmanları.....	134
KAYNAKÇA	136
ÖNERİLEN OKUMALAR VE DİĞER KAYNAKLAR	138
1-ALS HAKKINDA TIBBİ METİNLER	138
2-ALS YÖNETİM KILAVUZLARI ve KRONİK HASTALIKLARLA BAŞA ÇIKMA	139
4-VİDEOLAR	142
ALS DERNEKLERİ VE KLİNİKLERİ	145

ÖNSÖZ

Bu elektronik yayının amacı, birinci basamak hekimlerine ve diğer sağlık çalışanlarına Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS) hakkında bilgi sağlamaktır. Bu kılavuzun size şu konularda yardımcı olacağını umuyoruz:

- ALS'nin belirti ve semptomlarını tanımak ve ALS uzmanlarına zamanında yönlendirme yapmak.
- ALS'nin ilerleyişini, semptom yönetimini, değişen hasta ihtiyaçlarını ve disiplinler arası ALS bakımının önemini anlamak.,
- Hastalarınızın ve bakıcılarınızın bu çok karmaşık ve ilerleyici nöromusküler hastalıkla başa çıkmalarına yardımcı olmak.

İdeal olarak, ALS hastalarının ve bakıcılarının bakımı en iyi şekilde bilgili bir aile hekimi, uzman bir ALS ekibi, evde bakım sağlayıcıları ve yerel ALS Derneği'nin iş birliği ile sağlanır. Özel ALS merkezlerinde, ALS konusunda uzmanlaşmış bir nörolog veya fizyatrast (fizyoterapist-fizik tedavi uzmanı) yönetiminde disiplinler arası bir sağlık ekibi görev yapar.

ALS klinikleri ve merkezleri, ilerlemeyi değerlendirmek, bakım planlarını ayarlamak ve yaşam kalitesini en üst düzeye çıkarmak için önerilerde bulunmak üzere hastaları ideal olarak her üç ayda bir izler. Bununla birlikte, ALS hastaları ziyaretler arasında semptomları yönetmek ve hastalıkla başa çıkmayı aile doktorlarıyla tartışmak için yardım isteyebilir. Bazı durumlarda, hastanın tanı konulduktan sonra coğrafi şartlar, seyahat sorunları veya kişisel tercihler nedeniyle bir uzmanlık kliniğine gitmek istemediği durumlarda aile doktorunun başrol oynaması gerekecektir. Hastalığın seyri boyunca ALS hastaları evde bakıma, yardımcı cihazlara ve diğer toplum temelli hizmetlere ihtiyaç duyacaktır. Bu nedenle ALS hastasının savunuculuğuna yardımcı olabilecek iyi bilgilendirilmiş bir birinci basamak hekimi kritik öneme sahiptir.

Bu Kılavuza ek olarak, 1999'daki orijinal ALS Uygulama Parametresinin bir güncellemesi olarak 2009'da yayınlanan güncel Amerikan Nöroloji Akademisi (AAN) ALS'de Kanıta Dayalı Kılavuzları okumanızı öneririz (Ekte sunulmuştur). İki makalenin tamamına aşağıdaki bağlantıdan erişilebilir: <https://www.neurology.org/doi/10.1212/wnl.0b013e3181bc01a4>

Klinisyenler ve Hastalar için Kanıta Dayalı Kılavuzların özetlerine (toplam dört PDF dosyası) ve Kılavuzların geliştirilmesine ilişkin bir PowerPoint sunumuna <https://als.ca/healthcare-professionals/> adresinden erişilebilir (Ekte sunulmuştur).

Ayrıca hem Fransızca hem de İngilizce olarak araştırma ve profesyonel ve hasta kaynakları hakkındaki güncellemeler için lütfen Kanada ALS Derneği'nin web sitesini (www.als.ca) düzenli olarak ziyaret edin.

Sonuç olarak, toplumdaki ALS hastası olan herhangi bir sağlık kuruluşunun, bu yıkıcı hastalığı ve bunun fiziksel, duygusal, ruhsal ve finansal etkilerini anlayarak mümkün olan en iyi bakımı ve desteği sağlaması çok önemlidir.



TEŞEKKÜRLER

Kanada ALS Derneği, Birleşik Krallık Motor Nöron Hastalığı Derneği'ne ve Avustralya Motor Nöron Hastalığı Derneği'ne bu yayının örnek alındığı Pratisyen Hekim Kitapçığı'nı paylaştıkları için teşekkür eder. Dernek, Alberta Üniversitesi Nöromusküler/ALS Programı Doçenti ve Tıbbi Direktörü Wendy Johnston, MD, FRCPC'ye uzmanlığı ve genel editoryal değerlendirmesi için özel teşekkürlerini sunar.

Derneğin katkıları için teşekkür etmek istediği diğer sağlık profesyonelleri şunlardır: Lise Bleau, OT, The Stan Cassidy Rehabilitasyon Merkezi (Fredericton, NB); Elaine Cawadias, RD, Rehabilitasyon Merkezi (Ottawa); Marcia Choi, MSc, SLP (c), Vancouver Coastal ALS Merkezi; Karen Dickinson, OT, The Stan Cassidy Rehabilitasyon Merkezi; Douglas McKim, MD, FRCPC, FCCP, ABSM, Doçent ve Tıbbi Direktör, Solunum Rehabilitasyon Hizmetleri, Rehabilitasyon Merkezi; Valerie Schulz, MD, FRCPC Anestezi, MPH, Palyatif Tıp, Londra Sağlık Bilimleri Merkezi; ve Bill Wallace, MSc, SLP (c), Stan Cassidy Rehabilitasyon Merkezi.

Son olarak, *Birinci Basamak Hekimleri için ALS Bakım Kılavuzu*'nun Fransızca versiyonunun düzeltmeleri için Quebec ALS Derneği Sosyal Çalışmacısı Véronique Pignatelli'ye teşekkürlerimizi sunuyoruz.

1. ALS'YE GİRİŞ

Yaygın olarak Lou Gehring hastalığı veya Motor Nöron Hastalığı olarak adlandırılan Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS), amansız, ölümcül bir nöromusküler hastalıktır. ALS; beyin ve omurilikteki üst ve alt motor nöronların ilerleyici ve oldukça seçici dejenerasyonu ve kaybıyla giden, istemli kasların felç olmasına, yutma, konuşma ve nefes alma yeteneğinin kaybına yol açan bir hastalıktır.

Yakın zamana kadar ALS'nin bilişsel işlevleri etkilemediğine inanılıyordu. Son çalışmalar, ALS hastalarının %50 kadarında hafif bilişsel bozukluk (örn. yürütme işlevi, içgörü) ve davranışsal değişikliklerin (örn. daha önce sergilenmeyen kompulsif ritüel benzeri davranışlar) ortaya çıkabileceğini göstermiştir. Florid Demans nadiren bildirilmiştir. ALS'nin patolojisini ve tedavisini daha iyi anlamak için bu alanda daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır.

Olguların çoğunda ekstremiteler başlangıçlı ALS olarak ortaya çıkar. İlerleme hızı kişiden kişiye değişmektedir. ALS bulaşıcı veya enfeksiyöz değildir.

1.1. Sınıflandırma

Epidemiyolojik ve genetik faktörler göz önüne alınarak ALS şu şekilde sınıflandırılabilir:

- Klasik sporadik ALS (olguların %90'ı)
- Ailesel ALS [olguların %5-10'u, bunların %20'si bir bakır çinko mutasyonuna bağlıdır 21. kromozomdaki süperoksit dismutaz 1 (SOD1).

Bu sendromlar kortikal motor nöronların, ön boynuz hücrelerinin ve bulbar motor nöronların kaybıyla ve kortikospinal yoldaki sekonder gliozisle ilişkilidir.

NOT: Progresif Kas Atrofisi (PMA), Progresif Bulbar Atrofi, Primer Lateral Skleroz (PLS) ve Kennedy hastalığı gibi diğer motor nöron bozukluklarında, ALS'nin bazı belirti ve semptomları görülebilir.

1.2.Tanı

Tanı bir nörolog tarafından konur. ALS şüphesi olan her kişi bir ALS uzmanına gönderilmelidir. Henüz ALS için spesifik bir laboratuvar testi yoktur; tanı nörolojik ve klinik araştırmalarla desteklenir. Üç temel tanısal faktör vardır:

1. İlerleyici nöromüsküler bulguların varlığı; genellikle güçsüzlük, kas kaybı, kas seğirmesi ve kas krampları. Bazı hastalar paretik bir bölgenin "uyuştuğunu" bildirebilir. (Genellikle daha sonraki aşamalara kadar görülmesine de bazı hastalar akut solunum semptomları ile başvurabilir).
2. Elektromiyografi (EMG), muhtemelen MRI ve kan testleri ile yapılan incelemelerin sonuçları
3. ALS'nin belirti ve semptomlarını taklit edebilecek diğer tüm hastalıkların makul bir şekilde dışlanması

Güçsüzlük şikâyeti başlangıçta ALS olarak kabul edilmeyebilir ve şüphelenilse bile tanının doğrulanması birkaç aydan bir yıla kadar sürebilir. Bununla birlikte, bir ALS uzmanı tarafından konulan olası veya kesin ALS tanısı, kısmen metodik tanı süreci nedeniyle nadiren yanlıştır. Bir hastaya ALS tanısı koymak büyük bir hassasiyet gerektirir. Araştırmalar devam ederken adım adım açıklama yapmak, tanı doğrulandıktan sonra kabullenmeyi kolaylaştırabilir.

1.3. Klinik Semptom ve Belirtiler

ALS genellikle hafif güçsüzlük ve kas kaybı veya spastisite ile fokal olarak başlar. Başlangıçtaki tutulum asimetriktir, ancak kas kaybı ve güçsüzlük giderek iki taraflı ve yaygın hale gelir. İşlev bozukluğu ilk olarak el veya bacak kaslarında ya da konuşma veya yutkunmada değişikliklerle görülebilir. ALS hastalarının az bir kısmına hastayı daha da güçsüzleştirebilecek ve zaten büyük stres altında olan ailelere yük olabilecek muhakeme ve sosyal etkileşimde belirgin değişiklikler eşlik edebilir. Ancak davranışsal etkiler genellikle hafiftir ya da hiç yoktur. Mesane kontrolü genellikle normal kalır ve duyu sistemi nadiren bozulur.

Hastalık ilerledikçe tüm ALS olgularında alt motor nöron dejenerasyonu belirtileri ortaya çıkar. Bunlar aşağıdaki gibidir:

- Kas güçsüzlüğü (diyafram dahil), kas erimesi (atrofi)
- Fasikülasyonlar

- Kas krampları
- Hiporefleksi
- Tonus azalması

Üst motor nöron dejenerasyonu belirtileri (hiperrefleksi ile hafif spastisite ve Babinski işareti) olguların %85'inde mevcuttur. Diğer belirti ve semptomlar aşağıdakileri içerebilir:

- Kontraktürler
- Dizartri (konuşma için kullanılan kasların bozulmasından kaynaklanan konuşma bozukluğu)
- Disfaji (yutma güçlüğü)
- ✓ Dispne (istirahat halinde nefes darlığı)
- ✓ Duygusal sorumluluk (kontrol edilemeyen, genellikle uygunsuz zamanlamalı gülme veya ağlama)
- ✓ Aşırı yorgunluk
- ✓ Salya akması (aşırı tükürük salgısı)
- ✓ Kilo kaybı

ALS tanısı için üst ve alt motor nöron bulgularının varlığı gereklidir. Bireysel bir hastada biri veya diğeri baskın olabilir ve hatta aynı hastada bölgeler arasında değişiklik gösterebilir. Bir uzuv hiperrefleksi ile spastik, diğeri ise Hiporefleksi ile tonus azalması ve atrofik olabilir.

1.4. Yaş, İnsidans, Prevelans ve Mortalite

ALS'nin ortalama tanı yaşı 55'tir; olguların çoğu 40 ila 70 yaş arasındaki bireylerde tanı edilir. Bununla birlikte, ALS gençlerde ve çok yaşlılarda (90 yaş üstü) da görülebilir. Toplam nüfusa göre tahmin edilen kaba insidans oranı yılda 2/100.000'dir; tahmini prevalans ise herhangi bir tarihte 6-8/100.000'dir. Ancak, sadece 20 yaş üstü nüfus dikkate alındığında insidansın 3-4/100.000 olması daha muhtemeldir. Ulusal insidans oranları yaş kompozisyonundan da etkilenmektedir, yani genç nüfusun çok daha fazla olduğu bir toplumda insidans oranının yaşlı nüfusa göre daha düşük olması muhtemeldir. Beklenen yaşam süresi tipik olarak 2-5 yıldır, ancak bazıları daha erken ölürken bazıları çok daha uzun yaşar, %20'si 5

yıldan fazla ve %10'u 10 yıldan fazla yaşar. ALS ölüm oranı, kısa sağkalım süreleri nedeniyle insidans oranına oldukça benzerdir.

ALS sosyal, ırksal veya ekonomik sınır tanımaz. Yaşa özgü insidans oranları erkeklerde ve kadınlarda artmaktadır. Erkeklerde sporadik ALS'nin genel insidansı ve yaşa özgü insidans oranları kadınlardan daha fazladır (1,6:1'e karşı 1,3:1). ALS insidansı, kısmen nüfusun yüksek riskli yaş gruplarına doğru yaşlanması nedeniyle artmaktadır ancak gözlemlenen artış sadece demografik değişimlerden kaynaklanmamaktadır.

1.5. Etiyoloji ve Tedavi

ALS'nin etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir, ancak dünya çapında araştırılan bilimsel nedensellik teorileri vardır. Motor nöron yıkımına yol açan birbirleriyle bağlantılı nedenlerin anlaşılması, gerekli tedavi seçeneklerinin geliştirilmesine katkı sağlayacaktır. Hastalığa her düzeyde müdahale edecek tedavi stratejilerinin, nihayetinde ALS'nin seyrini değiştirecek etkili çözümler sunacağı düşünülmektedir.

ALS hastaları ve aileleri, hastalıklarının olası nedenleriyle yoğun bir şekilde ilgilenebilirler. Bireysel bir olguda nedenselliği kanıtlayabilecek herhangi bir mantıklı kanıta sahip olmadığımızı vurgulamak önemlidir. Hastalar ve yakınları, hiçbir yaşam tarzı tercihinin veya geçmişteki bir faaliyetin veya maruziyetin hastalıklarıyla ilişkilendirilemeyeceği, ALS'nin bulaşıcı olmadığı ve aile öyküsü yoksa çocuklarına geçmeyeceği konusunda rahatlatılmalıdır. ALS'de rol oynayabilecek mekanizmalardaki potansiyel faktörler ve bunların tedavilerin geliştirilmesiyle ilgisi şu anda aşağıdaki gibidir:

- ❖ *Çevresel Faktörler:* ALS yaşa bağlı olmasına ve nüfusun ortalama yaşı arttıkça artış göstermesine rağmen, artış oranı yalnızca yaşlanan nüfusa dayanarak tahmin edilenden daha fazladır. Bu durum, ALS olgularının belirli bir coğrafi bölgede veya çevrede kümелendiği birkaç örnekle desteklenen bir fikir olan çevresel bir faktörün rolünü akla getirmektedir. Herhangi bir çevresel etmenin ALS'ye doğrudan neden olduğu kesin olarak gösterilmemiş olsa da dünya genelindeki epidemiyolojik çalışmalar, çevresel tetikleyicilerin önemli bir rol

oynadığını göstermektedir. Bu durum, bu ilişkileri daha iyi anlamak için daha fazla araştırma yapılmasını gerektirmektedir.

- ❖ *Genetik Faktörler ve ALS'nin Kalıtsal Varyantları:* ALS olgularının yaklaşık %90'ı sporadiktir ve kalıtım göstermez. Ancak bilim insanları, ALS hastalığına yakalanan birçok kişide genetik yatkınlığın çevresel değişkenler gibi diğer faktörlerle etkileşime girerek hastalığı ortaya çıkarabileceğini varsaymaktadır. ALS hastalarının %10'undan daha azında hastalık kalıtsaldır. ALS'nin ailesel formlarında yedi genetik lokus tespit edilmiştir ve her biri etkilenen ailelerde hastalığın farklı özelliklerini ortaya çıkarmaktadır. Her yeni tanımlanan ALS geni, bilim insanlarına ALS bulmacasında yeni bir parça sunmakta ve bu genetik anormallikleri yansıtan yeni fare modelleri ve hücre hatları geliştirme fırsatı yaratmaktadır. Böylece ALS'de ortaya çıkabilecek mekanizmaların araştırılması mümkün olmaktadır.
- ❖ *Serbest Radikaller ve Oksidatif Stres:* Kanadalı araştırmacılar, ALS'deki nöronlarda serbest oksijen radikalleri tarafından hasar gören proteinlerin aşırı seviyelerde bulunduğunu belgelemişlerdir; bu da ya nöronun aşırı seviyelerde serbest radikal sentezlediğini ya da normalde üretilenleri "dışarı atamadığını" düşündürmektedir. Gen terapisi ve yeni farmakoterapi de dahil olmak üzere oksidatif stresi azaltmaya yönelik tedaviler geliştirilmektedir.
- ❖ *İmmünolojik Faktörler:* Son yıllarda, araştırmacılar yaralanmış motor nöronların nasıl bir bağışıklık yanıtını tetikleyebileceğini ve bunun sinir sisteminde bir hücre ölüm zincirine katkıda bulunup bulunamayacağını incelemektedir. Mikroglial hücreler ve astrositler olarak adlandırılan bağışıklık hücreleri nöral yaralanmaya faydalı ya da zararlı olabilecek şekilde yanıt verebilir. Bu mikroglial yanıt, programlanmış hücre ölümünü tetikleyici bir faktör olarak öne çıkmaktadır. Bu mekanizma, küçük ölçekli hasarların temizlenmesi açısından faydalı olsa da büyük ölçekli bir etki olarak sinir sisteminde motor nöronları öldürerek yıkıcı olabilir.
- ❖ *Nörotrofik Faktörler:* Nörotrofik faktörlerin eksikliklerinin insan motor nöronları üzerindeki etkileri net olarak bilinmemekle birlikte, bu faktörlerin ALS'nin ilerleme hızını yavaşlatıp yavaşlatamayacağını belirlemek için çeşitli denemeler yapılmıştır. Bu denemelerde önce hastalığın hayvan modellerinde

bu ajanlar test edilmiştir. Araştırmacılar, beyin kaynaklı nörotrofik faktör (BDNF) ve sitokin silyar nörotrofik faktör (CNTF) gibi nörotrofik faktörlerin hücrede metal iyonlarıyla nasıl etkileşime girdiğini ve metal iyonlarının mevcut nörotrofik faktörlere bağlı olarak hücrede nasıl son derece toksik etkilere neden olabileceğini de araştırmaktadır. Ayrıca, yararlı nörotrofik faktörlerin seviyelerini artırmak amacıyla gen terapileri de geliştirilmektedir. İnsülin benzeri büyüme faktörü 1 (IGF-1) geninin, ALS farelerinde viral bir vektör kullanılarak başarıyla iletildiği ve bu durumun hayatta kalmayı uzattığı gözlemlenmiştir.

❖ *Değişmiş Protein ve Nörofilament Metabolizması:* ALS'nin belirgin özelliklerinden biri, motor nöronlarda nörofilamentlerin birikimidir. Bu önemli nöronal proteinlerin, normal nöronal yapının ve şeklini korumada sorumlu olduğu düşünülmektedir. Nörofilament ifadesini değiştiren transgenik fare modelleri kullanarak yapılan çalışmalar, nörofilamentlerin metabolizmasındaki anormalliklerin veya nörofilamentlerin birbirleriyle ya da diğer proteinlerle etkileşim şeklinin, ALS'nin gelişiminde rol oynayabileceğini ortaya koymaktadır.

1.6 Güncel ALS Araştırmaları

ALS'nin nedeni ve tedavisi üzerine devam eden temel bilimsel araştırmalar ile klinik denemeler ve çalışmalar dünya genelinde yürütülmektedir. Kanada'da gerçekleştirilen araştırmalar hakkında güncel bilgi almak ve Araştırma Güncellemeleri Bültenleri ile Northern Neuron yayınına indirmek için lütfen www.als.ca adresini ziyaret edin. Ek bilimsel ve klinik araştırma bilgilerine www.alsa.org, www.wfnals.org ve <http://clinicaltrials.gov> adreslerinden ulaşabilirsiniz. Kanada'daki ALS klinik denemeleri hakkında bilgi almak için Kanadalı ALS Araştırma Ağı (CALS) web sitesini, www.alsnetwork.ca adresini ziyaret edebilirsiniz.

2. PSİKOLOJİK DESTEK

ALS hastaları, aileleri ve bakıcıları (çoğunlukla eşleri) önemli ölçüde psikolojik ve duygusal sıkıntı çeker. Bu sıkıntıları hafifletmek, insanların uyum sağlamasına yardımcı olmak ve başa çıkma becerilerinden en iyi şekilde yararlanmaları için profesyonel destek sağlanmalıdır.

ALS hastasını tedavi etmek büyük bir hassasiyet, anlayış ve açık iletişim gerektirir. Özel psikolojik destek ihtiyacı tespit edildiğinde, uygun bir yönlendirme için ALS klinik ekibi, sosyal hizmet uzmanı veya hemşire ile iletişime geçilmez. Destek grupları ve diğer mevcut psikososyal destek programları hakkında bilgi edinmek için hastalar ve aileleri il ALS Derneğine yönlendirilmez.

2.1. Tanıdan Önceki Psikolojik Sıkıntılar

Hastalar ve ailelerde genellikle;

- Semptomlar hakkında endişelenme
- Sebebin belirlenmesindeki zorluktan kaynaklanan sıkıntı
- Gerekli uzun süreli araştırma dönemi nedeniyle endişeli olma
- Gecikmeler/belirsizlikler karşısında öfkelenme gibi sıkıntılar beklenmektedir.

2.2. Tanının İletilmesi ve Onaylanması

İster bir nörolog tarafından onaylanmadan önce olası bir tanı koyuyor olun, ister nörologdan tanı aldıktan sonra hastayı ilk kez görüyor olun (ve çoğu durumda stres nedeniyle söylenen her şeyi hatırlamayabilirler) aşağıdaki öneriler geçerli olacaktır:

- Hazırlık: Tanı ve prognoz potansiyel ciddiyetini aktarmak için zaman ayırın.
- Zaman ve yer: Tanı sessiz, rahat, özel bir yerde, dikkat dağınıcı dış etkenlerden uzakta konuşulmalıdır; hastanın en yakın destek ekibi (eş, partner, diğer aile üyeleri) hazır bulunmaya davet edilmelidir.
- Bilgi miktarı: İlk şok genellikle bilgilere odaklanma yeteneğini sınırlar. Hastaya öğrenilecek çok şey olduğunu ve kaynakların mevcut olduğunu

belirtin, ancak öğrenme sürecini kendi hızlarında ilerlemelerine izin vererek yanıtlayın. "ALS 2 yıl içinde ölümcüldür" veya "Maalesef yapılacak bir şey yok" gibi kesin ifadelerden kaçınin.

- **Gerçeęi söylemek:** Dürüstlük önemlidir, ancak kişiyi yalnız ve desteksiz bırakmaktan kaçınin; belirsizlięi uzatmak bilinmeyene duyulan korkuyu artırabilir. Ölümle yüzleşme ve önemli kararlar alma fırsatını destekleyin; endişelerle başa çıkmak için bir plan belirleyin. Acil endişeleri belirleyin ve bunlarla başa çıkmak için bir plan oluşturun.

2.3. Hastanın Duygusal Tepkileri

ALS tanısı konulduktan sonra verilen yaygın tepkiler şunlardır:

- **Korku:** Artan bağımlılık ve bir yük haline gelme korkusunun yanı sıra, bilinmeyen, ölüm ve ölme süreciyle ilgili endişeler de yaşayabilirler.
- **İnkâr:** İçinde bulunulan durum ve sonuçların farkındalıęının bir başa çıkma mekanizmasıdır.
- **Depresyon:** Depresyonun tedavisi, başa çıkma yeteneęi üzerinde olumlu bir etki yaratabilir; ancak bu her zaman kolayca tanı edilemez veya üzüntüden ayırt edilemez. Ayrıca, birçok yaşam beklentisinin artık gerçekleştirilemeyeceęini kabul etmek de önemlidir.
- **Kabullenme/uyum:** Gerçekle yüzleşmek, gittikçe artan işlevsel bozukluklar nedeniyle çok zor olabilir. Öngörülen kayıplar bile kabullenme sürecinde zorluklara neden olabilir.

2.4. Aileler ve Bakıcılar

- ❖ Hastanın ve dięer aile üyelerinin ihtiyaçlarını karşılamak için stratejiler düşünün; sorunlarla iyi başa çıkabilen bakıcılar daha iyi bakım sağlar.
- ❖ Bireysel izolasyonu azaltın ve birbirlerinin ihtiyaçlarına yönelik farkındalıęı artırın.
- ❖ Bakıcıların olumsuz duygularını suçluluk duymadan ifade edebilmeleri için fırsatlar yaratılmalıdır.

- ❖ Hem kendisinin hem de ALS hastasının ihtiyalarını daha iyi karřılayabilmesi iin bakıcılara ve ailelere ynelik kaynakları belirleyin.

2.5 Profesyoneller zerindeki Etkileri

ALS sıka gl duygusal ve etik zorluklar doęurur:

- ❖ Engellilik, algılanan yařam kalitesi ve yařamı uzatma veya lm hızlandırma gibi konulara ynelik tutumlar, bakım kararları zerinde atıřmalara yol aabilir.
- ❖ Sorunu "zme" konusundaki grnr yetersizlikten kaynaklanan bir hayal kırıklığı yařanabilir.

ALS hastasını tedavi ederken dięer bakım ekibi yeleriyle iletiřimi srdrmek, kendinizi daha az izole ve aresiz hissetmenize yardımcı olabilir.

3. ALS SAĞLIK EKİBİ

ALS konusunda uzman bilgi ve deneyime sahip, hasta, aile ve hasta yakınları ile iş birliği yapan sağlık çalışanlarına erişim ılımlı bakım sağlayıcılarının bir ekip olarak hareket etmesi, ALS'nin etkili bir şekilde yönetilmesinde çok önemli bir faktördür.

Kanada'da hastalara disiplinler arası bir yaklaşımla bakan birkaç ALS uzmanlık kliniği bulunmaktadır. ALS ve uygun semptom yönetimi hakkında bilginizi artırmak için ekipteki uzmanlarla iletişim kurmanız, hastanızın bakım ve yaşam kalitesi için hayati önem taşımaktadır.

3.1. ALS Yönetim Hedefleri

- Hastalık süreci, tedavi seçenekleri hakkında bilgi sağlayın ve güncel kalın.
- İşlevselliği ve bağımsızlığı teşvik edin.
- Bakım planına dahil olan tüm sağlık hizmeti sağlayıcılarıyla etkili bir şekilde iletişim kurup iyi koordine edilmiş bir bakım sağlayın.
- ALS hastalarına uygun bir ortamda duygusal destek verin, cesaretlendirin ve ilgi (zaman) gösterin.
- ALS hastalarının tedavi tercihlerine ve önceliklerine saygı duyun.
- Aile bakıcılarını dahil edin, gerektiğinde destek sağlayın ve yönlendirin.
- Acil sevkler rehberlik etmek için sürekli değerlendirmeler yapın.
- Günlük yaşam aktivitelerini güvenli, verimli ve rahat bir şekilde yönetmenin yollarını önerin.
- Yardımcı cihazların seçilmesi, edinilmesi ve takılmasında yardımcı olun.
- Gerekli ekipman, fon ve hizmetlere erişim konusunda destek ve yardım sunan toplum kuruluşları ile irtibat kurun.
- İleri direktiflerin (Öncelikli direktif) ve yaşam sonu bakım planlarının gözden geçirilmesi de dahil olmak üzere ölüm ve ölmekle ilgili tartışmalara açık olun.

3.2. ALS Olan Bir Kişinin Genel İhtiyaçları

- ❖ Semptomları yönetmek için teknikler ve müdahale yöntemleri

- ❖ Sürekli eğitim ve danışmanlık
- ❖ Hastalık süreci hakkında sade bilgiler
- ❖ İşlevselliği ve yaşam kalitesini artırmak için ekipman ve hizmetlere erişim
- ❖ Hastalığın ilerlemesiyle ilgili zamanında değerlendirmeler
- ❖ Gelecek ihtiyaçların öngörülmesi ve bakım planlaması

3.3 Sağlık Ekibinin Roller

Tüm ekiplerde aşağıdaki disiplinlerin tamamı temsil edilmeyebilir, ancak aşağıdaki liste en iyi bakım ve destek için ideal bir disiplinler arası bakım ekibinin yapısını içermektedir:

3.3.1. Birinci Basamak / Aile Hekimi

- ❖ Hastalığın tanını ve olası ilerleyişini açıklar.
- ❖ Önceden var olan durumların sürekli yönetimini sağlar.
- ❖ Birincil korunma önlemleri (örn. grip aşılı) dahil olmak üzere genel tıbbi bakıma devam eder.
- ❖ Semptomları tedavi eder.
- ❖ Diğer sağlık hizmeti sağlayıcılarına ve toplum kuruluşlarına gerekli yönlendirmeleri yapar ve bakımı en iyi şekilde yönetmek için bu kuruluşlarla görüşmelerde bulunur.
- ❖ İleri bakım direktifleri de dahil olmak üzere yaşam sonu konularını tartışır.
- ❖ Hasta ve ailesine destek ve cesaret verir.
- ❖ Bakımın sürekliliğini sağlamak için hastayı düzenli olarak değerlendirir.

3.3.2. Nörolog

- ❖ ALS tanını doğrular.
- ❖ Mevcut tedavi seçeneklerinin ana hatları belirler.
- ❖ Kısa vadeli hedeflerin belirlenmesini teşvik eder.
- ❖ Hastanın olumlu bir benlik imajına sahip olmasına ve moralini korumasına yardımcı olur.
- ❖ Özel ihtiyaçları ve endişeleri belirlemek için hastayla birlikte çalışır ve çözüm bulabilecek terapistlere yönlendirir.

- ❖ Bakım konusunda birinci basamak hekimi ve diğer tüm bakıcılarla iş birliği yapar.
- ❖ Hastayı her 3-4 ayda bir takip için görür.

3.3.3 ALS Hemşiresi (Nöromüsküler hemşiresi)

- ❖ Bir bakım planı geliştirir.
- ❖ Terminoloji ve teknikleri açıklar.
- ❖ Becerileri öğretir ve gösterimler sağlar.
- ❖ Soruları ve endişeleri ele alır.
- ❖ Komplikasyonların gelişimini sınırlar.
- ❖ Konfor sağlar.
- ❖ ALS hastaları ve ailelerinin karar vermesini kolaylaştırır.
- ❖ Diğer ekip üyeleri ve toplum kuruluşları ile iş birliği yapar.
- ❖ Kliniğe katılamayan ailelere ve bakım sağlayıcılara bilgi ve destek sağlar.

3.3.4. Mesleki Terapist

- ❖ İnce motor fonksiyonel becerileri değerlendirir.
- ❖ Konumlandırma ve oturma gereksinimlerini değerlendirir.
- ❖ Uygun yardımcı cihazların seçilmesi ve bunlara erişilmesi ve bağımsız işlevin sürdürülmesi için stratejiler konusunda yardımcı olur.
- ❖ ALS'li kişiye, aile üyelerine ve bakıcılara egzersiz, kaldırma ve aktarma için doğru vücut mekaniklerini konumlandırma ve yardımcı cihazların kullanımı konusunda eğitim verir.
- ❖ Enerji tasarrufu ve zaman yönetimi tekniklerini öğretir.
- ❖ Ev değerlendirmeleri yapar ve hareketliliği ve güvenliği artırmak için ev ve diğer ortamlarda yapılacak değişiklikler hakkında bilgi verir.

3.3.5. Fizyoterapist

- ❖ Anormal hareketlerin detaylı bir analizini sağlar.
- ❖ Hastanın güç, işlev ve konforunu optimize eder.
- ❖ Uygun olduğunda terapötik egzersiz programını tasarlar ve izler.
- ❖ Nefes yönetimi ve hava yolu temizliği konusunda yardımcı olur.
- ❖ Enerji tasarrufu ve zaman yönetimi teknikleri konusunda eğitim verir.

- ❖ Hareketliliği maksimize etmek için uygun ekipman hakkında tavsiyelerde bulunur.
- ❖ Evde değerlendirmeler yapar.

3.3.6. Fiziyatrist (Fiziksel ve Rehabilitatif Tıp Doktoru)

- ❖ Destekleyici tedavi önerir.
- ❖ Zamanında yapılan tedaviler sayesinde komplikasyonları önler.
- ❖ Hangi tanısal testlerin gerekli olduğunu belirler.
- ❖ Maksimum fonksiyon ve yaşam kalitesinin korunmasına yardımcı olur.
- ❖ Ortezler ve yardımcı ekipmanlar konusunda terapistlere danışır.

3.3.7. Diyetisyen

- ❖ Yemek yeme ile ilgili işlevsel becerileri değerlendirir.
- ❖ Gıda dokusu ve kıvamında uygun değişiklikler önerir.
- ❖ Gıda hazırlama için yöntemler önerir.
- ❖ Yönetimi zor gıdalar için ikameler önerir.
- ❖ Besin alımını ve hidrasyonu en üst düzeye çıkarmak için stratejiler sağlar.

3.3.8. Gastroenterolog

- ❖ Hastaların beslenme bakımını denetler.
- ❖ Beslenme tüpleri için düzenleme yapar.

3.3.9. Solunum Terapisti

- ❖ Solunum fonksiyon durumunu değerlendirir.
- ❖ Kalan solunum fonksiyonunu optimize etmek ve rahatsızlığı azaltmak için stratejiler geliştirir.
- ❖ Beslenme ve konuşma için nefes desteğini iyileştirmek üzere vücut pozisyonu, enerji tasarrufu, gevşeme ve rahatlatıcı teknikler hakkında bilgi sunar.
- ❖ Bakıcılara non-invaziv ventilatörlerin nasıl kullanılacağını öğretir.
- ❖ Solunum yetmezliği meydana geldiğinde bir eylem planı önerir.
- ❖ Solunum enfeksiyonlarını tedavi eder.

3.3.10. Dil ve Konuşma Terapisti

- ❖ Dil motor fonksiyonu, bilişsel-dilsel fonksiyon, artırıcı iletişim fonksiyonu ve yutma fonksiyonu gibi fonksiyonel yetenekleri değerlendirir.
- ❖ Bireyin motivasyonunu ve yeni teknikler öğrenme potansiyelini değerlendirir.
- ❖ En verimli iletişim işlevini belirler.
- ❖ Artırıcı iletişim için uygun teknolojiyi önerir.
- ❖ ALS hastalarını ve aile üyelerini etkili iletişim ve enerji tasarrufu teknikleri konusunda eğitir.

3.3.11. Sosyal Hizmetler Uzmanı

- ❖ ALS'li kişiye ve aile üyelerine duygusal destek ve danışmanlık sunar.
- ❖ Mevcut toplum kaynakları hakkında bilgi sağlar ve insanların bu kaynaklara erişimine yardımcı olmak için bir savunucu olarak hareket eder.
- ❖ Hukuki ve mali konularda bilgi sağlar ve insanların kendi toplumlarındaki bu kaynaklara erişmelerine yardımcı olur.

3.3.12. Palyatif Bakım Doktoru

- ❖ Solunum veya beslenme müdahaleleri, tercih edilen bakım yeri, kişisel hedefler dahil olmak üzere çeşitli bakım seçenekleri hakkında hastalık süreci boyunca karar verme konusunda hastalara yardımcı olur.
- ❖ Yaşam sonu konularını, endişeleri, korkuları, istekleri tartışır.
- ❖ Hastaların konforunu ve yaşam kalitesini artırmayı amaçlayan ağrı yönetimi ve diğer bakım konularında danışmanlık yapar.

3.3.13. Evde Bakım Çalışanı

- ❖ Endişelerini dile getirmek isteyenleri dinler ve onlarla empati kurar.
- ❖ Karar verme sürecine yardımcı olur.
- ❖ Duygusal veya fiziksel krizler sırasında manevi destek verir.
- ❖ Topluluğun ev içi ve ruhani hizmetleriyle irtibat sağlar.
- ❖ Sesini kaybedenlerin temsilcisi/yardımcısı olarak hareket eder.

- ❖ ALS'li kişileri kişisel güçlerini keşfetmeye teşvik eder.
- ❖ ALS hastalarını hatırlama veya anımsama yoluyla geçmişteki olumlu deneyimleri yeniden yaşamaya teşvik eder.
- ❖ Ölüm ve ölmekle ilgili endişeleri dinler.
- ❖ Uygun olduğunda hizmetleri düzenler ve yürütür.

Sağlık hizmeti sağlayıcılarına, hastalığa değil kişiye yönelik bir bakım planı oluşturmak ve sürdürmek için ALS hastaları ve aileleri ile sürekli bir ortaklık kurmaları tavsiye edilir.

Sağlık uzmanları, aileler, arkadaşlar ve ALS Derneği'ni içeren ALS ekibi, ALS hastalarının farklı ihtiyaçlarına aşina olmayan evde bakım sağlayıcılarının eğitilmesinde önemli bir rol oynamaktadır.

4. ALS'DE GÖRÜLEN SEMPTONLAR VE ÇÖZÜM YOLLARI

4.1. Dizartri

ALS'de görülen dizartri, karışık flask-spastik tiptir. Konuşma, dudak, dil, çene, yumuşak damak ve gırtlak kaslarının zayıflığı, yavaşlığı ve bazen felci nedeniyle etkilenir. Solunum değişiklikleri de ses değişikliklerine yol açabilir. Duyum genellikle sağlam kalır. Ağır olgularda, anlaşılır konuşmanın tamamen kaybıyla birlikte anartri ortaya çıkar. Duyu genellikle sağlamdır.

a. Klinik Özellikler

Konuşma üretiminde bozulma (dizartri) şu belirtiler ile başlayabilir:

- ❖ Özellikle yorgunlukla birlikte geveleyerek konuşma
- ❖ Ses Kısıklığı
- ❖ Nefes nefese konuşma

Hastanın duygusal tepkisi şu şekilde olabilir:

- İzolasyon: Yetersiz iletişim ve kaçınma
- Hayal kırıklığı
- Artan korku ve kaygı: Hastalar alışılmadık şekilde iletişim kurdukları için diğerleri işitme veya zihinsel bozukluk olduğunu varsayar ve bu da başarısız iletişim girişimleri karşısında kaygıyı artırır
- Kontrol kaybı: Yanlış anlaşılma veya görüşlerin göz ardı edilmesi nedeniyle ortaya çıkar
- Artan üzüntü: Hasta, bakım personeli ve aile tarafından hissedilen izolasyon ve hayal kırıklığı

b. Yönetim

Dil ve konuşma terapistine erken dönemde sevk edilmelidir.

- ❖ Konuşma netleştirme stratejileri ve alternatif iletişim stratejileri hakkında tavsiyelerde bulunur.

- ❖ Yardımcı iletişim araçlarının değerlendirilmesi, sağlanması ve bunların kullanımına ilişkin eğitim verilir.
- ❖ Hasta, aile ve diğer iletişim destekçilerine eğitim ve destek verilir.

Konuşma dili terapisti; pozisyonlama, bilek destekleri, anahtarlar, işaretçiler, mobil kol destekleri ve masaları gibi iletişim cihazlarına erişim yöntemleri konusunda tavsiye verebilecek bir mesleki terapist ile çalışacaktır.

c. Hekim-Hasta İletişimini Geliştirmek için Dikkate Alınması Gerekenler:

- ❖ Hastayı yavaşlamaya ve seslerin artikülasyonunu dikkatlice incelemeye teşvik edin
- ❖ Anlaşılır bir konuşma yoksa, evet ve hayır için güvenilir, kolayca tekrarlanabilen jestler veya işaretler oluşturun; yalnızca "evet" veya "hayır" gerektiren sorular sorun
- ❖ Yüz yüze pozisyon alın: dudaklara, gözlere, jestlere dikkat edin
- ❖ İletişim için rahat ve sessiz bir ortam yaratmak için zaman ayırın
- ❖ Sözlerini kesmekten veya cümlelerini bitirmeye çalışmaktan kaçının. Cümleleri tamamlamanızı veya kelimeleri tahmin etmenizi isteyip istemediklerini sorun, bazıları gösterilen çabayı takdir ederken, diğerleri kesintiden hoşlanmayabilir.

d. İletişimin Desteklenebileceği Yollar:

- ❖ El fonksiyonu iyi ise yazma
- ❖ Alfabe panosu
- ❖ Eller serbest telefon
- ❖ Pleksiglas göz işaretleme çerçevesi (örneğin, ETRAN BOARD)
- ❖ Çağrı zilleri
- ❖ Kişisel alarmlar
- ❖ Bilgisayarlı iletişim yardımcıları (örneğin, taşınabilir LIGHTWRITER™)
- ❖ Telefon klavyesi (TTY)
- ❖ İletişim için bilgisayar yazılımları

NOT: Eyalet ALS Derneği ve hasta ile çalışan terapistler, artırıcı ve alternatif iletişim (AAC) bilgileri, ekipman ve programlar konusunda mükemmel kaynaklardır.

4.2. Disfaji ve Beslenme

Çiğneme ve yutma sorunlarını içeren yutma güçlüğü dudak, dil, masseter kasları ve yumuşak damak kaslarının işlevselliğindeki bozulma ile ortaya çıkar. Yutmanın oral, faringeal ve özofageal aşamaları veya bunların herhangi birinin kombinasyonu etkilenebilir. Genellikle ilk belirtiler arasında sıvı yiyecekler sonrası öksürme yer alır.

Beslenme, ALS hastalarında sağkalım için bağımsız bir prognostik faktördür. Hastalık ve hastalığın ilerlemesi beslenme alımını etkiler. Beslenme durumu kas fonksiyonlarını, solunum fonksiyonunu ve yaşam kalitesini etkileyebilir. ALS için özel bir diyet yoktur, beslenme açısından dengeli bir diyet önerilmektedir.

a. Disfajinin Klinik Özellikleri

- ❖ Çiğneme, bolus oluşturma ve dil ile arkaya doğru itirme becerisinde bozulma
- ❖ Gecikmiş veya zahmetli yutma başlangıcı
- ❖ Yutkunma sırasında azalmış veya tutarsız hava yolu koruması

Disfaji: salya akmasına, kas spazmlarına, malnütrisyon, dehidrasyon ve aspirasyon pnömonisi riskinde artışa sebep olabilir.

b. Yönetim

- ❖ Hızlı, koordineli, disiplinler arası sağlık ekibi yaklaşımı
 - Yutmanın değerlendirilmesi ve güvenli yutma için dil ve konuşma terapistine erken sevk
 - Yiyecek ve sıvı modifikasyonu, kaçınılması gereken yiyecekler, takviyeler ve dikkat dağıtıcı unsurlar olmadan yemek yeme gibi davranış stratejileri gibi ek beslenme stratejileri için kayıtlı diyetisyene yönlendirme
 - Uygun beslenme araçları, modifiye tabak ve bardaklar, kaymaz örtüler, kol destekleri gibi konularda rehberlik almak için mesleki terapistlere yönlendirme.

- ❖ Malnütrisyon, dehidrasyon ve aspirasyon riskini en aza indirmek için yutma işlevindeki değişikliklerin sürekli değerlendirilmesi ve yönetilmesi gerekir.
- ❖ Bu hizmetler genellikle ALS kliniği aracılığıyla sunulur.

c. Çözüm

- ❖ ALS'nin hipermetabolik bir yapısı vardır. ALS'de kilo kaybı; kas kütlesi kaybından, alımın azalmasından ve aktivitelerin enerji maliyetinden kaynaklanır.
 - Kalori alımını en üst düzeye çıkarma ve enerji tasarrufu stratejilerini tartışma
- ❖ Gecikmiş geçiş süresi veya aktivitede azalma, yetersiz lif alımı, düşük sıvı alımı ve opioid analjezikler ve antikolinerjikler gibi ilaçlardan kaynaklanan kabızlık için bağırsak fonksiyonunu değerlendirin.
 - Kabızlık yönetimi için yeterli hidrasyon, yeterli diyet lifi, düzenli yemek saatleri, bağırsak rutini oluşturma, ilaç tedavisi, dışkı yumuşatıcılar ve laksatifler kullanılabilir.
- ❖ Kilo kaybını yakından izleyin, beslenme tüpünün yerleştirilmesini tartışın ve karar verme sürecinde hastaya yardımcı olun.
- ❖ Tüp takılması için bir gastroenteroloğa sevk için ALS kliniğine danışın.

d. Tüp Besleme

Ağızdan beslenme, hava yolunun tıkanması, aspirasyon riskinin artması nedeniyle yüksek riskli bir aktivite haline gelebilir ve beslenme gereksinimlerini karşılayamayabilir.

Perkütan endoskopik gastrostomi (PEG), yemek yemenin yorucu ve zor olduğu ya da ağızdan alımın zaman alıcı ve zahmetli olması nedeniyle beslenme hedeflerine ulaşamadığı durumlarda tercih edilen bir müdahale haline gelmiştir. PEG yerleştirilmesi aspirasyon riskini ortadan kaldırmaz. Bazı ALS merkezlerinde tüp mide yerine jejunuma yerleştirilir, buna "J tüpü" denir. Tüp takılması ağızdan beslenmeyi de engellemez.

Beslenme tüpü taktırmanın bariz faydaları olsa da tüp taktırma kararı hastaya aittir. Hastanızla PEG taktırmanın avantaj ve dezavantajlarını tartışmak için aşağıdaki bağlantıları kullanabilirsiniz:

NOT: PEG'in zamanlaması solunum fonksiyonuna bağlıdır. Hastanızın nöroloğuna ve ALS tedavi ekibindeki solunum uzmanına danışın.

Bir Tüp Ne Zaman Düşünülmeli...?

- Kilonuz normalin %10 ila %15 altına düştüğünde, beslenme tüpü almayı düşünmek için iyi bir zamandır. Doktorunuza sizin için "normal" kilonun ne olduğunu sormanız gerekir.
- Yeme veya içme sık sık boğulmaya yol açtığında
- Bir öğünü yemek bir saatten fazla sürüyorsa

Bir Tüpü Ne Zaman Düşünmemelisiniz...?

- Solunum fonksiyonunuzun çok zayıf olduğu düşünüldüğünde (Bkz. *Solunum Fonksiyonundaki Değişikliklere Uyum Sağlama ve Solunum Fonksiyonu Sürdürme* bölümü)
- Karında bir kesi veya tüp fikri kabul edilemez olduğunda
- Uygulamanın maliyeti çok yüksek olduğunda

4.3. Dispne

Nefes darlığı, ALS'nin seyrinde sık görülen bir semptomdur. Genellikle solunum kas güçsüzlüğü hastalığın geç dönemlerinde ortaya çıkar ve en olası ölüm nedeni olan solunum yetmezliğine katkıda bulunur. Bununla birlikte, solunum yetmezliği herhangi bir aşamada gelişebilir ve bazen ALS'nin ortaya çıkış özelliği olabilir.

Nefes darlığı, nefes alma ile ilgili bir belirti olarak hissedilmeyebilir veya raporlanmayabilir; yorgunluk, kaygı, kapalı alan korkusu ve uykusuzluk gibi durumlar da azalmış solunum fonksiyonunu neden olabilir.

a. Klinik Özellikler

- ❖ Eforla nefes darlığı gelişebilir, bazen sadece konuşma veya yemek yemeye de nefes darlığı gelişebilir.
- ❖ Uyku bozukluğu, anksiyete ve panik

- ❖ Ortopne: yatar pozisyonda nefes darlığı (çoğu hasta yarı yatar pozisyonu en rahat pozisyon olarak görür; bu pozisyon interkostal kasların ve diyaframın en yüksek mekanik avantajla çalışmasını sağlar ve yutma için daha konforludur).
- ❖ Hipoventilasyon uykusu sırasında daha kötüleşir (bulber ve laringeal kas zayıflığı nedeniyle üst hava yolu kısmen tıkanabilir).
- ❖ Kandaki CO₂ seviyelerinin yükselmesi baş ağrısı, bulantı, somnolans ve ensefalopatiye neden olabilir.
- ❖ Eşlik eden akciğer hastalığı varsa hipoksemi gelişebilir.

b. Yönetimi

- ❖ Solunum yönetimi tartışması semptomlar ortaya çıkmadan önce başlatılmalıdır (tanı anında mevcut değilse)
- ❖ Solunum müdahalelerinin seçimi açık bir şekilde sunulmalıdır:
 - Sadece tıbbi
 - Non-invaziv ventilasyon (NIV, genellikle BİPAP)
 - Trakeostomi ve uzun süreli invaziv mekanik ventilasyonlar (IMV)
- ❖ Anksiyete giderme, ilaç tedavisi
- ❖ Solunum terapisti veya fizyoterapist tarafından öğretilen kontrollü nefes egzersizleri ve yardımcı öksürme teknikleri terapist
- ❖ Sandalye ve yatakta doğru duruş (ayarlanabilir sırt destekli yataklar ve yatar sandalyeler yardımcı olabilir)
- ❖ Salgı kontrolü (ağızda ve yutakta tutulan salgılar hava yolunu daha da tehlikeye atar ve hastanın rahatsızlığını ve paniğini artırır)
- ❖ Emme aparatı (Aspiratör) faydalı olabilir

NOT: ALS'de Oksijen Terapisi:

- CO₂ birikimi olan durumlarda oksijen terapisi, hiperkarbi, koma ve ölüme yol açabileceğinden dikkatle kullanılmalıdır. Oksijen, burun mukozasını kurutabilir. Cihaz gürültülü olabilir ve bu, iletişimi zorlaştırabilir. Maske veya burun prongları rahatsız edici olabilir.

- Beşinci kranial sinirin V2 bölgesindeki hava akışının konfor sağladığı gösterilmiştir; bu, oda havasında bir fan veya maske şeklinde olabilir.
- Ancak, hasta oksijen kullanarak semptomlarında rahatlama buluyorsa, bu durumda oksijen, palyasyon için uygundur.
- Oksijen terapisi önerilmeden önce tedavi hedeflerini netleştirmek önemlidir.

DİKKAT!

Düzenli Akciğer Fonksiyonu İzleme: Vital kapasite ve öksürme yeteneği. Bu, solunum sorunlarını tartışma fırsatı sağlar ve solunum gerilemesini öngörmeye yardımcı olur.

Arteriyel Kan Gazları Ölçümü: pO_2 ve pCO_2 değerleri, prognoz hakkında bilgi verir ve oksijen terapisinin uygun olup olmadığını gösterir.

Solunum Uzmanına Yönlendirme: Eğer hastanın isteği doğrultusunda herhangi bir tür destekli ventilasyon gerekiyorsa.

- Non-invaziv Ventilasyon (NIV): Ara vermeli non-invaziv pozitif basınç ventilasyonu (NIPPV) veya maske ile iki seviyeli pozitif hava yolu basıncı cihazı (BİPAP) kullanımı yaşam kalitesini artırdığı ve anlamlı şekilde yaşam süresini uzatabileceği gösterilmiştir.
- İnvaziv Mekanik Ventilasyon (IMV): Hedef, ölümün ertelenmesi yerine uzun vadeli hayatta kalma ise (ve uygun destekler sağlanmışsa) IMV kullanılmalıdır.

Mekanik Ventilasyonun Etkileri

- Yaşam kalitesi ile ilgili konular mutlaka ele alınmalıdır.
- Özellikle invaziv mekanik ventilasyon (IMV) durumunda, aile ve bakıcılara olan bağımlılık artmaktadır.
- IMV durumunda, uygun hemşirelik bakımının evde sağlanabilir ve erişilebilir olup olmadığı değerlendirilmelidir.
- Ölüm, IMV'nin isteyerek veya kazara sonlandırılması, IMV komplikasyonları veya yeni bir durumdan kaynaklanabilir; bu, doğrudan ALS'den değildir.

- Ventilasyon desteği ne zaman sonlandırılmalıdır? Hasta ve ailenin, tedaviye son verme konusunda kişisel ve ruhsal destekleri var mı?

c. Palyasyon

Nefes darlığı ALS'nin en korkutucu semptomlarından biridir. Çok az hasta invaziv mekanik ventilasyon kullanmayı kabul eder. İnvaziv ventilasyon desteğini seçme kararı solunum semptomları gelişene kadar beklenmemelidir. NİV'i tolere edebilenler için, C02 retansiyonu ve dispne semptomları aylarca veya nadiren yıllarca hafif düzeyde kalabilir. Bulber zayıflık NIV kullanımını ve solunum kas zayıflığının ilerlemesini sınırlayabilir. İnvaziv ventilasyon tercih edilmiyorsa dispne ve anksiyetenin giderilmesi için öneriler aşağıdaki gibidir:

- ❖ Dispnenin hafifletilmesi en iyi opiyatlar kullanılarak ve bir palyatif bakım ekibi ve/veya uzman ALS bakım ekibi ile istişare edilerek sağlanır:
 - Dispne semptomlarını kontrol altına almak için genellikle opioidlerde (örn. morfin veya hidromorfon) kademeli artış gerekebilir. Genellikle hastalar yatmadan önce bir dozdan fayda görürler, ancak gündüzleri aralıklı olarak da kullanabilirler. Etki süresi en fazla dört saattir. Gerektiğinde doz ve sıklığı kademeli olarak artırılabilir.
 - Nefes darlığı veya boğazda salgı birikmesi nedeniyle endişeli veya sıkıntılı olduğunda, yemeklerden 4 ila 5 dakika önce küçük bir doz, yemek yerken nefes darlığı semptomlarını iyileştirebilir.
 - Subkutan morfin veya dilaudid reçete etmek ve ardından dozlar eşdeğerse fentanil bantlarına geçiş yapmak. (Önemli: Opiat dönüşümleri için eczacıdan yardım alın.)

NOT: Morfin ağızdan veya subkutan verilebilir, ancak eşdeğer dozlarda s/c 2-4 kat daha etkilidir.

NOT: Uzun etkili opioid preparatlarının yutulabilirliğinin belirlenmesi, reçete edilmeden önce yapılmalıdır. Kontin gibi bazı preparatlar, ezilemediği için g-tüpü aracılığıyla verilemez.

❖ Diğer İlaçlar:

- Benzodiazepinler: Küçük dozlarda diazepam veya klonazepam eklenerek anksiyete kontrolüne yardımcı olunabilir.
- Antikolinerjikler: Hioskin, atropin, amitriptilin ve glikopirrolat gibi ilaçlar, ölen hastaların hava yollarındaki salgıları azaltır.

Hastalara ALS'de boğulma ataklarından kaynaklanan ölümlerin neredeyse hiç duyulmadığı ve hastalığın son aşamalarının genellikle huzurlu ve onurlu olduğu mesajını vurgulayın. Bu mesaj, hastaların kaygılarını azaltmaya ve durumu daha iyi anlamalarına yardımcı olabilir.

4.4. Sialore

Sialore ya da tükürük akması, aşırı tükürük üretiminden değil, dil, dudaklar ve yutma kaslarının fonksiyonundaki bozulma nedeniyle normal tükürük üretimini yönetme becerisinin azalmasından kaynaklanır. Tükürük ve kalın mukusun birikmesi, uyku düzenini bozabilir ve boğulma riskini artırabilir.

a. Klinik Özellikler

- ❖ Salgıların ön tarafta birikmesi, tükürüğü temizlemek için yutkunmanın daha az tetiklenmesine neden olur.
- ❖ Zayıf Dudak Kapama: Sızdırmayı önleyen iyi bir dudak kapaması yoksa, bu durum tükürüğün dışarı akmasına yol açabilir.

b. Yönetim

- ❖ Medikal tedavi atropin ve amitriptilin gibi antikolinerjik ilaçları veya skopolamin bantlarını içerebilir (aşırı ağız kuruluğu ve kabızlık gibi yan etkiler bildirilmiştir).
- ❖ Bazı hastalarda, tüketilen süt ürünleri miktarının azaltılmasıyla iyileşme bildirilmiştir.
- ❖ Düzenli ağız hijyeni ve ağız-diş sağlığını korumak; zararlı ağız içi bakteri üretimini azaltmak ve potansiyel olarak "sağlıksız" sekresyonların aspire edilmesinden kaynaklanan pnömoni riskini azaltmak için (beslenme tüpleri yoluyla beslenenler dahil) önemlidir.
- ❖ Taşınabilir aspirasyon cihazı bazı durumlarda faydalı olabilir.

- ❖ Bazı ALS merkezlerinde, parotise botulinim toksin enjeksiyonları (eğitimli bir nörolog tarafından) veya tükürük bezlerinin ısınlanması, tıbbi olarak refrakter siyalore hastalarına önerilebilir
- ❖ Nadiren, salgılara bağlı ortaya çıkan tıkaçlar boğulmalara sebep olabilir. Bu durumlarda trakeostomi düşünülebilir. Bu, uzun süreli invaziv mekanik ventilasyon istemeyenlere bile önerilmelidir. Bu durumda trakeostomi kullanma kararı, hava yolu tıkanıklığının neden olduğu riski önlemek içindir.

NOT: İlaçla tedavi ederken, uyuşukluk veya nefes almada yavaşlama nedeniyle düşme riskini artırabilecek yan etkileri göz önünde bulundurmayı unutmayın.

NOT: Dişsiz hastaların da ağız içi boşluğu düzenli olarak muayene edilmelidir.

4.5. Psödobulber Etki

Psödobulber duygulanım veya duygusal değişkenlik, kontrolsüz ve uygunsuz ağlama veya gülme ile karakterizedir. Bunun bir duygusal değişkenlik olarak ortaya çıktığı düşünülmektedir. Beyinde limbik motor nöronların inhibisyonunun kaybolmasının bir sonucudur. Duygusal değişkenlik bir duygudurum bozukluğu değil, anormal duygulanım göstergesidir. Hekimler psödobulber duygulanım konusunda dikkatli olmalıdır çünkü bu durum genellikle ALS'nin bir parçası olarak kabul edilmez, depresyonla karıştırılabilir ve hastalar genellikle semptomları bildirmez. ALS hastalarının %50'si psödobulber duygulanım yaşar.

a. Klinik Özellikler

- ❖ Uygunsuz veya mevcut durumla ilgisiz olabilen kontrol edilemeyen gülme veya ağlama nöbetleri
- ❖ Ağlama uzun sürebilir ve durdurulması zor olabilir.
- ❖ Duygusal içerikli konuların tartışılması, orantısız bir şekilde gülme veya ağlama tepkilerini tetikleyebilir. Örneğin, bir çocuğun mezuniyetinden bahsetmek, duygusal bir bağ oluşturduğundan, aşırı bir hıçkırıkla sonuçlanabilir.
- ❖ İfade, kendiliğinden veya motivasyonsuz olabilir.

- ❖ En yaygın olarak, yutma ve konuşmada zorluk çeken ALS hastalarında görülmektedir.
- ❖ Aşırı kontrolsüz ağlama gülmekten daha yaygındır.

NOT: Psödobulber duygulanımın ilişkiler, sosyal etkileşim ve genel yaşam kalitesi üzerinde önemli etkileri olabilir. Etkili bir şekilde yönetilmezse, yüksek düzeyde hayal kırıklığı ve sosyal kaygı, sosyal geri çekilme ile sonuçlanabilir.

b. Yönetim

- ❖ Antidepresanlarla tedavi yaklaşımları farklılık göstereceğinden, depresyondan ayrı doğru bir tanı konulması kritik önem taşır.
- ❖ Semptomun tanınması ve sosyal yönetiminin tartışılması yeterli olabilir, ancak müdahale gerekiyorsa aşağıdaki antidepresanları düşünün.

Bazı yaygın antidepresanlar:

- Trisiklik antidepresanlar
- Seçici serotonin geri alım inhibitörleri.
- Valproat
- Lityum

NOT: Araştırma aşamasındaki bir ilaç olan Nuedexta, dextrometorfan ve kinidin kombinasyonu, ALS hastalarında duygusal labilite tedavisinde klinik denemelerde etkinlik göstermiştir. ABD'de uzun dönem güvenliği değerlendirmek amacıyla açık etiketli bir çalışma yürütülmektedir. Henüz kullanıma sunulmamış olmasına rağmen, gelecekte takip edilmesi gereken bir tedavi seçeneği olabilir.

4.6. Ağrı

ALS'deki ağrı ve rahatsızlık kas güçsüzlüğü, sertlik ve immobilitenin komplikasyonları olarak ortaya çıkar.

a. Klinik Özellikler

- ❖ Büyük eklemleri stabilize etme ve omurga duruşunu koruma yeteneğinin azalması.

- ❖ Kasların zayıf olduğu durumlarda eklemlerdeki yaralanmalar (örneğin, yardımcı transferler sırasında omuz eklemi hasarı).
- ❖ Sıkışma veya konumlanmadan kaynaklanan nöropatik ağrı (örneğin; ayak düşmesi, bazı hastalar ellerinde ve ayaklarında yanma ve karıncalanmadan şikâyet eder)
- ❖ Önceki ağrı sendromlarının alevlenmesi, sırt ağrısı vb.
- ❖ Kas krampları
- ❖ Spastisite (çene spazmları dahil)
- ❖ Cilt basıncı
- ❖ Kabızlık
- ❖ Laringospazm

b. Ağrı Yönetimi

Pozisyonlama ve Fizyoterapi

Ağrı yönetiminde ilaç tedavisinin ve düzenli fizyoterapinin rolünü belirlemek için bir fizyoterapistle koordinasyon şarttır.

- ❖ Kas gücünün korunduğu erken dönemlerde aktif germe programları uygulamak, eklem ve kas ağrısının gelişimini önleyebilir.
- ❖ Hastalığın ilerleyen dönemlerinde, Yatak ve sandalyede baş, gövde ve uzuv ağırlığını destekleyecek şekilde dikkatli pozisyonlama yapmak önemlidir.
- ❖ Kendi kendine pozisyon alamayan hastalar için düzenli olarak pozisyon değiştirilmelidir.
- ❖ Kas ve eklem sertliğini önlemek için pasif uzuv hareketleri yapılmalıdır.
- ❖ En uygun pasif egzersizler, pozisyonlama ve transfer teknikleri ile basınç yaralarını önleyici ekipman (örn. özel minderler, yataklar veya pedler) hakkında fizyoterapistten bilgi alınmalıdır.

b.1. Analjezi:

- ❖ Steroid olmayan anti-inflamatuar ilaçlar kullanılabilir.

- ❖ Eklem içi enjeksiyon, özellikle omuz eklemine yapılabilir.
- ❖ Küçük dozlarda oral morfin genellikle çok faydalıdır.
- Çok düşük dozlarla başlayın (örn. geceleri 2-4 mg ve gerekirse kademeli olarak artırın). Doz 4 saatlik artışlarla tekrarlanabilir.
- Düzenli analjezi gerekiyorsa yavaş salınımlı morfin preparatlarını düşünün.
- Zaten uygulanmıyorsa her zaman bir bağırsak rejimi uygulayın.
- ❖ Antikonvülsanlar/gabapentin en düşük yan etki profiline sahiptir, ancak maliyet sorunu olabilir.
- ❖ Antidepresanlar: amitriptilin ve desipramin gibi trisikliklerin antikolinergik yan etkileri vardır, bu da nöropatik ağrısı ve aşırı salivasyonu olan ALS hastalarda yararlı olabilecek ilaçlardır.

b.2. Anti-Kramp/Spazm İlaçları:

NOT: Kramplar hastalığın erken dönemlerinde daha sık görülür.

- ❖ Kinin bisülfat: Gece yaklaşık 300 mg alınabilir.
- ❖ Diazepam
 - Diazepam kullanımını gözden geçirmek önemlidir; çünkü etki süresi uzun olup yaşla birlikte daha da uzar. Ancak, bu uzun etki süresi, ilacı iyi tolere eden hastalar için faydalı olabilir.
- ❖ Baklofen (uyuşukluk, kas güçsüzlüğü ve döküntü yan etkileri görülebilir)
 - *Kramp için:* Çok küçük dozlarla başlamak önerilir (örn., 5-10 mg baklofen günde iki kez veya 1-2 mg diazepam). Sadece yatmadan önce doz gerekebilir.
 - *Spazmlar için:* 5-10 mg günde iki kez ile başlayın. Gereklikçe dozu yavaşça artırın. Toplam günlük dozun 75 mg'ı aşması genellikle önerilmez.

NOT: Eyalet ALS Derneğiniz, ALS hastalarına Basınç Yararları Ekipman Programı aracılığıyla basınç yaralarını önleyici ekipman sağlayabilir. ALS hastalarına, bu ve diğer programlar ile hizmetlerden yararlanabilmek için derneğe kaydolmalarını teşvik edin.



5. PALYATİF BAKIM

ALS şu anda tedavi edilemez bir hastalıktır ve etkili bir tedavi bulunmamaktadır; dolayısıyla, palyatif bakım, tanıdan itibaren bakım sürecinin bir parçasıdır. ALS'de semptom kontrolü sağlamak ve hastalık sürecinde yaşam kalitesini artırmak, palyatif bakım olarak kabul edilir; bu, sadece son evre kanser bakımı ile ilişkilendirilen hospis veya konfor bakımını kapsamaz. Palyatif bakım, hastalığa değil, kişiye odaklanarak, bireylerin kalan zamanlarında nasıl bir yaşam sürmek istediklerine yardımcı olur.

ALS gibi bir hastalığın bakımında benzersiz bir diğer yön, hastaların hastalık süresince bir dizi fonksiyonel kayıpla karşılaşmalarıdır; her kayıp, yas ve matem sorunlarıyla birlikte gelir. Kaybın ve yasın, ALS hastaları ve aileleri için sadece ölüm ve ölümü ele almakla sınırlı olmadığını bilmek önemlidir.

Tedavi hedefleri, hastalar ve aileleriyle tartışılmalı ve hastanın durumu değiştikçe yeniden gözden geçirilmelidir. ALS terminal aşamaya ilerledikçe, palyatif bakımın amacı, fonksiyonu en üst düzeye çıkarmaktan, hastanın inançlarına ve tercihlerine uygun, huzurlu ve onurlu bir ölümü sağlamak için şefkatli hospis bakımına geçer.

5.1 Uygulamada Palyatif Bakım

■ ALS'ye özgü sorunlar:

- ALS ile kanserde palyatif bakım arasındaki farkları anlayın
- Hastaya, kesin bir tedavi sunamıyor olsanız bile onu terk etmeyeceğinizi vurgulayın. ALS hastaları sıklıkla tanı aldıktan sonra terk edilmiş hissettiklerini bildirirler. Bu nedenle, onlara sürekli destek sunacağınızı ve yanlarında olacağınızı ifade etmek çok önemlidir.

■ Yönlendirmeler ve bağlantılar:

- Hastalık sürecinin erken aşamalarında, palyatif bakım organizasyonları ve uzmanlarıyla bağlantı kurun. Bu, hastalar ve/veya bakım verenler için ek süreye ihtiyaç duyabilecekleri

terminal hastalığın doğasıyla başa çıkmalarında faydalı tavsiyeler ve destek sağlayabilir.

- Konfor bakımını sağlamak ve gerektiğinde yas ve kayıp danışmanlığı konusunda rehberlik almak için palyatif bakım ekibine veya uzmanına başvurun. Bu, hastanın ve ailesinin duygusal ihtiyaçlarına yönelik önemli bir destek sunabilir.
- Hastanın ruhsal danışmanlığa ihtiyaç duyduğunu veya arzuladığını gösteren ipuçlarını tanıyın, uygun önerilerde bulunun ve yönlendirmelerde bulunun.

■ İleri bakım planlaması:

- Son dönemle ilgili konular hakkında iletişim hatlarını açık tutarak, ileri düzey bakım planlaması için doğru zamanın belirlenmesine yardımcı olun ve gerektiğinde uygun yönlendirmeler yapın.
- Tarafsız profesyonel açıklamalar, kişisel tercihler ve dini veya kültürel inançlar temelinde ortak karar verme uygulayın.
- Hastanız ve onların vekil olarak görev yapacak bakıcısıyla, ileri düzey bakım direktiflerini en az altı ayda bir gözden geçirin (çünkü tercihlerin hastalık süresince değişebileceğini unutmayın).
- Hastanızın mevcut son dönem bakım tercihleri hakkında tüm ilgili sağlık ekibi üyelerini bilgilendirin.

■ Tamamlayıcı bakım:

- Tamamlayıcı terapilerin bazı hastalara yardımcı olduğu bulunmuştur: aromaterapi, refleksoloji, masaj, gevşeme teknikleri ve akupunktur.

5.2. Terminal Dönemde Bakım

Bazı ALS hastalarında ölüm çok ani gelişebildiği gibi bazı hastalar uzun yıllar boyu yaşayabilir. ALS'de en yaygın ölüm nedeni genellikle solunum yolu enfeksiyonunu takiben gelişen solunum yetmezliğidir.

NOT: Hastalara ve ailelere boğulma sonucu ölümün nadir olduğu konusunda güvence vermek önemlidir.

Eylem:

■ Semptom Yönetimini Kontrol Et:

- Ağrı
- Dispne
- Disfaji
- Sialore
- Uykusuzluk
- Anksiyete ve depresyon
- Bağırsak ve mesane fonksiyonu

■ Hasta ile iletişimi mümkün olduğunca uzun süre devam ettirin:

- Göz işaretleme veya kapalı uçlu sorulara tek yanıt verme gibi yöntemler kullanarak iletişimi sürdürebilirsin.
- Aile ve bakıcının duygusal ve pratik ihtiyaçlarını gözden geçir. Bu, bakım planları hakkında bilgi paylaşımını ve hasta evdeyken yeterli hemşirelik desteğini kolaylaştırmayı içerebilir.

İlaçlar:

- Nefes darlığını hafifletmek ve ağrıyı kontrol etmek için genellikle opioidlerde (örneğin, morfin veya hidromorfon) kademeli artışlar gereklidir. (Nefes darlığı bölümünde son evre palyatif bakım için daha spesifik ilaç önerileri bulabilirsiniz.)
- Opioidler öksürük refleksini azaltmak için de kullanılır
- Hyoscine hydrobromide gibi antikolinergik ilaçlar, tükürük ve akciğer salgılarını azaltır ve düz kasları gevşetir.
- Diazepam, midazolam ve klorpromazin gibi sedatifler kaygıyı azaltmak için kullanılır.

İyi semptom kontrolü, ALS ile yaşamının yönetiminde olduğu kadar, huzurlu ve onurlu bir ölüm için de esastır.

6. BAĞIMSIZLIĞI KORUMAK İÇİN EKİPMAN

Ekipmanlar, ALS hastalarının hayatında önemli bir rol oynamaktadır. ALS ilerleyici bir hastalık olduğu için fiziksel değişiklikler meydana gelir. Optimum işlevselliği sürdürmek için yardımcı cihazlara ihtiyaç duyulur. ALS Dernekleri, diğer yollar tükendiğinde (kamu ve özel sağlık yardımları), Ekipman Programları aracılığıyla ekipman edinme konusunda yardım sağlar.

Bireyler, ekipman satın almadan veya evlerini ya da araçlarını modifiye etmeden önce uygun sağlık profesyonelleriyle seçenekleri tartışmalıdır. Ekipman ve tadilatlar maliyetli olabilir ve temin edilmesi zaman alabilir. Her ekipman farklıdır ve ALS'li her birey için uygun olmayabilecek özel özelliklere sahip olabilir. Kullanılabilir ekipman konusunda bilgi sahibi olan meslek terapistleri gibi sağlık profesyonelleri aşağıdaki soruları yanıtlayabilir:

- Ekipman veya yenilemenin avantajları ve dezavantajları
- Dikkate alınması gereken güvenlik konuları
- Acil ve uzun vadeli ihtiyaçlar
- Finansman veya kredi seçenekleri, kişinin ihtiyaçlarına en iyi şekilde hizmet edecek çözümü seçmesine yardımcı olacaktır.

6.1. Günlük Yaşam Aktiviteleri İçin Yardımcı Araçlar

ALS'li birçok birey, nesneleri tutmada zorluk yaşar. Parmak, el ve bilek kaslarındaki zayıflığı telafi etmek için günlük aletleri modifiye etmek veya yardımcı cihazlar satın almak mümkündür:

- Ekstra kalın saplı mutfak eşyaları
- Ekstra kalın kulplu kupalar
- Kalın kalemler veya kurşun kalemler
- Kapı kolu çevirmek için aparatlar
- Giysilerde düğme ve fermuar yerine kullanılan cırt cırt veya lastikler
- Elle kullanılmayan telefonlar
- Oyun kartları için tutacak
- ALS'li bireylerin ışıkları, radyo, televizyon açıp kapatmalarını, kapıları açıp kapatmalarını, kahve makinesini çalıştırmalarını vb. sağlayan

çevresel kontroller; bunlar avuç içi hareketi, baş hareketi veya hatta nefes üfleme ile kullanılabilir.

6.2. Vücut Destekleri (Major Ortezler)

Hastane ve kliniklerde bulunan çeşitli vücut destekleri, kaslar zayıfladığında eklemleri belirli pozisyonlarda desteklemek ve spastisiteyi önlemek için kullanılır. Bu ürünler konforu artırabilir ve yorgunluğu önleyebilir ayrıca kişinin günlük yaşam aktivitelerini yerine getirme becerisini geliştirebilir:

- Ayak bileği ve ayak ortezleri (AFO'lar)
- El ve bilek destekleri
- Omuz (askı) ve boyun (boyunluk) destekleri

6.3. Mobilite

Bağımsız ve güvenli bir şekilde hareket edebilme yeteneği, bir kişinin evindeki ve toplumdaki aktivitesini sürdürmesi için önemlidir. Hareketlilik için farklı ekipmanlar kullanarak enerji tasarrufu sağlamak, kişinin keyif aldığı faaliyetlere katılmasına olanak tanır. Örneğin, bir kişi evde baston kullanırken daha uzun mesafelerde elektrikli tekerlekli sandalye kullanabilir. ALS'li birey hareketlilik ekipmanlarını kullanırken çevresel güvenlik ile ilgili önlemler alınmalıdır (örneğin, takılma riskini artıran halıların kaldırılması, tekerlekli sandalyenin takılmaması için dikkat edilmesi). Bireyin yardım almadan hareket edemez hale gelmesini beklememek önemlidir; ekipman temin etmenin zaman alacağını göz önünde bulundurarak, terapist ile en kısa sürede görüşmek gerekir:

- Bastonlar ve yürüteçler
- Manuel tekerlekli sandalyeler
- Elektrikli tekerlekli sandalyeler
- Tekerlekli sandalyelerde eğilme ve geri yatma işlevleri
- Konfor ve basınç azaltma için seçilen yastıklar
- Scooterlar

NOT: Bir terapistten uygun bir tekerlekli sandalye oturma değerlendirmesi almak, konfor, güvenlik ve hareketlilik açısından hayati önem taşır.

6.4. Asansörler ve Merdiven Kızakları

Bir kişiyi evin bir katından diğerine veya küvetten tekerlekli sandalyeye taşımak gibi farklı taşıma çeşitleri için ekipman seçenekleri mevcuttur:

- ❖ Sandalye Asansörü: Oturur pozisyondan ayakta pozisyona geçiş yapan otomatik yatarak kalkma sandalyeleri.
- ❖ Tavan Asansörleri: Bir kişiyi yataktan banyoya, tekerlekli sandalyeye, tuvalete taşımak için tavana monte edilmiş bir ray üzerine bağlı küçük asansörler.
- ❖ Portatif Asansörler: Hoyer Asansörü gibi taşınabilir asansörler, bir kişiyi kaldırmak için bir askı kullanır. Bu tür asansörler ev içinde taşınabilir.
- ❖ Merdiven Kızakları: Otomatik bir sandalye bir kattan diğerine geçmek için bir ray üzerinde yukarı ve aşağı hareket edebilir.
- ❖ Tekerlekli Sandalye Asansörleri: Diğer alternatifler (rampalar gibi) uygun olmadığında, bir kişiyi evin içinde veya dışında bir seviyeden diğerine çıkarabilir veya indirebilir.

6.5. Banyo Ekipmanları

- ❖ Yükseltilmiş klozet oturakları veya komodin sandalyeleri
- ❖ Bağımsız tuvalet kullanımını sürdürmek için tuvalete bide eklentileri
- ❖ Küvet sandalyeleri veya asansörleri
- ❖ Ayakta transfere yardımcı olmak için süper direkler

6.6. Arttırıcı ve Alternatif İletişim (AAİ) Ekipmanları

ALS nedeniyle işlevsel konuşmanın kaybı yıkıcı olabilir ve gerekli önlemler alınmadığı takdirde izolasyona yol açabilir. İletişim için alternatif yollar sağlamak amacıyla eğitim ve değerlendirme, konuşma terapisi tekniklerinin veya konuşma amplifikatörlerinin etkisini yitirmeden çok önce başlamalıdır. Düşük teknoloji (örneğin, heceleme için harf tahtaları) ile yüksek teknoloji (örneğin, gelişmiş sesli iletişim cihazları – VOCA) dahil olmak üzere birçok AAİ seçeneğinin mevcut olduğunu bilmek cesaret verici olabilir; bu seçenekler arasında birçok farklı alternatif de bulunmaktadır. Çoğu zaman, tek bir cihaz veya iletişim yöntemi yerine hem düşük teknoloji stratejilerini hem de bir veya daha fazla elektronik cihazı

içeren bir iletişim sistemi gereklidir. Bunun nedeni, tek bir iletişim yönteminin tüm iletişim türleri için her ortamda etkili olmayabilmesi ve ihtiyaçların zamanla değişebilmesidir (örneğin, bilgisayarlar kuvvette iyi değildir veya şu anda yazabilen biri birkaç hafta veya ay içinde bunu yapamayabilir).

Kapsamlı bir iletişim sistemi uygun bir şekilde belirlendikten sonra, özel sağlık sigortası veya eyalet ekipman programları gerekli teknolojinin tamamını finanse edemiyorsa, ALS Dernekleri teknoloji temininde yardımcı olabilir. Mevcut olan çok çeşitli cihaz ve tekniklerden birkaç örnek:

- ❖ Kollarını kullanamayan kullanıcıların gözleriyle işaret ederek mesajları heceledebilecekleri veya seçebilecekleri şeffaf plastik iletişim panoları (düşük teknoloji)
- ❖ Hala yazabilen ancak yanında çok fazla kâğıt taşımak istemeyenler için silinebilir yazı tahtaları veya levhalar
- ❖ Solunum kanülü aracılığıyla mekanik ventilasyonu olan, ancak yine de kelime oluşturmak için iyi bir artikülasyona sahip olan bazı kişiler için konuşma valfleri
- ❖ Konuşma üreten cihazlar (SGD) olarak da bilinen taşınabilir VOCA'lar, kendilerine hecelenen her şeyi konuşacak bir konuşma sentezleyicisine sahiptir veya bir düğmeye dokunarak önceden kaydedilmiş mesajları oynatabilir.
- ❖ Taşınabilir veya masa üstü bir bilgisayarda özel iletişim yazılımı kullanılarak oluşturulan VOCA'lar/SGD'ler

NOT: Hastaların, çoğu eyalette AAİ'yi reçete etme ve kullanıcıları sistemlerini kullanma konusunda eğitime konusunda özel eğitim ve deneyime sahip bir iletişim teknolojisi uzmanı (genellikle konuşma ve dil terapisti veya meslek terapisti) tarafından değerlendirilmesi kritik öneme sahiptir. Uygun değerlendirme ve reçete, pahalı ve uygunsuz satın almaların önüne geçerken, uzman eğitimi bir cihazın optimal kullanımını kolaylaştırır.

KAYNAKÇA

1. ALS Society of Canada. (1994). *Resources for ALS Healthcare Providers*. Toronto.
2. Armon, C. (2003). Epidemiology of ALS/Motor Neuron Disease, in *Motor Neuron Disorders*, (Shaw PJ and Strong, MJ, Eds). Elsevier, Inc.: Philadelphia.
3. Cochrane, G and Donacghy, M. (1993). *Motor Neuron Disease, Neurological Rehabilitation*. Churchill Livingstone.
4. *Evaluation of Palliative Care in General Practice Facilitators Report 1992-94*. (1995). RCGP & MacMillan Fund: London.
5. Goonetilleke, A. (1995). Current therapies in motor neuron disease. *British Journal of Hospital Medicine*, 53 (7): 314-317.
6. Hussain, A, Geddes, A, Woolfrey, S, Massey, J and Cox, J. (1995). The team approach to percutaneous endoscopic gastrostomy feeding. *British Journal of Medicine*, 54 (7): 308-312.
7. Leigh, PN and Ray-Chauduri, K. (1994). Motor Neuron Disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 57: 866-896.
8. McCarthy, J (Ed). (2005). *Manual for People Living with ALS*. ALS Society of Canada: Toronto.
9. Miller, RG, Rosenberg, JA, Gelinas, DF, et al (ALS Practice Parameter Task Force). (1999). Practice Parameter: The Care of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis (An Evidence-Based Review). *Neurology*, 52: 1311-1323.
10. Mitsumoto, H, Bromberg M, Johnston, W, et al. (2005). Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 6 (3): 145-154
11. Mitsumoto, H and Munsat, TL. (2001). *Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Guide for Patients and Families* (2nd Edition). Demos: New York.
12. O'Brien, T, Kelly, M and Saunders, C. (1992). Motor Neuron Disease- A hospice perspective. *British Medical Journal*, 304: 471-473.
13. Oliver, D. (1994). *Motor Neuron Disease* (Second Edition), RCGP: London.
14. Oliver, DJ. (1998). Syringe drivers in palliative care. *Palliative Medicine*, 2: 21-26.

15. Robinson, L and Stacy, R. (1994). Palliative care in the community: setting practice guidelines for primary care teams. *British Journal of General Practice*, 44: 461-464.
16. Shaw, PJ and Strong, MJ (Eds). (2003). *Motor Neuron Disorders*. Butterworth-Heinemann: Philadelphia.
17. Skelton, J. (1994). Dysphagia in Motor Neuron Disease. *Nursing Standard*, 8 (37): 57-64.



ÖNERİLEN OKUMALAR VE DİĞER KAYNAKLAR

Bu liste, profesyonel olarak ALS'yi ve ALS hastalarının ihtiyaçlarını daha iyi anlamanıza yardımcı olacak bazı metinleri ve kaynakları tanıtmak amacıyla hazırlanmıştır. Hastalarınıza önerebileceğiniz daha kapsamlı kaynaklar, *ALS ile Yaşayanlar için Kılavuz*'da bulunmaktadır. Hastanızın bu kılavuza sahip olup olmadığını kontrol edin. Eğer yoksa, onları eyalet ALS Derneği'ne yönlendirin veya www.als.ca adresinden indirilebileceğini belirtin.

1-ALS HAKKINDA TIBBİ METİNLER

Amiyotrofik Lateral Skleroz

Yazarlar: Hiroshi Mitsumoto, MD ve diğerleri
Yayıncı: Oxford University Press
Adres: 2001 Evans Road, Gary, NC 27513
İletişim: (800) 451-7556
ISBN: 0803602693

Amiyotrofik Lateral Skleroz: Klinik için Tanı ve Yönetim

Editörler: Jerry M. Belsh, MD ve Philip L. Schiffman, MD
Yayıncı: Futura Publishing Company, Inc.
Adres: 135 Bedford Road, P.O. Box 418, Armonk, NY
10504-0418
İletişim: (914) 273-1014
ISBN: 0879936282

ALS Bakımının Sürekliliğini Tamamlama: Bir Konsensüs Raporu

Yazar: Hiroshi Mitsumoto, MD, DMedSc, ALS Eş Çalışma Grubu Başkanı ve ALS Eş Çalışma Grubu Üyeleri.
Bu yayın, Robert Wood Johnson Vakfı'nın ulusal programı olan "Yaşam Sonu Bakımında Mükemmelliği Teşvik Etme" tarafından hazırlanmıştır. Program, Dr. Ira Byock tarafından yönetilmektedir.
www.promotingexcellence.org/als/index.htm

Motor Nöron Hastalıkları

Editörler: Pamela J. Shaw, MD ve Michael J. Strong, MD
Yayıncı: Butterworth-Heinemann/Elsevier, Inc.
Adres: Independence Square West, Philadelphia, PA 19106
İletişim: (215) 238-2239
ISBN: 0750674423

Amiyotrofik Lateral Sklerozda Palyatif Bakım: Motor Nöron Hastalığı

Yazarlar: David Oliver, MD, Gian Domenico Borasio, MD,
ve Declan Walsh, MD
Yayıncı: Oxford University Press
ISBN: 0192637667

2-ALS YÖNETİM KILAVUZLARI ve KRONİK HASTALIKLARLA BAŞA ÇIKMA

ALS ile Yaşayanlar İçin Bir Kılavuz

Kanada ALS Derneği tarafından hazırlanmıştır.

Editör: Jane McCarthy, MSc, MPH

Bu kapsamlı kılavuz, ALS hastalığı hakkında temel bilgileri, neden teorilerini, semptom yönetimini, ALS ile başa çıkmayı, yaşam sonu meselelerini, mali ve hukuki konuları kapsar. Ayrıca, geniş ve açıklayıcı bir eğitim ve bilgilendirme kaynakları listesi ile kayıt tutma ve iletişim araçlarına yer verilmektedir. Hastalar ve aile üyeleri, eyalet ALS Derneği ofislerinden bu kılavuzu ücretsiz olarak indirebilir veya basılı kopyasını temin edebilirler. Diğer basılı kopya talepleri ise bir ücrete tabi olacaktır.

www.als.ca

1-800-267-4257- 1-905-248-2052 (Büyük Toronto Bölgesi) www.als.ca

Amiyotrofik Lateral Skleroz

Yazarlar: Robert Miller, MD, Deborah Gelinas, MD ve Patricia O'Connor, RN

Bu kitap, nörolojik hastalıklarla yaşayan bireyler ve ailelerine yardımcı olmak amacıyla Amerikan Nöroloji Akademisi tarafından desteklenen bir dizi eserden biridir. Yeni tanı konmuş ALS hastaları için mükemmel bir kaynaktır. Kitap, hastalığın kendisi, semptomlar ve bunların nasıl azaltılabileceği, multidisipliner

ALS klinik merkezlerinin nasıl çalıştığı, gönüllü sağlık ajanslarının nasıl yardımcı olduğu, bilgisayarların ve internetin nasıl kullanılabileceği ile sağlık sigortası ile başa çıkma yollarını içeren bölümler içermektedir.

Yayıncı: AAN Press, Demos Medical Publishing, Inc.

Adres: 386 Park Avenue South, New York, NY 10016

ISBN: 1932603069

Web: www.demosmedpub.com

Amiyotrofik Lateral Skleroz: Hastalar ve Aileler için Rehber, 3. Baskı

Yazarlar: Hiroshi Mitsumoto, MD & Theodore L. Munstat, MD

Bu kapsamlı rehber, ALS yönetiminin her yönünü ele almaktadır. Hastalığın klinik özellikleri, tanı ve semptom yönetimi üzerine tartışmalarla başlayarak, ana bölümler tıbbi ve rehabilitasyon yönetimi, ALS ile yaşama, ileri evre hastalığı yönetimi ve yaşam sonu sorunları ile destek ve yardım sağlayabilecek kaynaklara odaklanmaktadır.

Yayıncı: Demos Medical Publishing, Inc.

Adres: 386 Park Avenue South, New York, NY 10016

ISBN: 1888799285

Web: www.demosmedpub.com

ALS: Hareketliliği Sürdürme

Bu, fiziksel terapi ve mesleki terapi için bir rehberdir. Enerji tasarrufu, mimari engellerin yönetimi ve uyarlanabilir cihazların kullanımı gibi teknikleri illüstre etmektedir.

ALS Nörosensoriyel Merkezi

6501 Fannin Street, Room B310, Houston, TX 77030

Bakım Vermek: Sevgi, Kayıp ve Yenilenmenin Ruhsal Yolculuğu

Yazar: Beth Witrogen McLeod

Bu kitap, aile bakımına dair deneyimi bol bir gazeteci tarafından yazılmıştır. Beth, bir yandan kanser hastası olan, diğer yandan ALS'li iki ebeveynine de bakım vermiştir. Bu kitabı okuyarak sağlık profesyonelleri, ALS aile bakıcılarının ihtiyaçları hakkında özel bir anlayış kazanabilirler.

Wiley and Sons Yayıncılık

ISBN: 0471254088

ALS/MND Topluluğu için İletişim ve Yutma Çözümleri

Editör: Marta S. Kazandjian, SLP, CCC

Bu değerli kaynak kılavuzu, ALS/MND hastası olan bireylerin, bakım verenlerin ve ailelerin iletişim ve yutma güçlüklerini en iyi şekilde yönetmek için bilinçli kararlar vermelerine yardımcı olur. Ayrıca, bu çözümlerin bireyin ihtiyaçlarını desteklemek ve çözmek için nasıl kullanılabileceğini gösterir.

Yayıncı: Singular Publishing Corp., San Diego, CA

İletişim: (800) 347-7707

ISBN: 1565938089

Düşmeyi Öğrenmek: Kusurlu Bir Hayatın Bereketleri

Yazar: Philip E. Simmons, PhD

Daha fazla bilgi için www.learningtofall.com adresini ziyaret edebilir, Xlibris üzerinden (www.xlibris.com) veya 888-795-4274 numarasını arayarak (doğu saatiyle mesai saatleri içinde) ulaşabilirsiniz.

Düşmeyi Öğrenmek kitabında, Lake Forest Üniversitesi İngilizce Profesörü Philip Simmons, 35 yaşında ölümcül Lou Gehrig hastalığı tanı konduğunda başlayan ruhsal yolculuğunu anlatıyor. Bilgelik ve mizah ile, hayatın en derin sorularına yanıtlar bulmakta ve tüm engellere rağmen derinlik, merhamet ve cesaretle dolu bir yaşam sürmenin yollarını göstermektedir.

ISBN: 073884022

ALS ile Yaşama Kılavuzları

ALS hastalarının, ailelerinin ve sağlık profesyonellerinin yönetiminde yardımcı olmak amacıyla hazırlanmış altı kılavuz:

1. Her Şey Nedir?
2. Değişimle Başa Çıkma
3. Semptomlarınızı ve Tedavinizi Yönetme
4. Hareketliliğiniz Etkilendiğinde İşlevsellik
5. Yutma ve Konuşma Güçlüklerine Uyum Sağlama
6. Nefes Alma Değişikliklerine Uyum Sağlama

Yayıncı: ALS Derneği

Adres: 27001 Agoura Road, Suite 150, Calabasas Hills, CA 91301-5104

İletişim: (800) 782-4747

Not: Kılavuzlar ALS ailelerine ücretsizdir.

Motor Nöron Hastalığı: Ailevi Bir Konu

Yazar: David Oliver, MD

Yayıncı: Sheldon Press

Adres: 36 Causston St, London, SW1P 4ST

ISBN: 0859699773

Alzheimer Değilse Ne Olacak? Bir Bakım Veren Demans Rehberi

Editörler: Lisa Radin ve Gary Radin

Önsöz: Murray Grossman, MD, EdD

Bugün halk, demans semptomlarını sıklıkla Alzheimer hastalığı ile ilişkilendirse de tıp dünyası artık daha genç yaşta başlayan bilişsel yetenekleri etkileyen çeşitli "diğer" demans türlerini ayırt edebilmektedir. Bu kitap, Alzheimer dışı demansların en büyük gruplarından biri olan frontotemporal demansı (FTD) ele alan ilk kapsamlı rehberdir. Kitabın katkıda bulunanları, kendi alanlarında uzman veya FTD hastaları ile olağanüstü uygulamalı deneyime sahip kişilerdir.

Türünün ilk örneği olan ve çok ihtiyaç duyulan bu kaynak çalışması hem sağlık profesyonellerine hem de FTD'den muzdarip kişilerin bakımını üstlenen kişilere gerçek ve pratik bilgiler sunmaktadır.

Prometheus Books

ISBN: 1591020875

3-YEMEK KİTAPLARI

Yutma Zorluğu Olanlar için Tarifler Kitabı: Lezzetli ve Besleyici Tarifler

Yazar: Elaine Achilles, EdD

Yayıncı: Cumberland House Publishing

Adres: 431 Harding Industrial Drive, Nashville, TN 37211

ISBN: 1581823487

4-VİDEOLAR

ALS Derneği'nin ALS ile Yaşama Video Serisi:

1. ALS Uzmanları ile Klinik Bakım Yönetimi Tartışması
2. Hareketlilik, Günlük Yaşam Aktiviteleri ve Ev Adaptasyonları
3. Nefes Alma Değişikliklerine Uyum Sağlama ve İnvaziv Olmayan Ventilasyon
4. Yutma Güçlüklerine Uyum Sağlama
5. İyi Beslenmeyi Sürdürme
6. İletişim Çözümleri ve Semptom Yönetimi

(Bu içerikler, ALS ile yaşayan bireyler, aile üyeleri ve kişisel sağlık profesyonelleri için ALSA aracılığıyla www.alsa.org adresinde ücretsiz olarak mevcuttur.)

ALS Lou Gehring Hastalığı

Bu video, "Doktor İçeride" adlı Dartmouth-Hitchcock Tıp Merkezi yapımı 30 dakikalık bir programdır. İki ALS hastası ve bir aile bakım vereninin vakalarını incelemektedir.

Uzman tıbbi ve bilimsel yorumlar, ALS Derneği Araştırma Direktörü ve Başkan Yardımcısı Lucie Bruijn, PhD ile Dartmouth-Hitchcock Tıp Merkezi'nde nörolog olan Jeffery Cohen, MD tarafından sağlanmaktadır.

Ayrıca DVD formatında da mevcuttur.

(800) 257-5126

www.films.com

Zor Kararlar Vermek

Dr. Barry Smith'in anısına adanmış iki video, kendisi Haziran 2001'de ALS nedeniyle hayatını kaybetmiştir. İlk video, bakım verenler için ister grup halinde ister bireysel olarak izlenmek üzere tasarlanmıştır. İkinci video ise sağlık profesyonellerine yönelik olarak hazırlanmıştır. Her iki video ile, grup liderlerinin videoları kullanmalarına yardımcı olacak bir ÇALIŞMA KILAVUZU da sunulmaktadır.

<http://www.lm-media.com/videos/>

Ventilasyon: Karar Verme Süreci

20 dakikalık bu video, ALS hastaları, aile üyeleri ve sağlık profesyonelleri için tasarlanmıştır. Video, ventilatöre bağımlı üç ALS hastası, aile üyeleri ve Northwestern Üniversitesi Tıp Fakültesi'ndeki Lois Insolia ALS Merkezi'nden tıbbi personel ile yapılan röportajları içermektedir.

(Les Turner ALS Vakfı aracılığıyla temin edilebilir, www.lesturnerals.org)

5-İNTERNET KAYNAKLARI

Diğer ALS Organizasyonları:

- www.alsmndalliance.org
Uluslararası ALS/MND Dernekleri İttifakı- Bu site, dünya genelindeki ALS/MND organizasyonlarının dizinini ve en son Uluslararası ALS/MND Sempozyumu'ndan araştırma raporlarını içermektedir.
- www.alsa.org
ALS Derneği (ABD)
- www.lesturnerals.org
Les Turner ALS Vakfı (Chicago merkezli ALS organizasyonu)
- www.march-of-faces.org
Yüzler Yürüyüşü – farkındalık artırma projesi
- www.als-mda.org
Kas Distrofisi Derneği (MDA) (ABD)- ALS'li bireyleri destekler ve ALS araştırmalarını finanse eder.
- www.mnda.org
Motor Nöron Hastalığı Derneği (İngiltere)

ALS Araştırmaları:

- ALS Derneği Kanada: www.als.ca
 - ALS Derneği Kanada Araştırma Güncellemeleri
[Buraya Tıklayın](#)
 - ALS Derneği Kanada Araştırma Özeti
[Buraya Tıklayın](#)
- Kanada ALS Araştırma Ağı (CALS): www.alsnetwork.ca
- ALS Derneği (ABD): www.alsa.org

- ALS C.A.R.E. Programı: Gönüllü, doktor yönlendirmeli bir program olup, ALS tanısı almış hastalar için klinik sonuçları iyileştirmeyi amaçlamaktadır.
www.outcomesumassmed.org/als
- Eleanor ve Lou Gehrig MDA/ALS Araştırma Merkezi:
<http://www.columbiaals.org/>
- Robert Packard ALS Araştırma Merkezi (Johns Hopkins):
<http://www.hopkinsmedicine.org/alscenter/index.cfm>
- Dünya Nöroloji Federasyonu ALS Sitesi: www.wfnals.org
- Klinik Çalışmalar: <http://clinicaltrials.gov> (hastalıkla ilgili arama yapın)

ALS İlaçları: Rilutek™

- Üretici Sitesi: www.alsinfo.com/index.jsp

Palyatif Bakım:

- Kanada Hospice ve Palyatif Bakım Derneği: www.chpca.net
- Palyatif Bakım Konseyi: www.med.mcgill.ca/orgs/palcare/copchome.htm
- Yaşam Sonu Hekim Eğitimi Kaynak Merkezi: www.eperc.mcw.edu
- Yaşam Sonu Bakımında Mükemmelliği Teşvik Etme:
www.promotingexcellence.org

ALS DERNEKLERİ VE KLİNİKLERİ

ALS Derneği Kanada

393 University Avenue, Süite 1701

Toronto, ON M5G 1E6

Web Sitesi: www.als.ca

Eyalet ALS Dernekleri (İletişim bilgileri için [buraya tıklayın](#))

Kanada'daki ALS Klinik ve Merkezleri (İletişim bilgileri için [buraya tıklayın](#))