

MULTIDISCIPLINARNO ZBRINJAVANJE I NEUROREHABILITACIJA BOLESNIKA S AMIOTROFIČNOM LATERALNOM SKLEROZOM

HRVOJE BUDINČEVIĆ^{1,2}, ANITA MARČINKO BUDINČEVIĆ^{1,2}, MARINA KOS¹, SANJICA VLAŠIĆ³, JELENA BARTOLOVIĆ⁴, SNJEŽANA BENKO³, VEDRAN OSTOJIĆ⁵ i SILVA SOLDI BUTKOVIĆ^{2,6}

¹Klinička bolnica Sveti Duh, Klinika za neurologiju, Zavod za cerebrovaskularne bolesti i intenzivnu neurologiju, Zagreb, ²Sveučilište Josipa Jurja Strossmayera, Medicinski fakultet u Osijeku, Osijek, ³Klinička bolnica Sveti Duh, Zavod za fizikalnu medicinu i rehabilitaciju, Zagreb, ⁴Zavod za otorinolaringologiju i kirurgiju glave i vrata, ⁵Klinika za unutarnje bolesti, Odjel za kliničku imunologiju, reumatologiju i pulmologiju, ⁶Klinički bolnički centar Osijek, Klinika za neurologiju, Osijek, Hrvatska

Bolesnici s amiotrofičnom lateralnom sklerozom zahtijevaju kompleksnu skrb i multidisciplinarni pristup, koji je individualno prilagođen potrebama bolesnika. Ciljevi neurorehabilitacije moraju biti prilagođeni stadiju bolesti. U ranom stadiju bolesti potrebno je započeti s fizikalnom terapijom radi očuvanja i optimiziranja motoričke i respiratorne funkcije. Već u ovom stadiju potrebno je angažirati obitelj bolesnika u provođenju određenih aktivnosti i upoznati ih s prirodom bolesti. U kasnijem tijeku bolesti potrebno je provoditi fizikalnu terapiju kako bi se spriječile respiratorne komplikacije i kontrakture, te se primijenila adekvatna ortopedska pomagala. Nastupom dizatrije nastaje potreba za evaluacijom akta gutanja i respiratorne funkcije. U početku se primjenjuju određeni manevri a potom nazogastrična sonda i perkutana gastrostoma. Primjenom neinvazivne mehaničke ventilacije i respiratorne fizioterapije može se odgoditi potrebu za traheostomom i invazivnom mehaničkom ventilacijom. Uloga multidisciplinarnog pristupa je pružiti optimalnu medicinsku skrb, olakšati komunikaciju a time poboljšati kvalitetu skrbi i života.

Ključne riječi: neurorehabilitacija, amiotrofična lateralna skleroza, zbrinjavanje, multidisciplinarni pristup

Adresa za dopisivanje: Dr. sc. Hrvoje Budinčević, dr. med.
Klinika za neurologiju
Klinička bolnica Sveti Duh
Sveti Duh 64
10 000 Zagreb, Hrvatska
Tel: +385 1 3712 127; Mob: +385 91 3712 310
E-pošta: hbudincevic@gmail.com

UVOD

Amiotrofična lateralna skleroza (ALS) je neurodegenerativna bolest i najčešći je oblik bolesti motornog neurona (engl. *Motor neuron disease*) (1,2). Prvi put je opisana 1874. godine od Jeana Martina Charcota (3). U Sjedinjenim Američkim Državama poznata je pod nazivom Lou Geringova bolest, koje je ime dobila po poznatom igraču bejzbola kojem je bolest dijagnosticirana 1939. godine (1). Etiologija bolesti je za sada nepoznata, u 5-10 % je nasljedna (4). Zahvaća gornji i donji motoneuron a manifestira se postupnom mišićnom slabošću, atrofijom i spasticitetom (5). Dijagnoza se postavlja temeljem međunarodno prihvaćenih kriterija (5-8). Incidencija je

2-3 na 100 000 stanovnika, s većom učestalosti u muškaraca (1,2-1,5:1) (9-12). Prosječno vrijeme od nastupa prvih simptoma do potvrde dijagnoze je između 10 i 18 mjeseci (3). Smrt nastupa u prosjeku 2-4 godine nakon pojave simptoma i to zbog respiratorne insuficijencije, ali 5-10 % bolesnika mogu preživjeti i desetljeće (13). Jedina farmakološka terapija odnosno lijek koji je pokazao učinkovitost u usporavanju bolesti je riluzol u dozi od 2x50 mg, te bi se trebao dati u ranoj fazi bolesti (5).

Cilj ovog članka je ukazati na važnost multidisciplinarnog pristupa i praktične aspekte zbrinjavanja i neurorehabilitacije bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom.

MULTIDISCIPLINARNI PRISTUP

U multidisciplinarni tim bi trebali biti uključeni: neurolog, liječnik obiteljske medicine, medicinska sestra, fizioterapeut/respiratorni terapeut, radni terapeut, logoped, psiholog, dijetetičar i socijalni radnik uz dostupnost pulmologa, gastroenterologa, fizijatra i zubara (3, 5). Specijalizirane multidisciplinarne klinike mogu poboljšati dijagnostiku i zbrinjavanje bolesnika s ALS-om, kao i produljiti preživljenje i poboljšati kvalitetu života (3,14,15). Produljenje preživljenja je povezano s većom uporabom riluzola, neinvazivne mehaničke ventilacije, dijetetskih mjera i prehrane te s ranim upućivanjem u hospicije (palijativna skrb) (5). Kvaliteta života je povezana s uporabom prikladnih pomagala i aplikacija (5).

RANI STADIJ BOLESTI

U ranom stadiju bolesti, obično nakon postavljanja dijagnoze potrebno je sukladno smjernicama bolesniku s ALS-om ponuditi riluzol (1,3,5). U ovoj fazi bolesti fizikalna terapija ima za cilj očuvanje i optimiziranje respiratorne funkcije, svakako bi trebalo izbjegavati pretjeranu fizičku aktivnost (16). Indikator pretjerane fizičke aktivnosti je pojava umora ili bol u mišićima (16). Preporučaju se submaksimalne aerobne vježbe (20-30 minuta 4-5 x tjedno) (16). Već u ovoj fazi potrebna je primjerena komunikacija s bolesnikom i obitelji kako bi se upoznali s prirodom bolesti, etičkim pitanjima, mogućnostima rehabilitacije, zbrinjavanja smetnji gutanja i disanja, te ulozi skrbnika (16).

KASNI STADIJ BOLESTI

Progresijom bolesti, s obzirom na progresiju motoričke slabosti, poželjno je nastaviti s fizikalnom terapijom u svrhu očuvanja motoričkih funkcija, snage mišića, posebno respiratorne muskulature te prevencije kontraktura (16,17). U ovoj fazi bolesti potrebno je razmotriti te prema potrebi primijeniti ortopedsku pomagala koja omogućavaju potrebnu funkcionalnu mobilnost kao i educirati skrbnika o sigurnom transferu bolesnika unutar i izvan kuće (16). Nastup dizatrije može biti indikator započinjanja procjene funkcije gutanja i disanja (5,16). Uz pomoć logopeda jednostavnim dijagnostičkim postupcima mogu se procijeniti akustički parametri glasa te inteligibiliteta govora (18-20). Brzina izgovora riječi u minuti može nam biti također korisna u praćenju progresije dizatrije, te se pravodobno može optimizirati uporaba govora i smanjiti zamor (19, 20).

Poremećaji gutanja i prehrana

Poremećaji gutanja, disfagija, povećavaju rizik za malnutriciju, aspiraciju i gušenje (1). Disfagija se može testirati pomoću ocjenskih ljestvica, videofluoroskopijom i endoskopijom (21). Početne smetnje gutanja mogu se ublažiti načinom pripravljanja hrane, razrjeđivanjem guste i blagim zgušćivanjem tekuće hrane (2,5,16). Potrebno je izbjegavati hranu koja se teško žvače i guta te hranu miješane konzistencije (16). Preporuča se imati više manjih obroka tijekom dana, a 30 minuta nakon jela biti u uspravnom položaju kako bi se spriječila aspiracija hrane (5,16). Kod kontrolnih pregleda potrebno je obratiti pozornost na bulbarne simptome i mogući gubitak tjelesne mase (1,5,16). Naglo smanjenje tjelesne težine i niski indeks tjelesne mase povezani su s lošijim preživljenjem (16). Visoko kalorijska i visoko proteinska hrana je poželjna u ranim stadijima bolesti, a korisno je konzultirati dijetetičara (1,3,5,16).

Kompenzacijske tehnike gutanja poput supraglotičkog gutanja, Mendelsohnov manevar i posturalne promjene mogu bolesniku s blažim stupnjem disfagije olakšati gutanje (2). Heimlichov manevar treba biti poznat osobama koje skrbe o bolesniku i sudjeluju u njegovom hranjenju (2).

Nazogastrična sonda i perkutana gastrotoma (PEG) imaju svoje mjesto u zbrinjavanju disfagije kada navedene kompenzacijske tehnike ne dovode do zadovoljavajućeg učinka, odnosno kada bolesnik ne može ostvariti zadovoljavajuće kalorijske potrebe organizma (2,5,16). PEG je široko dostupan i standardni postupak za enteralnu prehranu bolesnika s ALS-om (5). Bolesnici s PEG-om žive u prosjeku 1-4 mjeseca duže od bolesnika koji odbiju ili nisu prikladni za PEG (3,16). Kako bi se smanjio rizik od komplikacija, PEG bi se trebao postaviti u početku bolesti dok vitalni kapacitet pluća ne padne ispod 50 % (5,16). Za bolesnike s izraženom bulbarnom simptomatologijom ili respiratornom insuficijencijom pokazalo se boljim postavljanje gastrotome uporabom kontrastnog sredstva (radiološki kontrolirano) u odnosu na endoskopski kontrolirano postavljanje gastrotome (22,23).

Poremećaji disanja

Većina bolesnika s ALS-om umire zbog respiratorne insuficijencije uvjetovane slabošću muskulature (1). Prvi znakovi respiratorne insuficijencije su prekomjerna dnevna pospanost i pojačan umor (16).

Za monitoriranje respiratorne funkcije najčešće se koriste i široko su dostupni testovi poput forsiranog vitalnog kapaciteta i ukupnog vitalnog kapaciteta, koji nisu toliko senzitivni za bolesnike s bulbarnom disfunkcijom (1,5,16). Dispneja nastupa kada vitalni

kapacitet padne ispod 50 % (16). Inicijalno zbrinjavanje poremećaja disanja uključuje respiratornu fizioterapiju koja uključuje mobilizaciju prsnog koša, dijafragmalno disanje, očuvanje i čišćenje dišnih puteva i plućne drenažne položaje (24). Općenito, uporabu oksigenoterapije treba izbjegavati zbog mogućnosti retencije CO₂ i suhoće usta (5). Klinički znakovi retencije CO₂ su jutarnje glavobolje, tremor, anksioznost, tahikardija, anoreksija, prekomjerno znojenje (3, 5). Retencija CO₂ nastupa kada snaga respiratorne muskulature padne ispod 30 % (16).

U liječenju poremećaja disanja, u početku, svakako bi prednost trebalo dati neinvazivnoj mehaničkoj ventilaciji (NIV) u odnosu na invazivnu mehaničku ventilaciju (1,3,5,16). U početku najčešće se NIV koristi po noći zbog noćnih hipoventilacija (5,16). Neinvazivna mehanička ventilacija produžava preživljenje za nekoliko mjeseci, a može poboljšati i kvalitetu života (1,5,25,26). Redovita aspiracija bronhalnog sekreta uz primjenu uređaja za pomoć pri iskašljavanju važna je kako bi se poboljšala kvaliteta života, smanjio rizik od infekcija i povećana tolerancija na NIV (5,27). Kriteriji za postavljanje bolesnika na NIV prikazani su u tablici 1 (2,3,5). Bolesnici s teškom bulbarnom kliničkom slikom nisu kandidati za NIV (1, 28). Za bolesnike koji nisu skloni traheostomiji i invazivnoj mehaničkoj ventilaciji anksiolitici mogu biti od koristi u smanjenju anksioznosti i osjećaju nedostatka zraka (16). Invazivna mehanička ventilacija može produljiti preživljenje bolesnika s ALS-om, ali to ne utječe na poboljšanje kvalitete života te su takvi bolesnici pod rizikom da razviju stanje „locked-in“ sindroma (5).

Tablica 1.

Indikacije za primjenu neinvazivne mehaničke ventilacije

Indikacije za neinvazivnu mehaničku respiraciju*	
Simptomi/znaci	Abnormalna respiratorna funkcija na testovima
Jedan od sljedećeg:	Jedan od sljedećeg:
Dispneja	Forsirani vitalni kapacitet <80 %
Tahipneja	<i>Snif nasal pressure</i> <40 cm H ₂ O
Ortopneja	Maksimalni inspiratorni tlak (PI maks) <60 mm H ₂ O
Noćna hipoventilacija – poremećaj spavanja	Značajna noćna desaturacija potvrđena oksimetrijom
Jutarnje glavobolje	Jutarnji parcijalni tlak ugljičnog dioksida (p CO ₂) >45 mm Hg
Uporaba pomoćne respiratorne muskulature u mirovanju	
Paradokšno disanje	
Prekomjereni dnevni umor	
Prekomjerna dnevna pospanost (Epworthova ljestvica pospanosti >9)	

*Modificirano prema Bilic E, Bedlack RS, Aggarwal S, te Andersen PM i sur. (2,3,5)

SIMPTOMATSKA TERAPIJA

Simptomatska terapija je sastavni dio zbrinjavanja bolesnika s ALS-om (3). Učinkovitom uporabom simptomatske terapije može se poboljšati kvaliteta života i povećati samostalnost (2,3). U tablici 2. prikazana je farmakološka i nefarmakološka terapija nekih simptoma ALS-a (2,5).

Tablica 2.

Simptomatska terapija bolesnika s ALS-om.

Simptomatska farmakološka i nefarmakološka terapija nekih simptoma ALS-a*		
Simptom	Farmakološka terapija	Nefarmakološka terapija
Bolni grčevi	Levetiracetam Karbamazepin Magnezij	Masaža Fizioterapija Hidroterapija
Spasticitet	Baklofen Tiazanidin Levetiracetam	Fizikalna terapija Hidroterapija
Salivacija	Amitriptilin Atropin Botulinum toksin	Mehanička sukcija/ aspirator Iradijacija parotida
Bronhalna sekrecija	Mukolitik Metoprolol/propranolol	Uređaj koji stimulira kašalj Mehanička sukcija / aspirator
Patološki plač i smijeh	Amitriptilin Fluvoksamin	Psihološki suport obitelji
Depresija	Amitriptilin Mirtazapin Selektivni inhibitori ponovne pohrane serotonina - SSRI	Psihološki suport
Anksioznost	Diazepam Lorazepam Selektivni inhibitori ponovne pohrane serotonina - SSRI	Psihološki suport
Nesanica	Amitriptilin Mirtazapin Hipnotik	Higijena spavanja
Umor	Modafinil	Evaluacija respiratorne funkcije
Konstipacija	Blagi laksativi	Hidracija Povećani unos vlaknaste hrane
Bol	Nesteroidni antireumatici Opioidi	Akupunktura Masaža Hipnoza

*Modificirano prema Bilic E, Andersen PM i sur. (2,5)

Zbrinjavanje dispneje

Za bolesnike koji nisu skloni mehaničkoj ventilaciji intermitentna dispneja koja je kraća od 30 minuta može se zbrinjavati pomoću benzodiazepina (npr. lorazepam 0,5-2,5 mg sublingvalno), a dulja od 30 minuta morfijskim preparatima (5,29). U slučaju kronične dispneje može se primjenjivati morfin peroralno (2,5 mg 4-6 puta/dan), u težim slučajevima i parenteralno (početi

sa 0,5 mg/h i titrirati dozu). Zbog hiperkapnijom uzrokovano nemira i konfuzije mogu se davati neuroleptici (npr. klorpromazin 12,5 mg svakih 4-12 sati) (5,29).

KOMUNIKACIJA

U pogledu komunikacije postoje dvije ključne točke, prva se odnosi na komunikaciju između liječnika i bolesnika/skrbnika vezane za samu bolest, dok se druga odnosi na komunikaciju u samoj bolesti zbog dizartije (2,5). Svakako, na komunikaciju mogu utjecati i drugi parametri poput kognitivnih smetnji, oko 5-15% bolesnika s ALS-om ima frontotemporalnu demenciju (30,31).

Od postavljanja dijagnoze do kraja liječenja bolesnika komunikacija s bolesnikom i obitelji zahtijeva određene vještine i znanja kako bi se na ispravan način i na vrijeme raspravila važna pitanja vezana za zbrinjavanje bolesnika s ALS-om (5). Više od polovice bolesnika i skrbnika nije zadovoljno načinom na koji je dijagnoza saopćena (32-34).

U ranim stadijima, kao što je navedeno, potrebno je adekvatno informirati bolesnika i skrbnike o prirodi bolesti i mogućnosti liječenja (2,5,16). Preporuča se bolesnika pitati za njegove želje i stavove u svezi s postupcima u fazi respiratorne insuficijencije (2,5,16,29). Već u ranim stadijima, a osobito u kasnijim stadijima bolesti kada zbog bulbarne slabosti nastupe smetnje govora možemo se poslužiti kompenzatornim komunikacijskim strategijama, te koristiti augmentativna i alternativna komunikacijska pomagala (engl. *augmentative and alternative devices*) kako bi održali i poboljšali komunikaciju s bolesnikom (3,16,35). Augmentativna komunikacijska pomagala koriste se dok je govor očuvan, dok alternativna kada bolesnik ne može govoriti (3). U ova pomagala spadaju: pojačivači glasa, daske za pisanje, komunikacijske daske i signalni sustavi (3). Visoko sofisticirana komunikacijska pomagala omogućuju pretvaranje teksta u govor ili korištenje sačuvanih poruka. Osim toga, ova tehnologija omogućuje bolesniku s ALS-om rukovanje s kućanskim aparatima, televizorom, telefonom, otvaranje vrata...(3).

PALIJATIVNA SKRB

S obzirom na narav bolesti palijativna skrb je jednu od uporišnih točaka kada se unatoč prethodno poduzetim mjerama stanje bolesnika dođe u terminalni stadij. Cilj palijativne skrbi je osigurati bolesniku i obitelji najbolju moguću kvalitetu života (3). Bolesniku je potrebno u ponuditi informacije povezane s palijativnom skrbi već u početku bolesti (5). Važno je pomoći bolesnicima i

pružateljima njihove skrbi da budu informirani o liječenju i njezi te odlukama vezanim za sam kraj života (36). Smještaj u hospicije pomaže poboljšanju kvalitete života bolesnika s ALS-om (5). Simptomatska terapija u ovom stadiju bolesti također treba pružiti bolesniku bolju kvalitetu života (3). Kao i u prethodnim stadijima bolesti, ovdje je možda od najvećeg značenja biti upoznat s bolesnikovim željama vezanima za kraj života, a bolesnik bi trebao biti već upoznat s pravnim propisima povezanim s krajem života (5). Iako bolesnici s ALS-om znaju promijeniti svoja mišljenja vezana za kardiopulmonalnu reanimaciju i uporabu mehaničke ventilacije (3). Za veliku većinu bolesnika koji odluče da ne žele uporabu mehaničke ventilacije potrebno je osigurati uvjete kako bi osobe uključene u palijativnu skrb mogle kontrolirati simptome u ovoj fazi bolesti (1).

ZAKLJUČAK

Osim same mišićne slabosti cijeli niz izravnih i neizravnih posljedica gubitka motoričkih neurona dodatno narušava kvalitetu života oboljelih o ALS-a za što je potrebna adekvatna farmakološka i nefarmakološka terapija u ovisnosti o stanju bolesnika i stadiju bolesti (2). Isključivo se multidisciplinarnim pristupom može bolesnicima s ALS-om omogućiti adekvatna neurorehabilitacija i bolja kvaliteta života. Dobra koordinacija svih članova tima i dobra suradnja s obitelji ili skrbnicima te primarnom zdravstvenom zaštitom uz kvalitetnu i sveobuhvatnu edukaciju ključ su uspješne neurorehabilitacije oboljelih od ALS-a (37).

LITERATURA

1. Hardiman O, van den Berg LH, Kiernan MC. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol* 2011; 7: 639-49.
2. Bilic E. Palliative care in neuromuscular diseases. *Neurol Croat* 2011; 60: 155-65.
3. Bedlack RS, Aggarwal S. ALS Update: Signs of progress, reasons for hope. *Continuum (Minneapolis)* 2009; 15: 83-110.
4. Byrne S, Walsh C, Lynch C i sur. Rate of familial amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011; 82: 623-7.
5. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD i sur. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012; 19: 360-75.
6. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000; 1: 293-9.

7. Carvalho MD, Swash M. Awaji diagnostic algorithm increases sensitivity of El Escorial criteria for ALS diagnosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2009; 10: 53-7.
8. 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.
9. Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O i sur. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81: 385-90.
10. Alonso A, Logroscino G, Jick SS, Hernan MA. Incidence and lifetime risk of motor neuron disease in the United Kingdom: a population-based study. *Eur J Neurol* 2009; 16: 745-51.
11. Cima V, Logroscino G, D'Ascenzo C i sur. Epidemiology of ALS in Padova district, Italy, from 1992 to 2005. *Eur J Neurol* 2009; 16: 920-4.
12. Cronin S, Hardiman O, Traynor BJ. Ethnic variation in the incidence of ALS: a systematic review. *Neurology* 2007; 68: 1002-7.
13. Forsgren L, Almay BG, Holmgren G, Wall S. Epidemiology of motor neuron disease in northern Sweden. *Acta Neurol Scand* 1983; 68: 20-9.
14. Chio A, Bottacchi E, Buffa C, Mutani R, Mora G. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 948-50.
15. 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: 1258-61.
16. Dombovy ML. Neurorehabilitation for other neurologic disorders. *Continuum (Minneapolis)* 2011; 17: 606-16.
17. Dalbello-Haas V, Florence JM, Krivickas LS. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;CD005229.
18. Green JR, Yunusova Y, Kuruvilla MS i sur. Bulbar and speech motor assessment in ALS: challenges and future directions. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2013; 14: 494-500.
19. Beukelman D, Fager S, Nordness A. Communication Support for People with ALS. *Neurol Res Int* 2011; 2011: 714693.
20. Fried-Oken M, Beukelman DR, Hux K. Current and future AAC research considerations for adults with acquired cognitive and communication impairments. *Assist Technol* 2011; 24: 56-66.
21. Kidney D, Alexander M, Corr B, O'Toole O, Hardiman O. Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: neurological and dysphagia specific rating scales. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 150-3.
22. Thornton FJ, Fotheringham T, Alexander M, Hardiman O, McGrath FP, Lee MJ. Amyotrophic lateral sclerosis: enteral nutrition provision--endoscopic or radiologic gastrostomy? *Radiology* 2002; 224: 713-7.
23. Chio A, Galletti R, Finocchiaro C i sur. Percutaneous radiological gastrostomy: a safe and effective method of nutritional tube placement in advanced ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 645-7.
24. Jones U, Enright S, Busse M. Management of respiratory problems in people with neurodegenerative conditions: a narrative review. *Physiotherapy* 2012; 98: 1-12.
25. Mustfa N, Walsh E, Bryant V i sur. The effect of noninvasive ventilation on ALS patients and their caregivers. *Neurology* 2006; 66: 1211-7.
26. Radunovic A, Annane D, Jewitt K, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2009;CD004427.
27. Newall AR, Orser R, Hunt M. The control of oral secretions in bulbar ALS/MND. *J Neurol Sci* 1996; 139 Suppl: 43-4.
28. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006; 5: 140-7.
29. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ i sur. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009; 73: 1227-33.
30. Ringholz GM, Appel SH, Bradshaw M, Cooke NA, Mosnik DM, Schulz PE. Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology* 2005; 65: 586-90.
31. Strong MJ, Grace GM, Freedman M i sur. Consensus criteria for the diagnosis of frontotemporal cognitive and behavioural syndromes in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2009; 10: 131-46.
32. Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin* 2001; 19: 829-47.
33. Borasio GD, Sloan R, Pongratz DE. Breaking the news in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1998; 160 Suppl 1: S127-33.
34. McCluskey L, Casarett D, Siderowf A. Breaking the news: a survey of ALS patients and their caregivers. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 131-5.
35. Murphy J. Communication strategies of people with ALS and their partners. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5: 121-6.
36. Clarke K, Levine T. Clinical recognition and management of amyotrophic lateral sclerosis: the nurse's role. *J Neurosci Nurs* 2011; 43: 205-14.
37. Guell MR, Anton A, Rojas-Garcia R, Puy C, Pradas J. Comprehensive care of amyotrophic lateral sclerosis patients: a care model. *Arch Bronconeumol* 2013; 49: 529-33.

SUMMARY

MULTIDISCIPLINARY MANAGEMENT AND NEUROREHABILITATION OF PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

H. BUDINČEVIĆ^{1,2}, A. MARČINKO BUDINČEVIĆ^{1,2}, M. KOS¹, S. VLAŠIĆ³, J. BARTOLOVIĆ⁴, S. BENKO³,
V. OSTOJIĆ⁴ and S. SOLDO BUTKOVIĆ^{2,6}

¹Sveti Duh University Hospital, Clinical Department of Neurology, Clinical Department of Cerebrovascular Diseases and Intensive Neurology, ²Josip Juraj Strossmayer University, Osijek School of Medicine, Osijek, Sveti Duh University Hospital, ³Clinical Department of Physical Medicine and Rehabilitation. ⁴Clinical Department of ENT and Head and Neck Surgery, ⁵Clinical Department of Internal Medicine, Division of Clinical Immunology, Rheumatology and Pulmonology and ⁶Osijek University Hospital Center, Clinical Department of Neurology, Osijek, Croatia

Patients with amyotrophic lateral sclerosis require comprehensive care with a multidisciplinary approach, which is individually adjusted to each patient. The goals of neurorehabilitation should be adjusted to the stage of disease. In early stages, physical therapy is focused on preserving and optimizing motor and respiratory function. At this stage, family should be involved to partake in desired activities and be informed regarding the natural course of the disease. In late stages, physical therapy is focused on preventing respiratory complications and contractures, and orthotics may also be recommended. The onset of dysarthria should trigger swallowing and pulmonary function testing. Swallowing maneuvers should be tried at the onset of symptoms, later feeding tubes or percutaneous gastrostomy tube is necessary. Noninvasive mechanical ventilation may delay the need of tracheostomy and invasive mechanical ventilation. The key objectives of multidisciplinary teams are to optimize medical care, facilitate communication, and thus to improve the quality of care and quality of life.

Key words: neurorehabilitation, amyotrophic lateral sclerosis, management, multidisciplinary approach