

BAHAN AJAR VI
AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS)

Nama Mata Kuliah/Bobot SKS	: Sistem Neuropsikiatri / 8 SKS
Standar Kompetensi	: area kompetensi 5: landasan ilmiah kedokteran
Kompetensi Dasar	: menerapkan ilmu kedokteran klinik pada sistem neuropsikiatri
Indikator	:menegakkan diagnosis dan melakukan penatalaksanaan awal sebelum dirujuk sebagai kasus emergensi
Level Kompetensi	: I
Alokasi Waktu	: 1 x 50 menit

1. Tujuan Instruksional Umum (TIU) :

Mampu mengenali dan mendiagnosis penyakit-penyakit pada tulang belakang dan sumsum tulang belakang, serta melakukan penanganan sesuai dengan tingkat kompetensi yang ditentukan, dan melakukan rujukan bila perlu.

2. Tujuan Instruksional Khusus (TIK) :

- a. Mampu menyebutkan patogenesis terjadinya ALS
- b. Mampu melakukan promosi kesehatan dan pencegahan ALS

Isi Materi:

BAB I

PENDAHULUAN

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) adalah penyakit saraf progresif yang serius yang menyebabkan kelemahan otot, kecacatan, dan akhirnya kematian. ALS sering disebut juga penyakit Lou Gehrig, setelah pemain baseball terkenal yang meninggal karena penyakit tersebut pada tahun 1941. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) dikenal juga dengan nama Charcot's Disease dan merupakan salah satu dari klasifikasi paling utama (80%) dari Motor Neuron Disease (MND) yang ditandai oleh degenerasi bertahap dan kematian pada neuron motorik. Genetik berperan dalam penyakit ini, terjadi sekitar pada 5 – 10 % dari kasus. Tetapi dalam kebanyakan kasus, belum diketahui mengapa ALS terjadi hanya pada beberapa orang saja. Pada tahun 1864 gejala pertama Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) dipublikasikan oleh seorang ahli patologis Perancis Dr. Jean-Martin Charcot yang juga menemukan bidang neurologi.

ALS biasanyadimulaidengankelemahan pada otot tangan atau kaki, ataubicaramenjadi pelo. Akhirnya, ALS akan mempengaruhi kemampuan seseorang untuk mengontrol otot-otot yang diperlukan untuk bergerak, berbicara, makan dan bernapas.

BAB II

TINJAUAN PUSTAKA

2.1. Definisi

ALS adalah gangguan neurologis yang mempengaruhi neuron motorik di otak dan sumsum tulang belakang. Hal ini ditandai dengan penumpukan neurofilamen dan serat saraf sakit yang mengakibatkan hilangnya kontrol otot sukarela seseorang. Gejala awal ALS bervariasi dengan masing-masing individu tetapi mungkin termasuk penurunan daya tahan tubuh yang signifikan, kekakuan dan kejang, kelemahan otot, bicara meracau, dan kesulitan menelan. Manifestasi lainnya termasuk tersandung, penurunan pegangan, kelelahan abnormal pada lengan dan/atau kaki, kram otot dan berkedut. Bentuk progresifitas lanjut, pasien secara bertahap kehilangan penggunaan tangan mereka, lengan, kaki, dan otot leher, akhirnya menjadi lumpuh. Pasien akan sulit berbicara atau menelan. Namun, kemampuan berpikir, kandung kemih, usus, dan fungsi seksual, dan indra (penglihatan, pendengaran, penciuman, perasa, dan sentuhan) tidak terpengaruh.

Durasi penyakit ini berdasarkan dari awal terdiagnosis sampai meninggal diperkirakan sekitar 3 – 5 tahun, dengan perkiraan 10% pasien dapat bertahan rata-rata 10 tahun. Pada onset yang lebih tua dan disertai bulbar atau diikuti dengan gangguan pernafasan berat memiliki prognosis yang buruk.

2.2. Epidemiologi

ALS adalah salah satu penyakit terbesar pada motor neuron disease. Setiap etnik dan suku dapat terkena penyakit ini. Insiden ALS bervariasi antara 1-2 kasus per 100.000 populasi. Onset puncak terjadinya ALS antara 40 – 60 tahun. Sangat jarang ALS dapat terdiagnosa pada onset dibawah 20 tahun. Laki-laki terserang penyakit ini lebih banyak dari wanita, dengan rasio 1.5 sampai 2:1.

2.3. Etiologi

Sampaisaat ini, penyebab dari ALS masih belum diketahui, tetapi para peneliti sedang mempelajari beberapa kemungkinan penyebab dari ALS antara lain:

2.3.1. Mutasi Genetik

Berbagai mutasi genetik dapat menyebabkan bentuk ALS yang familial, yang muncul hampir identik dengan bentuk non-mewarisi. Salah satu bentuk mutasi genetik adalah kerusakan pada gen yang menghasilkan enzim SOD1. Menurut penelitian, ALS terkait dengan kelainan gen berikut ini :

Disease	Gene Locus	Gene Product
Familial ALS		
Autosomal Dominan		
ALS 1	21q12	Superoxide dismutase (SOD1)
ALS 3	18q21	Unknown
ALS 4	9q34	Senataxin
ALS 6	16q12	Unknown
ALS 7	20p13	Unknown
ALS 8	20q13	Unknown
Autosomal recessive		
ALS 2	2q	Alsin
ALS 3	15q	Unknown
X-linked recessive	X	Unknown
Maternally inherited	MtDNA	Subunit I of cytochrome c oxidase

Atau yang terkait dengan beberapa penyakit lainnya, seperti tabel dibawah ini :

Disease	Gene Locus	Gene Product
ALS plus disease		
ALS with frontotemporal dementia and parkinson	17q	Tau protein
ALS with frontotemporal dementia	9q21-q22	Unknown
Adult polyglucosan disease	3p12	Glycogen branching enzyme
Adult polyglucosan body disease	unknown	Other causes

2.3.2. Ketidakseimbangan kimia

Pada pasien glutamat, terdapat kadar glutamat yang lebih tinggi daripada orang normal. Glutamat adalah neurotransmitter yang penting untuk otak. Kadar glutamat yang berlebihan dapat menjadi racun bagi sel-sel saraf.

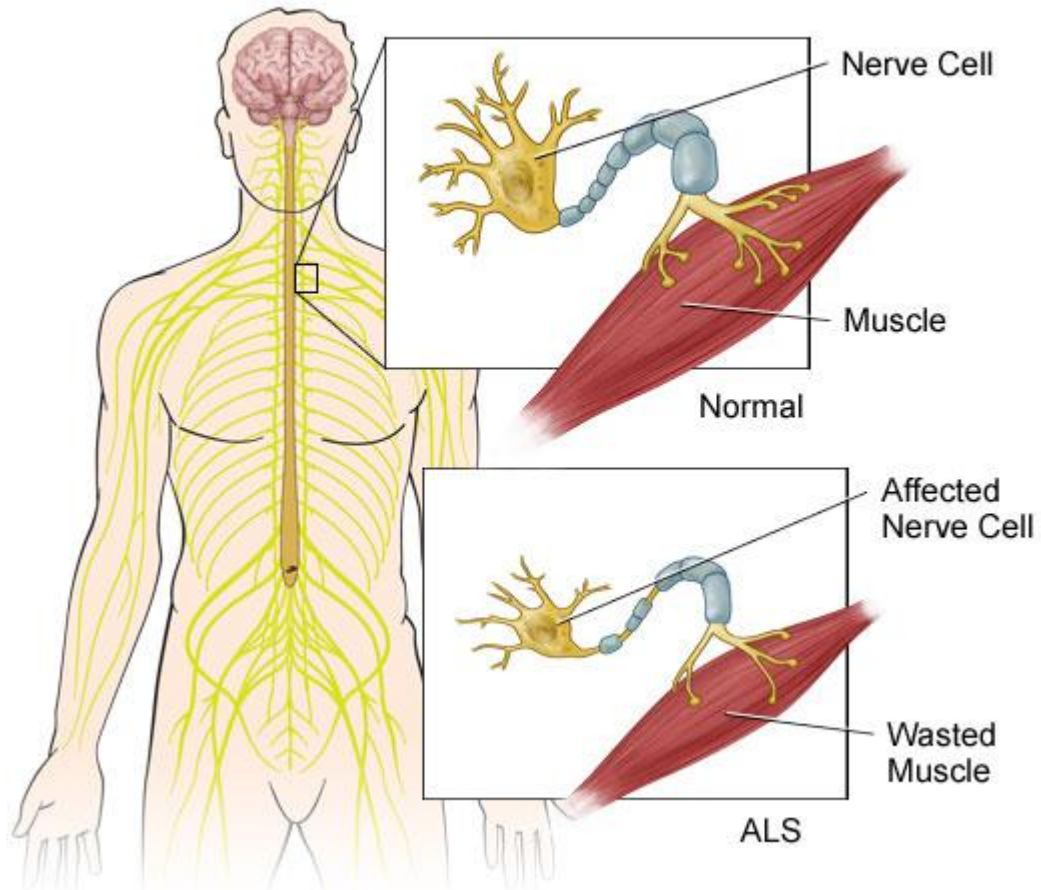
2.3.3. Gangguan Sistem Imun

Kadang sistem imun seseorang menyerang sel – sel normal yang ada pada tubuhnya. Dan para ilmuwan berspekulasi bahwa respon imun yang salah dapat memicu terjadinya ALS.

2.4. Patofisiologi

Kebanyakan kasus dari ALS bersifat sporadik. Beberapa kasus diakibatkan oleh gen-gen autosom yang dominan pada familial ALS. Penyebab dari ALS yang sporadik sampai saat ini tidak diketahui, meskipun etiologi yang diusulkan oleh para ahli adalah keracunan glutamate, akumulasi abnormal dari neurofilamen, dan keracunan dari radikal bebas. Penyebab genetik dari kebanyakan kasus familial ALS tidak diketahui, tetapi 20 % dari kasus familial ALS memperlihatkan mutasi pada protein copper-zinc superoxide dismutase (SOD1), yang ditemukan pada kromosom 21. Enzim SOD1 ini adalah antioksidan kuat yang melindungi tubuh dari kerusakan akibat dari radikal bebas. Radikal bebas adalah molekul yang sangat reaktif yang diproduksi oleh sel pada metabolisme normal. Radikal bebas yang bertumpuk dalam jumlah berlebih dapat mengoksidasi protein dan lemak pada sel. Familial ALS yang disebabkan oleh mutasi SOD1 ataupun tidak, tidak dapat dibedakan secara klinis dari ALS sporadik, sehingga ada alasan untuk mempercayai bahwa kerusakan oksidatif pada neuron adalah mekanisme normal yang melandasi semua bentuk ALS.

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)



Penelitian juga difokuskan pada peran glutamate dalam proses degenerasi neuron motorik. Glutamate merupakan salah satu dari neurotransmitter dalam otak yang paling penting dalam pengantaran sinyal dari satu neuron ke neuron lainnya dalam otak. Para ilmuwan menemukan bahwa, bila dibandingkan dengan orang normal, penderita ALS memiliki lebih tinggi kadar glutamat dalam serum dan cairan tulang belakang. Penelitian laboratorium telah menunjukkan bahwa neuron mulai mati saat terekspose dengan glutamate berlebih dalam waktu yang lama. Sekarang, para ilmuwan mencoba mencari tahu mekanisme yang menyebabkan peningkatan dan penumpukan glutamate yang tidak dibutuhkan dalam cairan spinal dan bagaimana pengaruh ketidakseimbangan ini memberikan pengaruh dalam perkembangan ALS.

Kerusakan yang sistematis akan melanda kornu anterior dan jarang kortikospinal/kortikobulbar, menimbulkan kelumpuhan yang disertai tanda-tanda LMN dan UMN secara berbauran.

2.5. Gejala Klinis

Gejala dari ALS muncul ketika neuron motorik pada otak dan medulla spinalis mulai berdegenerasi. Onset ALS mungkin begitu halus sehingga gejala awal sering diabaikan dan dianggap sebagai suatu proses penuaan. Bagian tubuh yang terpengaruh pada gejala-gejala awal ALS tergantung dari otot mana yang diserang pertama kali. Dalam beberapa kasus, gejala awalnya mempengaruhi salah satu kaki, dan pasien mengalami kesulitan saat sedang berjalan atau berlari dan pasien lebih sering tersandung daripada sebelumnya. Beberapa penderita merasakan gangguan untuk pertama kali pada tangan saat mengalami kesulitan dalam melakukan pergerakan-pergerakan sederhana yang membutuhkan keterampilan tangan, seperti mengancingkan kemeja, menulis, atau memasukkan dan memutar kunci dalam lubang kunci. Sedangkan beberapa pasien yang lain, mengalami masalah bicara terlebih dahulu.



Gambar 2. Stephen Hawking has a motor neurone disease related to amyotrophic lateral sclerosis (ALS).

Terlepas dari bagian tubuh mana yang terserang pertama kali, kelemahan otot dan atropi akan menyebar seiring dengan berlangsungnya penyakit. Pasien akan mengalami peningkatan keluhan dalam hal bergerak, menelan (disfagia), dan dalam berbicara atau membentuk kata (disartria).

Gejala dari keterlibatan Upper Motor Neuron (UMN) adalah spastisitas, peningkatan refleks (hiperrefleksia), dan gag refleks yang terlalu aktif, serta munculnya klonus pada beberapa penderita. Kerusakan pada UMN juga akan mengakibatkan munculnya refleks patologis, yaitu Hoffman-tromner dan babinski sign. Gejala dari degenerasi Lower Motor Neuron (LMN) meliputi kelemahan otot dan atropi, kram otot, kedutan sekilas otot yang dapat dilihat dibawah kulit (fasikulasi), dan penurunan refleks fisiologis.

Secara klinis, perbedaan antara gejala upper motor neuron (UMN) dengan lower motor neuron (LMN) sesuai tabel berikut ini :

UMN	LMN
Spastic paralysis	Flaccid paralysis
No significant muscle atrophy	Significant muscle atrophy
No fasciculations	Fasciculation present
Brisk reflexes	Reduced or absent reflexes
Extensor plantar response (Babinsky)	Plantar response flexor or absent

Tabel 3. Perbedaan klinis UMN dengan LMN

Meskipun urutan gejala yang muncul dan laju perkembangan penyakit bervariasi dari satu orang dengan orang lainnya, pada akhirnya penderita tidak dapat berdiri atau berjalan, turun atau naik ke tempat tidur sendiri, dan tidak dapat menggunakan tangan dan lengan. Kesulitan dalam menelan dan mengunyah mengganggu kemampuan penderita untuk makan dengan normal dan meningkatkan risiko tersedak. Mempertahankan berat badan akan menjadi masalah. Karena penyakit ini tidak menyerang kognitif penderita, maka penderita akan merasa sadar

mengenai penurunan fungsi progresif yang ia alami, dan penderita dapat menjadi cemas, takut, dan depresi. Sebagian kecil penderita mungkin mengalami masalah dengan memori dan kemampuan mengambil keputusan, dan berdasarkan penelitian, ada bukti yang berkembang bahwa beberapa penderita mengalami demensia.

Pada tahap selanjutnya dari penyakit, pasien akan mengalami kesulitan bernapas ketika otot-otot sistem pernapasan mulai melemah. Pasien kemudian akan kehilangan kemampuan untuk bernapas sendiri dan sangat bergantung pada dukungan ventilator untuk bertahan hidup. Pasien juga menghadapi risiko terkena pneumonia pada tahap selanjutnya, akibat tirah baring yang lama.

2.6. Diagnosis

Tidak ada tes yang dapat memberikan diagnosis ALS secara pasti, meskipun adanya gangguan pada UMN dan LMN dalam satu tubuh sudah sangat sugestif. Diagnosis ALS terutama didasarkan pada tanda dan gejala-gejala yang dialami pasien dan melalui serangkaian pemeriksaan penunjang untuk menyingkirkan kemungkinan penyakit lainnya. Dokter menggali riwayat penyakit pasien secara mendalam dan menyeluruh dan biasanya melakukan pemeriksaan neurologi untuk menilai apakah gejala-gejala seperti kelemahan otot, atropi otot, hiperrefleksia, dan spastisitas semakin memburuk secara progresif. Karena gejala-gejala pada ALS dapat mirip dengan penyakit lainnya, penyakit yang lebih dapat diobati, maka tes yang sesuai harus dilakukan untuk menyingkirkan kemungkinan penyakit yang lain.

Salah satu dari tes tersebut adalah electromyography (EMG), suatu teknik perekaman khusus yang dapat mendeteksi aktifitas elektrik dalam otot ketika sedang beristirahat atau sedang berkontraksi. Hasil EMG dapat mendukung diagnosis ALS dan menyingkirkan kemungkinan penyakit yang lain. Tes ini akan menimbulkan ketidaknyamanan pada pasien.

Test lainnya yang umum dilakukan adalah mengukur nerve conduction velocity (NCV). Elektroda diletakkan diatas nervus atau otot yang ingin diperiksa, kemudian akan diberi sedikit kejutan listrik yang rasanya seperti kedutan atau spasme yang mengalir ke saraf untuk mengukur kekuatan dan kecepatan berjalannya impuls. Kelainan spesifik pada hasil NCV dapat menunjukkan, contohnya, bahwa pasien mengalami neuropati perifer atau miopati, dibanding ALS.

Dokter dapat meminta dilakukannya pemeriksaan magnetic resonance imaging (MRI), suatu prosedur noninvasif yang menggunakan medan magnet dan gelombang radio untuk mengambil gambar rinci otak dan medulla spinalis. Meskipun MRI seringkali normal pada pasien ALS, MRI dapat membantu dalam menyingkirkan kemungkinan penyebab yang lain, seperti tumor medulla spinalis, syringomyelia, atau cervical spondylosis.

Berdasarkan gambaran klinis pasien, penegakan ALS dapat ditegakkan berdasarkan kategori klinis berikut ini :

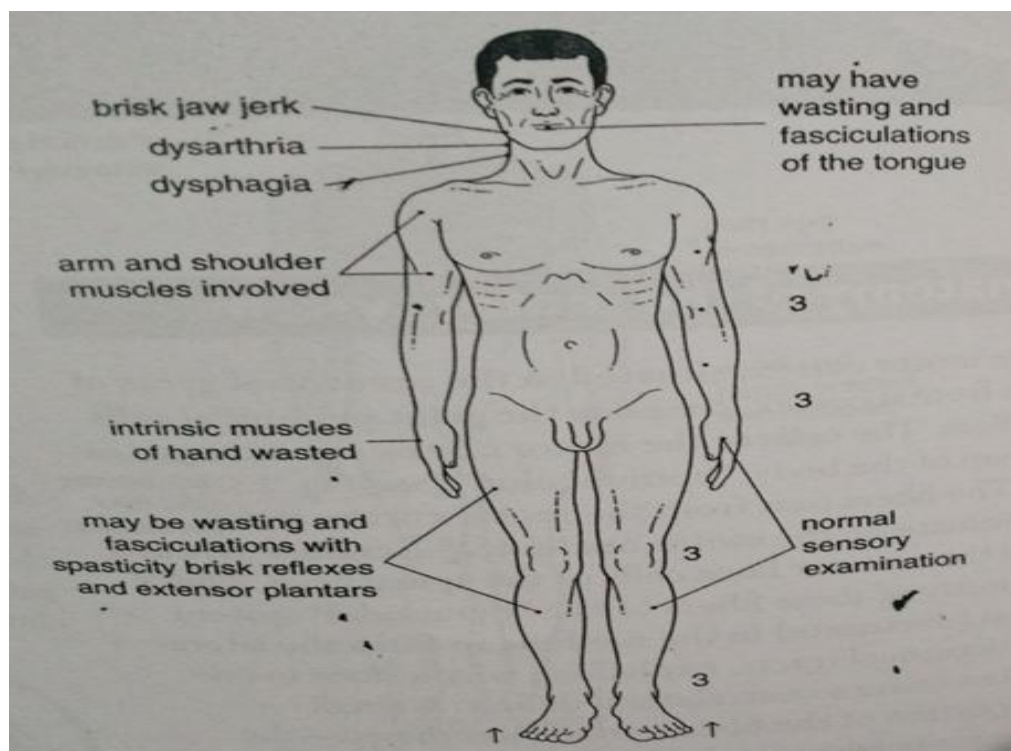
	Revised El Escorial Criteria for ALS
Definite ALS	UMN & LMN signs in at least 3 body region
Probable ALS	UMN & LMN signs in at least 2 body regions with some UMN signs rostral to LMN signs
Clinically probable laboratory-supported ALS	UMN signs with or without LMN signs in 1 region and electrophysiologic LMN signs in at least 2 regions and neuroimaging and clinical laboratory studies to exclude other causes
Possible ALS	UMN and LMN in 1 region or UMN signs in at least 2 region, or UMN signs caudal to LMN signs
Suspected ALS	Pure LMN signs

Tabel 4. Kriteria penegakan diagnosis ALS.

ALS = *amyotrophic lateral sclerosis*; LMN = *lower motor neuron*; UMN = *upper motor neuron*.

Berdasarkan gejala yang dirasakan penderita dan hasil dari tes-tes diatas, dokter dapat meminta tes terhadap sample darah dan urin untuk menyimpulkan kemungkinan penyakit lainnya. Dalam beberapa kasus, jika dokter mencurigai bahwa penderita lebih condong ke myopati dibanding ALS, maka biopsy otot dapat dilakukan. Pada biopsy otot, porsi kecil dari otot di biopsy kemudian di analisis di laboratorium.

Hasil pemeriksaan fisik yang dapat ditemukan pada pasien ALS, dapat berupa gambar di bawah ini :



Gambar 2. Pemeriksaan fisik yang mungkin ditemukan pada pasien ALS.
3 = physiologically brisk reflexes; ↑ = extensor plantar

Penyakit infeksi seperti human immunodeficiency virus (HIV), human T-cell leukemia virus (HTLV), dalam beberapa kasus dapat memunculkan gejala seperti ALS. Gangguan neurologi seperti multiple sclerosis, post polio syndrome, multifocal motor neuropati, dan atrofi otot-otot tulang belakang juga dapat meniru aspek tertentu dari penyakit dan harus dipertimbangkan oleh dokter saat membuat diagnosis.

Karena prognosis tergantung dari penyakit dan banyak penyakit dan gangguan yang menyerupai ALS pada tahap awal penyakit, maka pasien mungkin ingin mendapatkan pendapat neurologis kedua.

2.7. Penatalaksanaan

Belum ada obat yang ditemukan untuk memperlambat ALS. Tetapi, *Food and Drug Administration* (FDA) telah menyetujui pengobatan pertama untuk penyakit ini adalah Riluzole (Rilutek®). Riluzole diyakini mengurangi kerusakan neuron motorik dengan menurunkan pelepasan glutamate. Uji klinis terhadap pasien ALS, menunjukkan bahwa pemberian Riluzole dapat memperpanjang hidup pasien hingga beberapa bulan, terutama pasien dengan kesulitan menelan. Beberapa pakar menggunakan Riluzole 100mg / hari, dimulai dosis 50mg/hari selama 1-2 minggu kemudian naik menjadi 50 mg tiap 12 jam per hari,

Obat ini juga memperpanjang waktu sebelum pasien membutuhkan dukungan ventilator. Riluzole tidak memperbaiki kerusakan yang telah terjadi pada neuron motorik. Pasien yang mengkonsumsi riluzole perlu dipantau fungsi hatinya dan kemungkinan efek samping yang lain. Namun, pengobatan pertama penyakit ini menawarkan harapan bahwa suatu hari nanti progresifitas dari ALS dapat diperlambat dengan pengobatan yang baru atau mengkombinasikan obat-obatan seperti baclofen dan tizanidine untuk spastisitas.

Pengobatan lain untuk ALS dirancang untuk meredakan gejala yang dialami penderita dan meningkatkan kualitas hidup bagi pasien. Pengobatan suportif ini diberikan oleh tim kesehatan yang terdiri dari tenaga profesional dari berbagai disiplin ilmu, seperti dokter, apoteker, fisioterapi, tenaga okupasi, terapis bicara, ahli gizi, pekerja social, perawatan rumah dan perawat rumah sakit. Bekerja sama dengan penderita dan tenaga perawat, tim ini dapat merancang rencana individual untuk terapi medis dan terapi fisik dan menyediakan peralatan khusus yang bertujuan untuk menjaga mobilitas dan membuat pasien nyaman mungkin

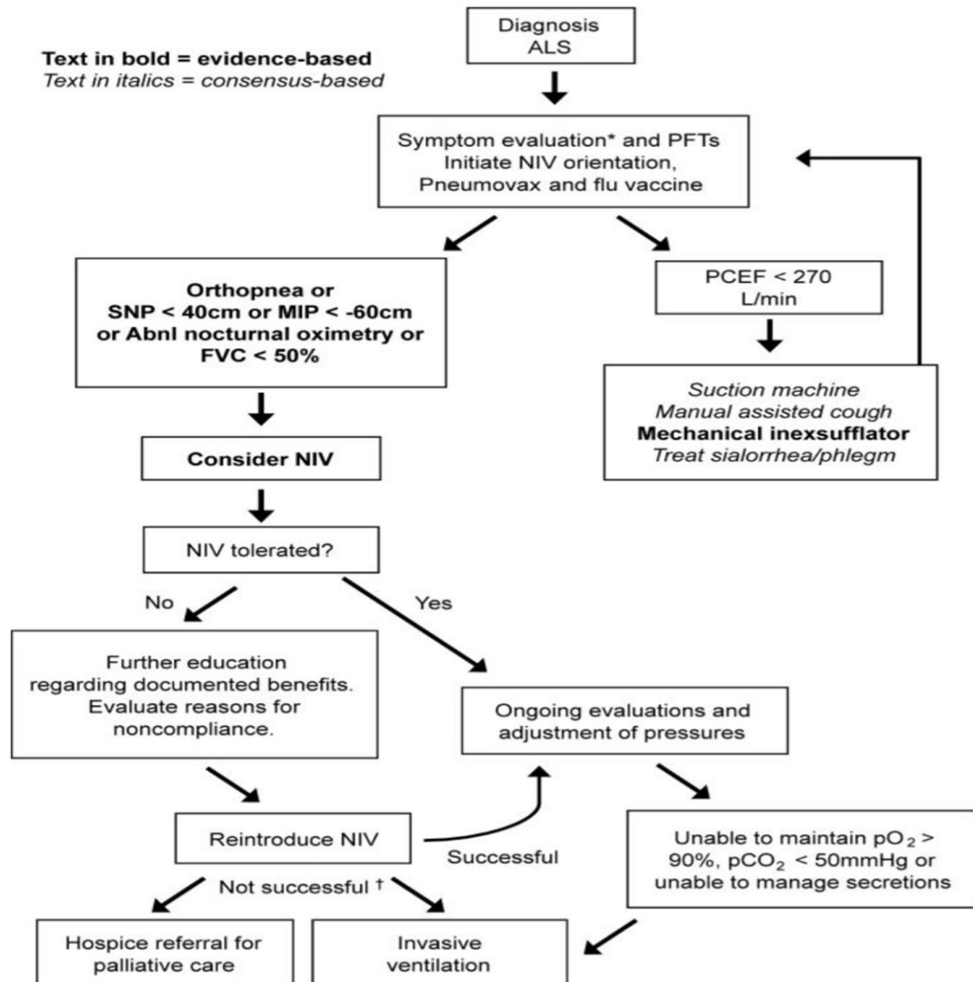
Symptom	Pharmacotherapy	Common Side Effects
Sialorrhea	<ul style="list-style-type: none"> Glycopyrrolate, 1-2mg (2-3times/day) Amitriptyline, 10-100mg at bedtime Transdermal hycosine (scopalamine), 0.1-0.2mg SC or IM 3 times/day Or 1.5mg patch 4 times a day Trihexyphenidyl HCL, 6-10mg daily divided 3 times a day Botulinum toxin injections to parotid glands, 5-10 units to each glands. 	Anticholinergic effects Anticholinergic effects Confusion, nausea, dizziness - Anticholinergic effects Local muscles weakness & other complications at injection site
Pseudobulbar effect	<ul style="list-style-type: none"> Amitriptyline, 10-100mg at bedtime Fluvoxamine, 50-100mg at bedtime 	Anticholinergic effects Bradycardia, hepatotoxicity, constipation
Muscle cramps	<ul style="list-style-type: none"> Quinine sulfate, 100-200mg 2 times a day Carbamazepine, 200mg 2 times a day 	Diarrhea, nausea, headache, prolonged QT interval, agranulocytosis Lethargy, gastrointestinal upset, rash, cholestatic jaundice
Spasticity	<ul style="list-style-type: none"> Oral baclofen, 10-20mg 3-4 times a day Tizanidine, 2-8mg 3 times a day Dantrolene, 50-100mg 4 times a day 	Sedation, weakness, fatigue Sedation, fatigue Diarrhea, hepatotoxicity, increased weakness
Dyspnea Intermittent	<ul style="list-style-type: none"> Lorazepam (for anxiety), 0.5-2mg SL every 6-8hours Nebulized morphine in saline, 5mg every 4-6hours 	Sedation, agitation, dizziness Sedation, respiratory depression, dizziness, wheezing, constipation, altered mood Respiratory depression
Chronic	<ul style="list-style-type: none"> Midazolam (for severe dyspnea), 5-10mg IV slowly Morphine (PO, IV, SC, or TD), 2.5mg every 4 hours Other opiates with dosing equivalent to morphine Diazepam (for nocturnal symptoms), 2.5-5mg at bedtime Continuous IV morphine for severe dyspnea, titrated dose. 	Sedation, respiratory depression, dizziness, constipation, altered mood Sedation, respiratory depression, dizziness, constipation, altered mood Sedation, agitation, dizziness Sedation, respiratory depression, dizziness, constipation, altered mood, hypotension
Depression	<ul style="list-style-type: none"> Selective serotonin reuptake inhibitors 	Insomnia, agitation

Tabel 4. Obat – Obatan yang dapat digunakan pada pasien ALS. ALS = *amyotrophic lateral sclerosis*; IM = *intramuscular*; IV = *intravenous*; PO = *by mouth (orally)*; SC = *subcutaneous*; SL = *sublingual*; TD = *transdermal*

Perhatian juga harus diberikan terhadap anggota keluarga yang merawat pasien dalam keadaan sakit parah yang memburuk secara progresif. Dokter bisa memberikan obat-obatan yang membantu mengurangi kelelahan, kram otot, mengontrol spastisitas, dan mengurangi pengeluaran air liur dan dahak. Obat-obatan juga disediakan untuk membantu pasien dengan nyeri, depresi, gangguan tidur, dan konstipasi. Bagian farmasi dapat memberikan anjuran mengenai penggunaan obat-

obatan secara tepat dan memantau resep pasien untuk menghindari risiko dari interaksi antar obat.

Figure 2 Respiratory management algorithm



Gambar 4. Algorithm penatalaksanaan respirasi pasien ALS.

(PFT=pulmonary function test; PCEF=peak cough expiratory flow; NIV=noninvasive ventilation; SNP=snoff nasal pressure; MIP=maximal inspiratory pressure; FVC=forced vital capacity(supine or erect); Abnl.octurnal oximetry= $pO_2 < 4\%$ basal)

Terapi fisik dan peralatan khusus dapat meningkatkan kemandirian pasien dan keselamatan pasien selama perjalanan ALS. Latihan aerobik yang sederhana seperti berjalan dan berenang dan bersepeda dapat menguatkan otot-otot yang tidak tererang, meningkatkan kesehatan

jantung, menjaga kebugaran dan membantu pasien melawan depresi. Latihan peregangan dan range of motion dapat membantu pasien mencegah spastisitas yang menyakitkan dan kontraktur pada otot. Pelatih fisik dapat merekomendasikan latihan yang memberikan manfaat-manfaat tersebut tanpa kerja otot yang berlebihan. Terapis okupasional dapat menyarankan peralatan seperti alat bantu jalan dan kursi roda untuk membantu pasien menghemat energi dan tetap mobile.

Penderita ALS yang memiliki kesulitan dalam berbicara perlu berkonsultasi dengan ahli terapi bicara. Tenaga kesehatan profesional dapat mengajarkan pasien strategi adaptasi seperti teknik untuk membantu pasien bersuara lebih keras dan lebih jelas. Selama perlangsungan ALS, ahli terapi bicara dapat membantu pasien mengembangkan cara-cara untuk merespon pertanyaan ya atau tidak, dengan mata atau dengan cara non-verbal lainnya, dan dapat merekomendasikan alat bantu seperti speech synthesizers dan sistem komunikasi berbasis computer. Metode dan perangkat-perangkat ini dapat membantu pasien berkomunikasi saat mereka tidak bisa lagi berbicara atau memproduksi suara.

Pasien dan perawat dapat belajar dari ahli terapi bicr dan ahli gizi, bagaimana merencanakan dan menyiapkan makanan sepanjang hari yang memberikan cukup kalori, serat, dan cairan dan bagaimana menghindari makanan yang sulit untuk ditelan. Pasien juga dapat menggunakan suction untuk menghilangkan kelebihan cairan atau air liur yang berlebihan, dan mencegah tersedak. Bila pasien tidak dapat lagi menerima makanan peroral, maka dokter akan menyarankan penggunaan gastro-intestinal tube untuk memasukkan makanan langsung ke perut pasien.

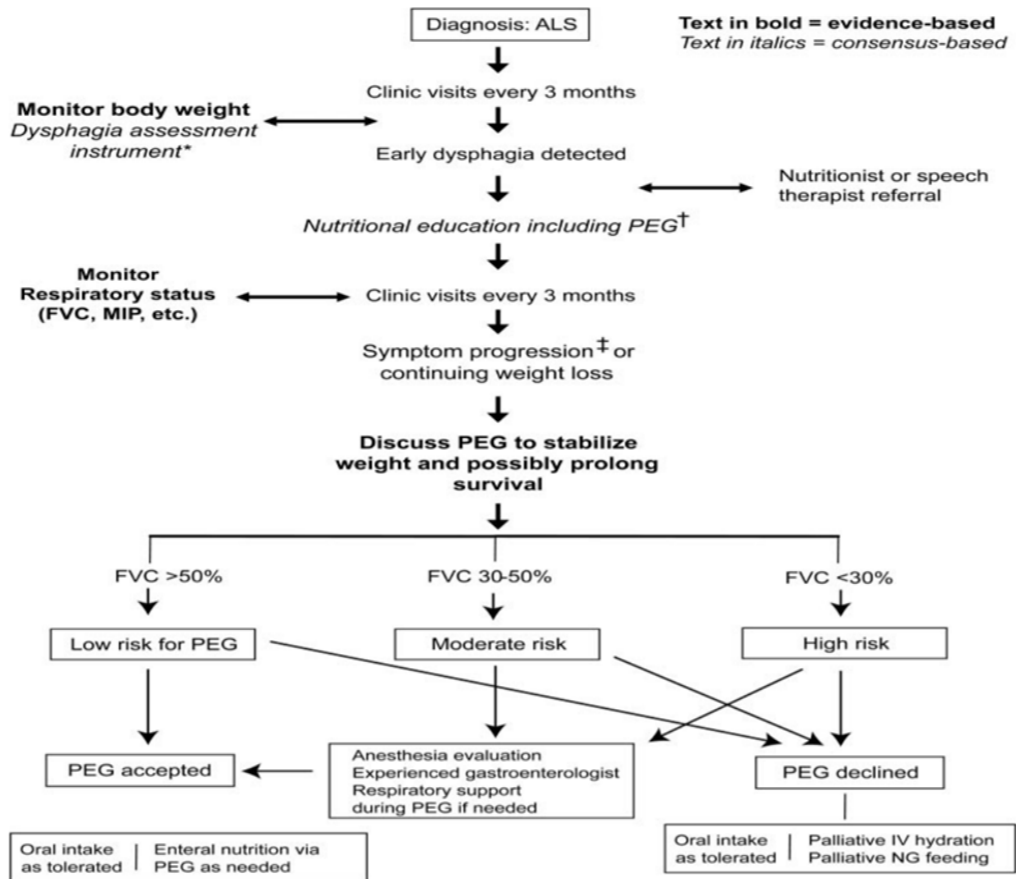
Penggunaan gastro-intestinal tube juga dapat mengurangi risiko tersedak dan risiko pneumonia yang terjadi karena masuknya cairan ke paru-paru. Tube ini tidak menyakitkan dan tidak menghalangi pasien untuk makan-makanan lewat mulut jika mereka menginginkannya.

Ketika otot-otot yang berperan dalam pernapasan melemah, penggunaan ventilator nocturnal (*intermittent positive pressure ventilation* [IPPV] or *bilevel positive airway pressure* [BIPAP]) dapat digunakan untuk membantu pernapasan ketika sedang tidur. Ketika otot-otot tersebut tidak mampu lagi mempertahankan kadar oksigen dan karbon dioksida, alat ini dapat digunakan full-time.

Pasien mungkin pada akhirnya akan mempertimbangkan penggunaan ventilasi mekanis (respirator), dimana mesin mengembangkan dan mengempiskan paru-paru. Agar efektif, diperlukan sebuah tuba yang masuk melalui hidung atau mulut ke trakea, dan untuk penggunaan jangka panjang, dengan operasi tracheostomi, tuba pernapasan plastik dimasukkan secara langsung ke trakea melalui pembukaan pada leher.

Ahli terapi pernapasan dapat membantu pengasuh dalam tugas seperti mengoperasikan dan mempertahankan alat bantu pernapasan. Perawat rumah tidak saja memberikan perawatan medis, tetapi juga mengajarkan kepada pengasuh tentang pemberian makanan lewat tuba dan memindahkan pasien untuk menghindari masalah kulit yang menyakitkan dan kontraktur. Perawat rumah sakit bekerja dalam berkonsultasi dengan dokter untuk memastikan pengobatan yang sesuai, mengontrol rasa nyeri, dan perawatan lain yang mempengaruhi kualitas hidup pasien yang ingin dirawat di rumah. Tim ini juga memberikan nasihat dan informasi kepada pasien dan pengasuh mengenai isu-isu akhir kehidupan.

Figure 1 Nutrition management algorithm



Gambar 5. Algoritma Penatalaksanaan Nutrisi pasien ALS.

(PEG=*percutaneous endoscopic gastrostomy*; FVC=*forced vital capacity*; MIP=*maximal inspiratory pressure*)

2.8. Prognosis

Pada tahap awal, penyakit ini sulit untuk diramalkan prognosanya, walaupun secara umum prognosa jelek. Adanya pseudobulbar palsy yang cepat berkembang biasanya menunjukkan prognosa yang jelek. Tanda-tanda LMN dari ekstremitas mungkin mengarah ke prognosa yang lebih baik. Kematian pada penderita ini biasanya akibat infeksi saluran nafas, pneumonia aspirasi atau asfksia.

Faktor lain yang mempengaruhi prognosa adalah kesehatan fisik dan mental penderita sebelumnya, adanya penyakit lain yang bersamaan dan usia penderita. Faktor non medis yang berpengaruh adalah latar belakang pendidikan, sosial ekonomi, kondisi rumah dan kondisi kesehatan pasangannya. 15 sampai 20% penderita dapat bertahan hidup sampai 5 tahun atau lebih sejak penyakit timbul. Rata-rata penderita dapat bertahan hidup lebih kurang 3-4 tahun setelah diagnosa MND ditegakkan. Menurut Adams dkk. 50% penderita ALS akan meninggal dalam 3 tahun dan setelah 6 tahun 90% meninggal.

Pasien rata-rata bertahan selama 2 hingga 6 tahun setelah didiagnosis, walaupun ada beberapa pasien yang hidup sampai 10 tahun lebih. Dan kematian umumnya disebabkan karena gagal pernapasan, walaupun terapi ventilator jangka panjang dapat memperpanjang hidup.

2.9. Komplikasi

Komplikasi yang dapat dialami oleh penderita ALS adalah masalah pernapasan. ALS akan menyerang otot-otot yang berperan dalam proses pernapasan dan menyebabkan kelemahan otot-otot tersebut, dan pasien akan mengalami kesulitan dalam bernapas. Pada akhirnya pasien ALS akan meninggal karena masalah pernapasan, biasanya 3 tahun sampai 5 tahun dari awal timbulnya gejala.

Komplikasi lain yang dapat timbul adalah kesulitan dalam hal makan. Bila otot-otot yang berperan dalam proses menelan mulai diserang, akan terjadi kelemahan pada otot-otot tersebut, dan pada akhirnya pasien akan mengalami kesulitan menelan. Penderita ALS akan mengalami malnutrisi dan dehidrasi. Penderita juga berisiko mengalami pneumonia aspirasi karena teraspirasinya makanan dan cairan ke dalam paru – paru.

Beberapa penderita ALS juga mengalami masalah pada memori dan kemampuan untuk mengambil keputusan juga mengalami gangguan. Ada beberapa pasien ALS yang juga didiagnosis dengan frontotemporal demensia.

BAB III

KESIMPULAN

ALS merupakan penyakit yang fatal dan jarang ditemukan. Karena etiologi penyebab primer terutama dikarenakan genetik. Banyak penelitian yang sudah dilakukan namun belum juga dapat ditemukan terapi yang efektif. Prognosis dari penyakit ini pun buruk, satu-satunya hal yang dapat dilakukan adalah dengan meningkatkan survival dan memperlambat progresifitas penyakit.

DAFTAR PUSTAKA

1. Ropper AH, Samuels MA. Adams and Victor's Principles of Neurology Nine Edition. Mc Graw Hill Inc. New York. ISBN : 978-0-07-149992-7.
2. Samuels MA, Ropper AH. Samules 's Manual of Neurologic Therapeutics Nine Edition. Lippincot Williams & Wilkins. ISBN : 978-1-60547-575-2.
3. Brust JCM. Current Diagnosis & Treatment in Neurology. Lange Medical Books / McGraw-Hill Medical Publishing Division. ISBN 13 :978-0-07-1105554-5.
4. Liporace J. Neurology Crash Course Neurology. Elsevier Mosby Inc. ISBN-13 : 978-1-4160-2962-5
5. Delen E, Sahin S, Aydin HE, Atkinci AT, Arsiantas A. Degenerative Spine Diseases Causing Cauda Equina Syndrome. World Spinal Column Journal.2015;6:3.
6. Liao L. Evaluation and Management of Neurogenic Bladder. International Journal of Molecular Science.2015;16. ISSN 1422-0067.doi: 10.3390/ijms160818580
7. Brooks BR, et al. El Escorial revisited : Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2000;1;293-299
8. Miller RG et al. Prcatice Parameter Update : The Care of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis : drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based medicine). American Academy of Neurology.2009;73;1218-1226.

Informasi pendukung
Buku text

Latihan-latihan

1. Jelaskan etiologi ALS
2. Jelaskan mekanisme patofisiologi terjadinya ALS
3. Jelaskan promosi kesehatan yang dapat diberikan kepada masyarakat terkait penyakit ALS.