

Vårdprogram

Motorneuronsjukdomar – amyotrofisk lateralskleros

ALS-teamet
Universitetssjukhuset i Lund



ALS-teamets medlemmar och författare till vårdprogrammet

Lena Hanko – sjuksköterska

Hannah Hellegren – dietist

Anna-Lena Holmgren – sjuksköterska

Ingrid Lindgren – sjukgymnast

Ellen Nyholm – sjuksköterska

Liselott Persson – sekreterare

Gert Staaf – läkare och teamchef

Katarina Starfelt – arbetsterapeut

Ulrika Sundström – kurator

Karolina Åkesson – logoped

Innehåll

Inledning	5
Motorneuronsjukdomar – amyotrofisk lateralskleros	5
Sjukdom/skada/diagnos.....	5
Förekomst.....	7
Orsak.....	7
Ärftlighet.....	8
Symtom och förlopp.....	10
Diagnostik.....	12
Medicinsk behandling	14
Specifik etiologisk behandling.....	14
Farmakologisk symtomatisk behandling.....	15
Alternativmedicin.....	16
Funktionsproblem - beskrivning och åtgärder	16
Dysfagi.....	16
Nutrition.....	18
Kommunikation.....	21
Andning.....	22
Saliv.....	25
Tänder och munhåla.....	25
Muskler.....	25
Smärta.....	26
Sömn.....	26
Kognitiva problem.....	26
Aktivitet och träning	27
Aktivitet och delaktighet.....	27
Träning.....	28

Hjälpmedel	29
Samhällets insatser	31
Kommunens insatser.....	31
Försäkringskassans insatser.....	33
Kompletterande insatser.....	33
Vård i livets slutskede	34
Förhållningssätt vid bemötande av ALS-patienter	36
ALS-teamet i Lund	38
Ordlista	40
Informationsmaterial, litteratur och webb-adresser	42
Kunskapsforum.....	42
Produkter och hjälpmedel.....	42
Facklitteratur.....	42
Vetenskaplig litteratur.....	43
Skönlitteratur.....	45
Databaser.....	46
Bilagor	
PEG-insättning, PM	
ALSFRS-R	

Inledning

I detta vårdprogram beskrivs amyotrofisk lateralskleros, ALS, utifrån symtom, behandling och omhändertagande.

WHO:s klassifikation International Classification of Function, ICF, beskriver en skada/sjukdom utifrån perspektiven diagnos, funktion, aktivitet och delaktighet. Denna beskrivning är högst relevant vad gäller personer som drabbas av motorneuronsjukdomar. Sjukdomens symtom och konsekvenser medför påverkan på såväl organsystem som funktion, aktiviteter i det dagliga livet och livskvalitet, vilket kräver insatser från ett multiprofessionellt team.

Vi vill med denna skrift delge alla som i sitt dagliga arbete vårdar patienter med ALS våra erfarenheter och kunskaper. Tillsammans kan vi då möta patient och anhöriga på bästa sätt.

Motorneuronsjukdomar – amyotrofisk lateralskleros

Sjukdom/skada/diagnos

Sjukdomen beskrevs första gången 1830 i England. Under senare delen av 1800-talet beskrev den franske neurologen Jean-Martin Charcot (1825-1893) sjukdomen i detalj och gav den namnet *sclérose latérale amyotrophique*. Det äldsta dokumenterade fallet i Norden är en man som avled 1888 i Uppsala i progressiv spinal muskelatrofi.

Amyotrofisk lateralskleros (ALS), är en kronisk progressiv sjukdom, som ingår i gruppen *motorneuronsjukdomar*. Motorneuronsjukdomar betecknar en grupp sjukdomar där de nervceller (motorneuron) och motoriska banor i hjärnan, hjärnstammen och ryggmärgen som styr kroppens muskler degenererar, vilket medför tilltagande förlamningar. Benämningen ALS används ofta också synonymt med motorneuronsjukdom (engelskans motorneuron disease, MND).

Det finns två huvudgrupper av motorneuron:

I motorcortex finns de *övre motorneuronen*, och i hjärnstammen och i ryggmärgens främre del finns *nedre motorneuronen* även kallade framhornsceller. Övre motorneuronen kommunicerar med nedre motorneuronen via corticobulbära respektive corticospinala banystemen.

Skador på övre motorneuronen leder till *centrala pareser* och finmotorikstörning som åtföljs av stegrade muskelreflexer och spasticitet samt pseudobulbära symtom från tal och sväljningsmuskulaturen (spastisk dysartri, sväljningssvårigheter, livlig masseterreflex) och affektinkontinens.

Vid skador på nedre motorneuronen ses istället *perifera pareser* med nedsatta muskelreflexer, atrofier, fasciculationer (muskelryckningar) samt bulbära bortfall från svalg och tal (nasalerande dysartri, sväljningssvårigheter, tungatrofi med fibrillationer).

ALS-sjukdomen förekommer i olika varianter som brukar benämnas efter initial symtombild:

Vid *klassisk ALS* har patienten redan initialt samtidig degeneration av övre- och nedre motorneuronen. Detta leder till en blandad bild med både centrala och perifera pareser från ofta både spinala och bulbära muskelgrupper. Cirka 65 % av patienterna debuterar med denna variant.

Vid *progressiv spinal muskelatrofi* (PSMA, ibland betecknat PMA typ 4) har patienten i början av sjukdomen bara tecken till nedbrytning av nedre motorneuronen och dess axoner. Sjukdomsbilden karakteriseras av extremitetspareser med perifer bild med atrofier och fasciculationer. Denna form är ovanlig och utgör cirka 10 % av patienterna.

Vid *progressiv bulbär pares* (PBP) har patienten i början av sjukdomsförloppet endast symtom på skada i hjärnstammens nedre motorneuron och deras axoner. Kliniskt uppvisar patienten en perifer symtombild med dysartri, dysfagi och tungatrofi samt fibrillationer.

Vid *pseudobulbär pares* har patienten initialt i sjukdomen istället endast symtom på skada i övre motorneuron i hjärnbarken eller på corticobulbära banor som styr nedre motorneuron i hjärnstammen. Detta leder till en central bulbär pares bild med spastiska artikulationssvårigheter, sväljningsproblem och ofta tvångsskratt och/eller tvångsgråt.

Bulbär/pseudobulbär debut förekommer hos ungefär en fjärdedel av patienterna.

Vid *primär lateralskleros* (PLS) debuterar sjukdomen med symtom enbart på skada i övre motorneuron och corticospinala bansystemet (nedre motorneuronen är intakta). Symtomen utgörs vid denna undergrupp av enbart centrala, spastiska extremitetspareser. Denna grupp utgör mindre än 10 % av patienterna.

Efter individuellt mycket varierande tid, från månader till flera år, kommer flertalet patienter med PSMA, PBP, pseudobulbär pares och PLS att utveckla en symtombild som vid klassisk ALS. Symtom, progresshastighet och prognos är således mycket olika för patienter med de olika initiala varianterna av ALS (se nedan under *symtom* och *förlopp*).

Förekomst

ALS förekommer med en prevalens på 60-100 personer per miljon invånare och är väsentligen likartad över hela världen. En speciell variant av ALS, som inte finns i Norden, har beskrivits med hög prevalens på öarna Guam och Nya Guinea och i delar av Japan. Livstidsrisken att insjukna är 1-2/1000. Flera studier visar en signifikant ökad incidens av ALS de senaste 30 åren. Internationellt uppskattar man att 1-3 per 100 000 invånare insjuknar med ALS varje år (det vill säga ungefär hälften så många som drabbas av MS). I Sverige insjuknar cirka 200 personer varje år. Det finns minst 600-700 ALS-patienter i Sverige. Vanligaste insjuknandeåldern är 55-75 år. Dock förekommer betydligt tidigare debutålder, framför allt i familjära former.

Orsak

Orsaken till ALS är väsentligen okänd. Tidigare har virus och immunologiska mekanismer liksom förgiftningar med tungmetaller och brist på spårämnen diskuterats, men mycket omfattande undersökningar i flera olika länder har inte kunnat påvisa någon sådan enskild miljöfaktor. Speciellt kvicksilver inklusive amalgamfyllningar betraktas inte som en riskfaktor för ALS. Idag antas sjukdomsorsaken sannolikt vara multifaktoriell där bland annat manligt kön, hög ålder och möjligen genetisk predisposition är riskfaktorer som i närvaro av andra mera specifika faktorer, som endogen toxisk effekt av excitatoriska aminosyror (glutamat) och eventuell oxidativ stress, skulle kunna utlösa sjukdomen. Troligen spelar också icke identifierade exogena omgivningsfaktorer roll för sjukdomsuppkomsten. Det är för

närvarande osäkert om extrem fysisk aktivitet (till exempel elitidrott), traumata eller intag av aminosyran glutamat i stora mängder ökar risken för att insjukna i ALS. Det finns inga hållpunkter för att ALS är smittsamt i vanlig mening.

Ärftlighet

Nedanstående fakta kring ärftlighet är baserad på information hämtad från Socialstyrelsens hemsida om ”Små och mindre kända handikappgrupper” som sammanställs av Peter Andersson, Umeå.

Ärftlighet är en viktig fråga som ofta ställs av patient och anhöriga. 90 % av ALS-patienterna har sporadiskt uppträdande sjukdom (SALS), det vill säga patienten har ingen känd biologisk närstående anhörig med samma sjukdom.

I övriga cirka 10 % är sjukdomen familjär (FALS), det vill säga förekommer hos en biologisk släkting till den sjuke. Även om flertalet patienter som drabbas av FALS sannolikt har nedärvt en eller flera sjukdomsgener och därmed har ärftlig ALS, så kan det inte uteslutas att slumpen kan spela en roll ibland.

Släkter med känd familjär ALS förekommer i Norden, framför allt i Norrland och norra Finland. Framgångsrik forskning kring kartläggning av dessa familjer och olika förekommande nedärvningsmönster bedrivs vid neurologiska kliniken i Umeå.

Olika nedärvningsmönster som varierar mellan olika släkter är kartlagda:

- *Autosomalt dominant nedärvning med komplett penetrans:* En sjukdomsgen nedärvs i en släkt, och alla personer som har nedärvt sjukdomsgenen kommer att insjukna i ALS. Genomsnittsåldern för första symtom vid denna form av FALS är cirka 50 år (med mycket stor individuell variation). Risken för att en drabbad person ska föra sjukdomsgenen vidare till sitt barn är 50 %.
- *Autosomal dominant nedärvning med inkomplett penetrans:* En sjukdomsgen nedärvs i en släkt, men i de flesta fall är det dock bara enstaka bärare av sjukdomsanlaget som får ALS. Övriga bärare av sjukdomsanlaget förblir, av okänd anledning, friska även i mycket hög ålder. Dessa friska bärare kan dock i sin tur med 50 % sannolikhet föra sjukdomsanlaget vidare till sina barn, men det är inte givet att barnen själv senare

kommer att insjukna i ALS. Sjukdomen kan på så sätt ”hoppa över” en till flera generationer. Många har därför inte kännedom om andra i släkten med ALS och får därför diagnosen SALS. Insjuknandeåldern är för dessa patienter i genomsnitt 55-60 år.

- *Autosomal recessiv nedärvning* är den tredje ärftliga formen av ALS. Personen med sjukdomen har då nedärvt två sjukdomsanlag, ett från mamman och ett från pappan. Föräldrarna förblir friska, eftersom de bara har ett sjukdomsanlag vardera. Denna ärftlighetsform har påvisats även hos personer med diagnosen SALS. Genomsnittsåldern för insjuknandet i denna grupp är kring 45-50 år. Variationen för insjuknandeålder är dock stor; i Sverige 19-94 år.
- *Dominant nedärvning med alternerande expression*: I vissa släkter finns en ökad förekomst av inte bara ALS utan också av demenssjukdom, ibland även Parkinsons sjukdom. Pågående forskning i Sverige, Holland, England och USA inger stark misstanke om att ett och samma sjukdomsanlag kan ge antingen ALS eller så kallad pannlobsdemens hos personer i samma släkt (till exempel syskon).

Man har idag identifierat sex sjukdomsgener vid familjär ALS; SOD1, ALSIN, VAPB, VEGF, Dynactin och Angiogenin. SOD1 (superoxiddismutas) som är en fri syreradikalhämmer är den först identifierade sjukdomsgenen. I denna gen föreligger mutationer hos 12-23 % av patienterna med diagnosen FALS och 2-5 % av patienterna med diagnosen SALS. För närvarande är 132 olika SOD1-mutationer kända. Vilken SOD1-mutation en patient är bärare av kan ha stor prognostisk betydelse för sjukdomsförlopp och överlevnadstid. Patienter med SOD1-mutation kan ha symtombild som vid klassisk ALS, PBP eller PMA. Demens är inte beskrivet hos patienter med SOD1-mutation. Hur det muterade proteinet SOD1 orsakar sjukdomen är ännu ej klarlagt. Forskning i bland annat Sverige har visat att det muterade SOD1- proteinet felveckas och klumpar ihop sig inne i motorneuronen. Liknande förändringar hittar man också hos många ALS-patienter med normal SOD1, vilket ger misstanke om att även det normala icke-muterade SOD1-proteinet spelar en roll för uppkomsten av icke familjär ALS.

Kunskapen kring mutationer i övriga, ovan nämnda, icke-SOD sjukdomsgener (ALSIN, VAPB, VEGF, Dynactin, Angiogenin), som är betydligt mera sällsynta, är ännu begränsad.

Vid misstanke om familjär sjukdom kan DNA-analys utföras på blodprov från patienten efter kontakt med neurologiska kliniken i Umeå. Presymtomatisk testning av anhöriga till person med motorneuronsjukdom bör endast komma ifråga om patienten har en kartlagd SOD1-mutation och skall då föregås och följas upp av genetisk specialistrådgivning. Screening för SOD1-mutationer vid sporadiska fall av sjukdomen rekommenderas ej.

Symtom och förlopp

I cirka 75 % av fallen debuterar sjukdomen i extremiteterna (spinal debutvariant). Debutsymtomen kan vara svaghet/finmotorikstörning i en hand eller svaghet i ett ben/gångsvårigheter.

Hos cirka 25 % av patienterna ses initialt sjukdomsdebut med symtom från muskulatur innerverad av kranialnerverna IX-XII med pareser i mun-, tung- och svalgmuskulaturen (bulbär debutvariant). Om de motoriska kranialnervskärnorna i hjärnstammen är drabbade fås en klinisk bild som vid bulbär pares med tecken på nedre motorneuronpåverkan med nasalerande dysartri, sväljningssvårigheter och tungpares med atrofi och fibrillationer. Vid bilateral degeneration av corticobulbära banor, som vid pseudobulbär pares, ses istället tecken på övre motorneuronundergång med spastisk dysartri, sväljningsproblem, affektinkontinens samt stegrade masseter- och svalgreflexer. Flertalet patienter har tidigt i sjukdomsförloppet en kombination av skada på både övre och nedre motorneuronen som vid så kallad klassisk ALS. Den relativa fördelningen kan dock variera under sjukdomsförloppet och även mellan olika muskler hos samma patient. Muskelsymtomen blir därför oftast en blandning av centrala och perifera pareser, se tidigare text.

ALS beskrivs ofta i litteraturen som en sjukdom som enbart drabbar motoriska neuronsystem. Senare forskning har dock visat att större delar av nervsystemet är involverat. Hos 25-40 % av patienterna utvecklas affektinkontinens med tvångsskratt och/eller tvångsgråt. Denna affektlabilitet anses bero på skada i frontalloben och ses oftast hos patienter med pseudobulbär pares men kan även förekomma vid andra former.

Intellektuell nedsättning har tidigare ansetts som mycket ovanligt vid ALS. Forskning under senare år har dock påvisat kognitiv påverkan av frontotemporal typ med personlighetsförändring, bristande exekutiva funktioner och språkliga svårigheter hos en stor andel av patienterna. Demensutveckling har tidigare angivits med en frekvens på mindre än

5 % hos ALS-patienter. Kognitiv reduktion av demensvalör med frontotemporal profil men välbevarat minne är dock sannolikt vanligare än vad som tidigare antagits. Senare studier talar för frontotemporal demensutveckling i upp mot 20 %. I sällsynta fall kan sjukdomen debutera med symtom på demensutveckling för att senare utveckla motoriska symtom.

Värk och smärta förekommer inte sällan hos ALS-patienter och beror vanligen på överbelastning på muskuloskelettala strukturer till följd av pareserna men även neurogen smärtproblematik kan förekomma. Uttalad spasticitet kan också ge upphov till muskelsmärter hos enstaka patienter.

Subjektiva känselphenomen kan förekomma men mera objektiva bortfall talar emot diagnosen. Syn, ögonmuskler och hörsel påverkas ej av sjukdomen. Störningar av sfincterfunktionerna skall ej heller enligt gängse definition av sjukdomen vara förenliga med diagnosen. Undantagsvis kan dock sådan förekomma som tecken på även en autonom dysfunktion.

De olika motorneuronsjukdomarna karakteriseras kliniskt av en kronisk, progressiv, multifokal degeneration av motorneuronen, vilket med tiden leder till tilltagande pareser av extremitets-, bulbär- och andningsmuskulatur utifrån ett oftast förutsägbart progressmönster. Prognostiskt gynnsamma faktorer för långsammare förlopp och längre överlevnad är låg insjuknandeålder och sjukdomstyperna progressiv spinal muskeltrofi och primär lateralskleros. Hög insjuknandeålder, initiala bulbära symtom och tidig andningsmuskelpåverkan anses däremot som prognostiskt ogynnsamma faktorer. Försämringshastigheten skiljer sig dock kraftigt, inte bara mellan både de olika sjukdomsvarianterna som beskrivits tidigare, utan också mellan olika patienter inom samma initiala sjukdomstyp. Det förekommer även att sjukdomsprogressen temporärt kan stanna upp under längre perioder.

Efterhand som sjukdomen progredierar drabbas även andningsmuskulaturen, vilket leder till att majoriteten av patienterna avlider i andningsinsufficiens eller luftvägsinfektioner i genomsnitt 2-4 år efter sjukdomsdebuten. Studier under senare år har visat att överlevnadstiden har ökat, framför allt för patienter som omhändertagits inom multidisciplinära teamorganisationer. Detta beror rimligen på ett bättre omhändertagande av framför allt andnings- och nutritionsproblemen.

Diagnostik

Diagnosen grundar sig på förekomsten av multifokala progredierande centrala och perifera pareser utan sensibilitetsbortfall och baseras övervägande på anamnes och statusfynd. Vid generaliserade symtom är diagnostiken oftast enkel, men tidigt i förloppet med mera begränsade fokala symtom är det mera komplicerat och kräver då utvidgad utredning för att påvisa sjukdomstecken i kliniskt icke symtomgivande regioner.

Diagnoskriterierna enligt World Federation of Neurology (El Escorial-kriterierna) som definierar sjukdomen som definite, probable, possible och suspect är utformade för *kliniska prövningar* och har litet värde i kliniskt bruk.

EFNS (Europeiska Neurologföreningen) har nyligen definierat diagnostiska kriterier för ALS enligt nedan:

1. Diagnosen kräver förekomst av
 - tecken på nedre motorneuronpåverkan (inklusive EMG-fynd i kliniskt icke drabbade muskler)
 - tecken på övre motorneuronpåverkan
 - progress av symtom och fynd
2. Frånvaro av
 - sensoriska bortfall
 - tidiga sfinkterstörningar
 - synbesvär
 - autonom störning
 - basal gangliedysfunktion
 - alzheimerdemens
3. Diagnosen styrks vidare av
 - fasciculationer i minst en region
 - neurogena förändringar på EMG
 - normal neurografi
 - frånvaro av konduktionsblock på neurografi

EMG-undersökning används i diagnostiken för att verifiera nedre motorneuronpåverkan i kliniskt påverkade muskler och påvisa neurogen påverkan i andra lokaler (denervation, reinervation, fasciculationer multifokalt).

MR-undersökning av hjärna och/eller ryggmärg kan bli aktuell för att utesluta differentialdiagnoser och för att påvisa kliniskt icke symtomatisk övre motorneuronpåverkan

(hyperintensitet av corticospinalbanorna, cerebrala atrofier). Cortikal magnetstimuleringstest och MR spektroskopi kan också påvisa påverkan på övre motorneuronet i diagnostiskt tveksamma fall.

Förutom DNA-analys för patienter med FALS finns ännu ingen specifik laboriemarkör för sjukdomen. Blodlaborationer avseende SR, serum elfores, blodstatus, leverstatus, thyreoidea, elektrolyter och B12-vitamin bör kontrolleras med tanke på möjliga differentialdiagnoser som myeloproliferativa sjukdomar, lymfom, paramaligna manifestationer, hyperthyreos och myelopathi.

Liquorundersökning bidrar sällan till diagnostiken och visar i typiska fall intet patologiskt mer än ibland ospecifik proteinsteigring. Förekomst av pleocytos eller immunopathi indicerar utvidgad utredning mot möjlighet av exempelvis meningeal carcinomatos eller inflammatoriska neuropathier. Andra möjliga differentialdiagnoser är cervikal myelopathi, spinala tumörer, MS, myastenia gravis och vid enbart nedre motorneuron påverkan multifokal motorisk neuropathi.

Så kallade benigna fasciculationer med isolerade variabla intermittenta muskelryckningar, speciellt i vadmuskulerna, är mycket vanligt förekommande och leder aldrig till utveckling av motorneuronsjukdom.

För patienter med misstänkt motorneuronsjukdom i tidigt skede där det saknas en karakteristisk kombinerad klinisk bild eller föreligger osäkra utredningsresultat, kan det ibland fordras upprepade kliniska bedömningar och EMG-undersökningar innan en säker diagnos kan ställas. I dessa fall får en individuellt utformad strategi och information kring diagnosen ges till patienten. Omvärdering av diagnosen bör göras vid tillkomst av atypiska symtom eller vid utebliven förväntad försämring.

Flera undersökningar har visat att genomsnittstiden från symptomdebut till diagnos är upp mot ett och halvt år. Trots avsaknad av effektiv behandling av sjukdomen finns det flera skäl till att eftersträva snabbare diagnostik. Psykologiskt är det viktigt för patienten att få korrekt diagnos; bland annat som led i copingprocessen, för personlig planering och för att snabbare kunna knytas till teamverksamheten. Onödiga undersökningar och behandlingar kan också härigenom undvikas. Sannolikt har också neuroprotektiv behandling bättre effekt vid tidigare

insättande. Remisser på misstänkta fall till neurologmottagningen bedöms därför direkt av teamansvarig läkare och ges snabb konsultationstid. För att ytterligare minska utredningstiden prioriteras EMG-remisser med frågeställning ALS på neurofysiologiska kliniken.

Medicinsk behandling

Någon botande behandling av ALS finns för närvarande inte. Sjukdomen är således inte botbar men väl behandlingsbar. Behandlingen består i att optimera patientens och anhörigas livskvalitet genom att lindra symtomen, kompensera för funktionsnedsättningarna med hjälpmedel och ge stöd och god omvårdnad. Behandlingsinsatserna kan indelas i specifik etiologisk farmakologisk behandling, farmakologisk symtomatisk behandling samt icke medikamentell symtomatisk behandling, se vidare under respektive funktionsproblem.

Specifik etiologisk behandling

Rilutek

Många läkemedel och andra behandlingsformer har utvärderats, men fortfarande finns det bara ett läkemedel som har visat sig att ha en bromsande effekt på sjukdomsutvecklingen. Sedan augusti 1996 har riluzole (Rilutek) varit registrerat i Sverige för behandling av patienter med ALS. Verkningsmekanismen är okänd men antas bero på en hämning av glutamatets effekt vid nedre motorneuronen.

Riluzole testades initialt på ALS-patienter med långt gången sjukdom. På dessa mycket sjuka patienter kunde man påvisa en viss bromsande effekt. Senare studier har visat att riluzole förlänger överlevnadstiden hos flertalet patienter. Det finns också visst stöd för att yngre patienter och patienter med mycket snabbt förlopp har bättre effekt av riluzole. Effekten har också visat sig vara mycket större (plus 12-18 månader) om medicinen insätts tidigt i förloppet när patienten har flest fungerande motorneuron kvar som medicinen kan skydda.

Flertalet patienter har inga eller mycket ringa biverkningar av preparatet. Enstaka patienter får problem med buksmärtor, meteorism, orolig mage, diarré och illamående. Allergi med utslag och klåda är sällsynt. I sällsynta fall har leverpåverkan eller blodbildsförändringar noterats.

Lever- och blodstatus bör kontrolleras varje månad under första behandlingshalvåret och därefter varje kvartal.

Farmakologisk symtomatisk behandling

Sialorrhé

Antikolinergika	Scopodermplåster Egazil – Ercotina Atropin ögondroppar sublinguallt Inderal i lågdos
Betablockerare (vid segt sekret)	
Tricyklika	
Parotisbestrålning	7 – 8 Gy
Botox	15 E bilateralt i parotis

Muskelkramper/spasticitet

Fysioterapi	Stretching, kyla, vila
Baclofen	
Fenytoin, Gabapentin	
Bensodiazepiner, Iktorivil	
Kinin, magnesium	

Laryngospasm

Andningsteknik	Svälj – näsandast
Bensodiazepiner	

Käkspasm

Bensodiazepiner, Iktorivil	
Gabapentin	
Isbehandling inför munbehandling	

Pseudobulbära symtom (tvångskratt/tvångsgråt)

Tricyklika	
SSRI	
Baklofen	
L-Dopa	

Smärtor

Fysioterapi	
NSAID	
Gabapentin	
Morfin	
Tricyklika	
SSRI	

Oro

Bensodiazepiner	
Neuroleptika	

Tymoleptika
SSRI

Sömnstörningar

Tricyklika
SSRI
Kortverkande hypnotika
Lioresal, L-Dopa

Depression

Tricyklika
SSRI

Alternativmedicin

Det är inte ovanligt att personer som drabbas av motorneuronsjukdomar efterfrågar alternativa behandlingsformer till de konventionella. Alternativa behandlingsformer marknadsförs ofta genom tidningar, Internet och direktreklam. Dessa metoder involverar inte sällan förändringar av kosten, exempelvis inget socker, inga mjölkprodukter, inget fett av en speciell sort, inget kött och så vidare. Stora intag av hälsopreparat kan ha en negativ inverkan på aptiten.

Det finns för närvarande inte vetenskapligt stöd för att rekommendera behandling med vitamin B1, B6 och B12, antioxidanter som till exempel vitamin E, vitamin C och ginkgo biloba, testosteron och androgener, kreatin, gammaglobuliner, cyclosporin, interferoner, glatiramer acetat, kortison, ceftriaxon, minocyclin, VEGF och andra växtfaktorer, eller stamceller.

Patienter som använder alternativa medicinska behandlingar bör kommunicera med såväl läkare som dietist.

Funktionsproblem - beskrivning och åtgärder

Dysfagi

Sväljningsproblem drabbar vid någon tidpunkt majoriteten av patienterna med motorneuronsjukdom och beror oftast på en kombination av nedre motorneuronpåverkan som leder till svalg- och tungpares med defekt sväljningsinitiering, nasalering och ökad salivation samt övre motorneuronpåverkan som genom cricopharyngeal tonusökning bidrar till aspirationsrisk.

Dysfagi ger upphov till otillräcklig näringstillförsel med nedsatt allmän vitalitet och medför risk för aspirationspneumonier. Det är viktigt att tidigt uppmärksamma dessa problem och överväga åtgärder för att underlätta sväljningsfunktionen och minska risken för aspiration.

Diagnostisering av sväljproblem sker vanligen av ALS-teamet. I tveksamma fall kan sväljningsundersökningar med videofluoroscopi på UMAS röntgen avdelning vara av värde. Arbetet kring ALS-patientens sväljningsproblem och nutrition behöver ske tvärprofessionellt. Sjuksköterskan hjälper till att uppmärksamma problem eller förändringar och kontaktar vid behov övriga teammedlemmar. Läkaren förskriver farmaka som lindrar segt slem, förskriver bulkmedel och laxantia för att förebygga förstoppning, samt tar ställning till en eventuell alternativ nutricionalinfart (percutan endoscopisk gastrostomi, PEG). Logopeden bedömer sväljningsförmåga, behov av konsistensanpassning av maten, lär ut sväljteknik och rekommenderar vid behov PEG. Arbetsterapeuten ser över sittställning, måltidssituation och hjälpmedel som greppvänliga bestick. Dietisten gör en nutricionalbedömning, ger råd angående konsistensanpassning utifrån logopedens bedömning, ger praktiska råd om energi- och näringstät mat, provar ut och förskriver näringsdrycker och förtjockningsmedel samt ger nutricionalrekommendationerna vid behov av sondmat.

Problem vid vätske- och födointag

Nedsatt funktion i den orala muskulaturen medför problem vid ätandeprocessen. Dålig läppslutning gör att mat lätt kommer ut ur munnen. Patienten bör sitta med huvudet så rakt upp som möjligt för att förhindra detta. Det är viktigt att påminna om läppslutning och att hjälpa till med detta om patienten ej klarar det på egen hand. Om risk för aspiration föreligger bör patienten istället böja hakan ner mot bröstet för att skydda luftvägarna då man sväljer.

Dålig tungfunktion medför problem med att forma en tugga och sedan transportera denna bakåt mot svalget. Att mixa föda och att äta rikligt med sås till sin mat kan underlätta denna process. Gelékost är ett annat alternativ som kan fungera bra för vissa patienter. Dålig funktion i tungspetsen medför svårigheter att hålla rent i munnen efter att ha intagit föda. Mat kan bli liggande mellan tänder och kind, därigenom påverkas tandstatus och munnens slemhinnor negativt. Det är viktigt med vanlig skötsel av munhygien. Nedsatt funktion i bakre delen av tungan medför svårigheter med att sluta tätt ner till luftvägarna under sväljning. Risk för aspiration föreligger och patienten bör vara försiktig med mat och dryck. I

samband med detta bör man vara uppmärksam på problem från luftvägarna. Om feber, ökad slembildning eller dålig röst uppstår kan det vara ett tecken på att föda aspireras. Vid svåra problem med att inta mat och dryck bör man allvarligt överväga ett annat nutritionssätt.

En optimal sittställning, med stöd för rygg och armar, är av största vikt. Patienter med nedsatt funktion i armar och händer kan vara i behov av ortoser, anpassade bestick, tallrikar, muggar eller sugrör med backventil för att kunna äta och dricka.

Träning av dåligt fungerande ät- och sväljningsförmåga är oftast ej aktuell. Om patienten ändå vill träna sker detta i form av självträning, men bör ej göras i själva matsituationen. Patienten bestämmer själv mängden träning och det är viktigt att patienten ej förespeglas förbättring.

Sväljningssvårigheter

Anpassa storlek på tuggor och klunkar efter vad som fungerar bäst samt välj den konsistens och temperatur som passar den enskilda. Födans temperering kan vara av betydelse. Kall eller ljummen föda upplevs av de flesta lättare att inta än varm. Detta är dock individuellt och var och en bör prova vad som fungerar bäst. Patienten kan behöva praktiska råd om vad ”len sammanhållen kost” innebär i praktiken, samt var man kan köpa färdiga puréer och timbaler, bland annat från sjukhusköket. Vid svårigheter att svälja tunnflytande dryck, kan patienten erbjudas att prova förtjockningsmedel, som förskrivs av dietist och fås till rabatterat pris via apoteket. Vid manipulation av kostens konsistens ökar risken för malnutrition, varför man ofta behöver kombinera med åtgärder för att förebygga viktnedgång. Lugn och ro vid måltiden är också mycket viktigt, då personer som drabbats av sväljningssvårigheter ofta behöver koncentrera sig för att inte svälja fel.

Nutrition

Nutritionstatus påverkas både genom kaloribrist på grund av försämrat intag, och ett hypermetabolt tillstånd till följd av sjukdomen. Dietistkontakt bör etableras tämligen tidigt i förloppet. En bedömning görs av aktuellt nutritionstatus. I detta ingår kostanamnes med kartläggning av livsmedelsval och måltidsmönster, uppgifter om längd och vikt, frågor om eventuella ätproblem och aptit, hunger, sväljningssvårigheter, aversioner, allergier, intoleranser med mera. Nutrition-behandlingen är alltid individanpassad. Målet är att optimera nutritionstatus, skapa förutsättningar för matglädje och god livskvalitet, minimera

risker för exempelvis aspirationspneumoni, samt värnande om integritet och personligt oberoende så långt det går. Patienten skall undvika svält och på ett säkert sätt kunna få njuta av måltiden och längre fram i sjukdomsförloppet smakportioner.

Viktnedgång och undernäring

En del av viktnedgången vid ALS beror på muskelförtvining och kan inte hindras av god nutritionsstatus. Det är däremot viktigt att försöka hindra ytterligare viktnedgång, för att i möjligaste mån bibehålla god livskvalitet, ork och allmäntillstånd.

Energi- och näringstät kost, till exempel berikning med fett och energirika drycker (juice, saft, öl, mjölk) liksom små och täta måltider kan ha stor effekt för att bromsa en viktnedgång.

Utöver den vanliga maten kan *kosttillslägg* i form av näringsdrycker erbjudas. Dessa drycker har mycket högt energi- och näringsinnehåll samt liten volym. Dryckerna säljs i portionsförpackningar och finns i cirka 150 olika sorter. De serveras lämpligen kylda som mellanmål. Näringsdrycker förskrivs av dietisten och fås då till rabatterat pris via apoteket. *Kosttillskott* är tillskott som patienten ofta själv har valt att använda sig av, exempelvis extra vitamintabletter. Tillskotten köps på apoteket eller från hälsokosthandeln och kan ibland innehålla farmakologiska doser av vissa mikronutrientier/vitaminer eller ämnen från växter, örter och alger som inte alltid har en belagd eller dokumenterad effekt.

Förstoppning

Ett mycket vanligt problem hos ALS-patienter är förstoppning. Svårigheter att sköta tarmen förvärras ytterligare av ett ofta dåligt vätskeintag samt ett litet fiberintag. Läkemedel för att förebygga problem med ökad salivation och mycket slem kan ytterligare förvärra, liksom nedsatt fysisk aktivitet till följd av rörelseproblematik. Rikligt vätskeintag, fibrer, katrinplommondryck, bulk- och laxermedel, liksom en optimerad sittställning då man sitter på toaletten kan vara till hjälp.

PEG (Percutan Endoskopisk Gastrostomi)

Vid tilltagande dysfagi och viktnedgång bör patient och anhöriga tidigt informeras om möjligheten till alternativ näringstillförsel via PEG, som är en infart till magsäcken genom bukväggen. PEG skall övervägas vid en viktnedgång på cirka 10 %.

Anläggandet av PEG har i studier visat sig bidra till förlängd överlevnad med 6-8 månader med samtidigt förbättrad livskvalitet och ökat Body Mass Index, BMI, om det inte initieras i alltför sent skede. Gastrostomi kan dock öka risken för aspiration via reflux varför patienten bör vara i sittande ställning vid näringstillförseln och en stund därefter. Eventuellt kan peristaltikstimulerande mediciner som prepulsid samt protonpumpshämmare vara av värde. Före ingreppet skall lungkonsult göras med mätning av vitalkapaciteten (VK) som inte bör understiga 50 % av förväntat värde. Vid VK <50 % ökar risken för akut andningsinsufficiens på grund av sedering och liggande ställning vid ingreppet. I dessa fall kan istället gastrostomin anläggas via RIG (Radiologically Inserted Gastrostomy) i genomlysning som kan utföras med sittande patient och med lättare sedering. Sjuksköterska, logoped och dietist ansvarar för praktisk information till patienten i samband med PEG-inläggningen.

Sex till åtta veckor efter ingreppet och då såret läkt kan man i samråd med läkare överväga att byta ut PEG-katetern mot en boluskateter (kortare slang) eller en ”knapp” (ingen slang, bara en liten platta på magen). PEG kan användas för att nutriera sig fullt ut, men också för stödnutrition eller extra vätska. Näringstillförsel via PEG kan ske antingen kontinuerligt via sondmatpump eller som väl avgränsade måltider flera gånger per dag, så kallad *bolusmatning*.

Patienter som fått PEG kan fortsätta att äta små mängder mat. Måltiden skall alltså vara lustfylld och trivsamt. Många patienter upplever efter PEG-inläggningen en positiv effekt genom att de slipper tvinga i sig mat och samtidigt kan äta det som är gott.

Dietist och nutritionssjuksköterska följer nutritionsbehandlingen i hemmet; räknar ut energi- och näringsbehov, gör upptrappningsscheman och skriver sondmatsordination.

Nutritionssjuksköterskan undervisar om skötsel och funktion samt hjälper till att samordna praktiska saker som sprutor och matningskatetrar. Sondmat förskrivs av dietist till patienter som bor i eget boende, medan distriktssköterskan förskriver sondmat till patienter i särskilt boende och till patienter med hemsjukvård.

Kommunikation

Tal- och röstsvårigheter förekommer initialt framför allt hos patienter med den bulbära formen av ALS. Artikulationen drabbas på grund av nedsatt motorisk funktion i läppar, tunga och den mjuka gommen. Artikulationen blir oexakt och förenklingar förekommer främst av konsonantkombinationer. Efterhand blir talet svårförståeligt att tolka. Rösten/fonationen påverkas av nedsatt stämbandsrörlighet och förmågan att göra sig hörd minskar vid nedsatt andningsfunktion.

Träning av tal- och röstproblem är även den av uppehållande art och sker i regel i form av självträning. Om patienten är motiverad att träna tillhandahålls övningsmaterial och patienten ges instruktioner om användande av bukstöd för att få en starkare röst. Kortare träningspass som inte är uttröttande är att rekommendera.

Om patienten har svårigheter att göra sig förstådd verbalt behövs alternativt kompletterande kommunikationssätt. Ett enkelt hjälpmedel är en bokstavstavla där patienten kan peka på bokstaven i det ord som avses för att förtydliga för lyssnaren. Alternativt kan pekandet skötas av samtalspartnern för att bekräftas av patienten genom gester eller blinkningar. På samma sätt kan gester förtydliga det talade språket. Patienter med god handfunktion väljer ofta att kommunicera med hjälp av papper och penna.

Är kommunikationsbehovet stort eller om patienten är intresserad finns det flera tekniska kommunikationshjälpmedel. De flesta är konstruerade så att man kan använda dem både med skrift och tal. Ett vanligt sådant är en så kallad *light writer*, se bild.



Light writer

För fjärrkommunikation finns texttelefon, fax och högtalartelefon. Fördelar med högtalartelefon är att patienten kan höra vad som sägs och på detta sätt delta i samtalet och behöver inte hålla i luren. Se även avsnittet *Hjälpmedel*.

För att kunna använda sig av ovan nämnda hjälpmedel där tangentbord eller kontaktstyrning ingår krävs en god handfunktion. För patienter med nedsatt funktion i övre extremiteter får speciella lösningar göras. Logopeden ordinerar kommunikationshjälpmedel i samarbete med

hjälpmedelskonsulent på hjälpmedelscentralen och arbetsterapeut på vårdcentralen. Det är viktigt att patienten i tid får träna in sig på hjälpmedel och att man uppdaterar det med god framförhållning. Det är arbetsamt att vänja sig vid tanken att använda alternativa kommunikationssätt samt att lära sig använda dem. I ett senare skede av sjukdomen kan en bokstavstavla vara till hjälp. Patienten bekräftar då samtalspartnern med pekning eller blinkning. Vid nedsatt kognitiv förmåga eller nedsatt rörlighet kan fotografier och bilder på vardagssysslor (till exempel bild på en TV eller en bok) vara till hjälp för patienten att uttrycka sina behov.

Andning

Andningsproblemen vid ALS karakteriseras av hypoventilation och bristande elimination av sekret från luftvägarna och kan ha ett flertal orsaker eller kombination av orsaker:

- Andningsmuskelpareser
- Bulbär dysfunktion – aspirationer
- Malnutrition – respiratorisk asteni, hypermetabolism
- Nedsatt hostfunktion
- Sömnapnéer
- Lungembolism, pneumonier
- Inaktivitet till följd av försämrade rörelseförmåga

Det är inte ovanligt att patienter och anhöriga känner stor oro kring andningsproblematiken. Ångest och oro hos patienten kan i vissa fall ytterligare förstärka andningsproblemen.

Andningsmuskelpareser

Andningsmuskelpareser kan dels drabba inspiratoriska, dels expiratoriska muskler.

Försvagning av *inspiratoriska* andningsmuskler, diafragma och accessoriska andningsmuskler, leder till hypoventilation. Symtombilden vid andningsinsufficiens är ytlig andning, dyspné (andfåddhet); i början vid ansträngning men senare även i vila, samt tilltagande tecken på initialt nattlig underventilation med symtom på hypercapni (förhöjd koldioxidhalt i blodet) i form av dålig nattsömn, dagtrötthet, morgonhuvudvärk, anorexi och koncentrationssvikt. Utredningen består i vitalkapacitetsmätning (VK) liggande och sittande, oximetri (saturationsmätning) nattetid och pCO₂ morgonvärde.

Försvagning av *expiratoriska* muskler, bukmuskler och intercostalmuskler leder till sekretstagnation. Symtomen är nedsatt hostkraft som ger en minskad sekretelimination där aspiration och pneumoni kan bli följden. En ökad salivbildning kan av patienten ibland förväxlas med slem. Bedömning av hostkraft kan mätas med PEF-mätare. Normalvärde ≥ 400 .

Utredning vid hypoventilation

Vid teambesöken bör man regelbundet fråga efter eventuella andningsproblem och symtom på hypoventilation / hypercapni. Lungkonsult skall göras vid symtom/tecken på hypoventilation och inför gastrostomi. Lungfunktionsbedömningen görs på lungmottagningen. Undersökningsmetoder är:

- Vitalkapacitetsmätning (VK) i sittande och liggande. VK reducerad till 25 % i liggande jämfört med sittande talar för diafragmapares. VK-mätningar fungerar dåligt vid pseudobulbär apraxi och bulbär pares. *Sniff nasal inspiratory pressure* (SNIP) fungerar tekniskt lättare i bulbära fall och har bättre linjärt samband med eventuell respiratorisk insufficiens.
- Oximetri (icke-invasiv mätning av blodets syrgasmättnad perifert med hjälp av saturationsmätare) utförd nattetid påvisar sänkt syrgasmättnad i blodet (desaturation) vid tidig hypoventilation. Vid mer uttalad insufficiens utvecklas hypercapni. Tecken på nattlig hypoventilation är O_2 saturation < 93 % eller episodiska desaturationer på > 3 % med duration 20 - 30 sek.
- Blodgasmätning som visar pCO_2 morgonvärde > 6.5 är ett sent tecken på andningssvikt.

Behandling av andningsproblemen

- Höjd huvudända i sängen vid ortopné (andnöd), eftersom andningskapaciteten är större i halvsittande jämfört med liggande plant.
- Sekretelimination underlättas av adekvat nutritions- och vätskeintag liksom optimerad fysisk aktivitet och lägesförändringar. En så kallad flöjt eller pep-mask kan medverka till att mobilisera slem uppåt i luftvägarna (se bild under rubriken Träning). Huffingteknik, manuell hosthjälp, slemsug och i vissa fall Cough Assist (se bild) kan vara till hjälp. Se vidare under rubriken *Träning*.
- SSRI-preparat kan användas för att minska REM-sömnen och härigenom reducera diafragmabelastningen.

- Traditionell behandling vid akut luftvägsinfektion liksom vid lungemboli.
- Mot dyspné kan man pröva bensodiazepinpreparat eller vid mera ihållande besvär morfin. Dyspnén orsakas av hypercapni och inte förrän sent i förloppet av hypoxi, varför syrgastillförsel är indicerad enbart vid konstaterad hypoxi och som terminalbehandling.



Cough Assist



VPAP

Assisterad andning

Vid symtom av hypoventilation och hypercapnitendens bör andningshjälp i form av assisterad andning med ventilator diskuteras med patienten. Patienten remitteras för utredning på lungkliniken som handhar utprovning och kontroller av apparaterna. Planering för omhändertagande av andningsproblemen skall vara gjord innan patienten drabbas av andningssvikt. Kriterierna för utprovning av ventilator är symtom på hypercapni, vitalkapacitet (VK) 40-50 % av normalvärde, nattlig desaturation och $p\text{CO}_2 > 6.5$. Vanligen används *non invasiv ventilation* (NIV) av typen VPAP för nattlig hypoventilationstendens. Användandet kan successivt utökas även till allt längre perioder dagtid efterhand som andningsbesvären progredierar. Ett flertal olika munstycken och masker finns för att kunna anpassa apparaten individuellt. Patienter med mera uttalade bulbära symtom har oftast svårare att använda NIV. Senare studier talar dock för att även vissa av dessa patienter med framgång kan använda NIV men att tillvänjningstiden är längre. NIV har en livsförlängande effekt men framför allt ges förutsättningar att förbättra livskvaliteten. Invasiv ventilation i form av tracheostomi och respiratorbehandling vid ALS är mycket ovanligt i vårt land. Tracheostomi enbart kan dock i sällsynta fall bli aktuellt vid svår laryngospasm eller upprepade aspirationer.

Saliv

Nedsatt förmåga att svälja saliv och problem med rinnande saliv kan medföra ett svårt socialt handikapp. Salivproduktionen är vid ALS inte ökad i sig, utan problemen beror på nedsatt kraft i svalgmuskulatur. Problemen kan leda till hosta och andningspåverkan. Medikamentell behandling i syfte att minska salivationen provas ofta. Se avsnittet om *sialorrhé* under rubriken *farmakologisk behandling*. Strålning av spottkörtlar provas i vissa fall. En portabel sug i hemmet kan vara till nytta. Denna förskrivs via lungkliniken efter samordning med ALS-teamets sjuksköterska.

Tänder och munhåla

För patienter med som drabbas av ökad eller minskad salivproduktion, svårigheter att röra tungan eller spasticitet i munregionen är det extra viktigt med tand- och munvård. Nedsatt funktion i armar och händer gör det också svårt att sköta munhygien. Tidig kontakt med tandhygienist är att rekommendera. Tandhygienisten kan ge rekommendationer om ett personligt munvårdsprogram. Ett flertal produkter som kan vara till hjälp finns på apotek eller postorder. Exempel på specialprodukter är: tandborstar för personer som har svårt att gapa, tandborstar med greppvänligt skaft, eltandborstar som kan användas vid nedsatt handfunktion eller då man behöver hjälp av utomstående. När tungan är inaktiv är det viktigt att borsta tungan eller använda tungskrapa. Härutöver finns särskild tandkräm som inte löddrar (Sensodyne), tandstickshållare, muntork för att ta bort saliv efter tandborstning samt produkter mot muntorrhet. Mjuk bettskena kan provas ut av tandläkaren. God munvård är viktig, inte bara för tänderna utan också för slemhinnor och tunga där sår ibland kan uppstå. Tandhygienist med specialinriktning på ALS finns i dagsläget inte knuten till teamet. I en framtid skulle detta vara önskvärt.

Muskler

Motorneuronsjukdom leder till skada på såväl *nedre som övre motorneuron*, varför en blandbild av perifera och centrala pareser oftast ses.

Skada på *nedre motorneuronet* ger slapp pares, atrofi, fascikulationer och areflexi.

Muskelsvagheden kan av patienterna uppfattas som en ökad uttrötthet eller oförmåga att klara vissa uppgifter. Ibland framträder svagheden först efter ansträngning. En muskelsvaghed

kan ge nedsatt balans, även om balansen inte primärt drabbas av sjukdomen. Den fysiska osäkerhet som muskelsvagheten medför, kan leda till att man blir mindre fysiskt aktiv.

Skada på *övre motorneuronet* ger en tonusökad/spastisk pares. Tonusökningen är beroende av kroppsställning och aktivitet. Det är viktigt att försöka bibehålla rörligheten, till exempel genom rörelseuttag, töjning och viloställningar. Detta är viktigt framför allt i händer, axlar och fötter. Man bör också försöka minska spänning och oro, då detta kan påverka muskeltonus negativt.

Smärta

Smärta förekommer hos patienter med ALS ofta på grund av felbelastning av rörelseapparaten som en följd av nedsatt muskelkraft och tonusökning/spasticitet, eller som kramper. Smärtan kan även bero på oförmåga att ändra kroppsställning liksom stela leder. Smärta kan till exempel uppträda i nacke/skulderparti. Förutom smärtstillande medicinering som inte påverkar andningsförmågan (se avsnitt om farmaka) är rörelseträning viktig. Att ofta ändra kroppsställning, liksom att optimera sitt- och viloställningar kan vara till hjälp. Ofta behöver nacke och armar avlastas i sittande. Akupunktur, TENS och massage kan provas liksom avlastning med ortoser såsom halskrage (utprovas på ortopedteknisk verkstad efter remiss av läkare) och handledsskenor. Individuellt anpassade handledsskenor kan i vissa fall tillverkas av arbetsterapeuten i ALS-teamet.

Sömn

Sömnproblem kan uppträda till följd av såväl nedsatt rörelseförmåga, smärtor, nedsatt andningsfunktion och slem, som oro, nedstämdhet och ångest. Det är viktigt att ta upp frågor om sömn vid samtal med patient och anhöriga och om det finns problem, försöka lindra dessa. En förutsättning för vila och sömn är en god sängkomfort. Se vidare under rubriken *Träning*.

Kognitiva problem

Vid kognitiva problem har det multidisciplinära teamet en viktig uppgift i att försöka stödja patient, anhöriga och vårdgivare. Teamet kan medverka till att försöka finna enkla kompensatoriska åtgärder för att underlätta patientens vardag. Ofta behövs också hjälp med avlastning eller stöd i hemmet för att hemsituationen skall fungera. Situationen för ALS-

patienter med kognitiva problem kompliceras ofta av kommunikationssvårigheter och bulbära symtom. Kognitiva problem såsom personlighetsförändring kommer ofta smygande.

Fåordighet till följd av nedstämdhet och/eller talsvårigheter kan i tidigt skede överskugga de kognitiva problemen. I nuläget är våra kunskaper kring hur man bäst kan hjälpa patienter med samtidiga kognitiva problem och kommunikationssvårigheter begränsade. Individuella lösningar krävs alltid.

Vid misstanke om kognitiva problem remitteras patienten till Kognitiv medicin (tidigare Psykiatriatrika kliniken, PG) för vidare utredning och förslag till åtgärder.

Aktivitet och träning

Debutsymtom och sjukdomsmönster vid ALS kan variera mycket, men i senare stadier av sjukdomen har patienterna ofta både bulbära symtom och symtom från extremiteterna.

Aktivitet och träning vid ALS inriktas på att underlätta för patienten att upprätthålla sin funktion, aktivitetsförmåga och delaktighet och att försöka minska konsekvenserna av sjukdomen. Målet är att patienten skall klara så mycket som möjligt av den dagliga livsföringen, såväl i hemmet som i arbetsliv och utbildning, samt delta i fritidsaktiviteter och socialt liv.

Aktivitet och delaktighet

Teamet kring patienten har till uppgift att möta patientens behov och önskemål för att så långt det är möjligt bevara livskvaliteten. Detta kan antingen ske genom att stimulera och med insatser möjliggöra befintliga intressen eller genom att hjälpa till att se nya möjligheter. Det är viktigt att stötta patienter och närstående i resonemang kring hur man vill använda sina resurser och förmågor. Dagliga sysslor är svårare att utföra med minskad muskelstyrka och kräver mer koncentration och energi. Det är viktigt att dosera mängden och graden av aktivitet, att utnyttja krafterna till det man vill göra och att ta pauser. Ibland kan man behöva ändra aktivitetsmönster, till exempel utföra en syssla på ett annat sätt, dela upp sysslan på flera moment under dagen, välja bort sysslan, välja en alternativ syssla eller be om hjälp med sysslan.

Träning

Träning påverkar såväl det fysiska som psykiska välbefinnandet. I början av sjukdomsförloppet har patienten ofta ork och möjlighet att träna på egen hand. Anhöriga utgör en stor resurs och kan ofta medverka till att stötta och hjälpa patienten vid träning och aktivitet. Träning av måttlig grad rekommenderas, såsom promenader, cykling, eventuellt bassängträning och träningsprogram för att kunna bibehålla rörlighet. Träningsregim diskuteras utifrån individuella förutsättningar och intressen. Gånghjälpmedel kan ge patienten ett större oberoende och ge möjlighet att gå längre sträckor. Genom att vara aktiv kan man minska sekundära komplikationer som smärta, nedsatt rörlighet i leder, nedsatt allmän kondition och fall. Vikten av djupa andetag poängteras, ibland kan ett enkelt andningshjälpmedel med så kallad flöjt eller PEP-mask vara till hjälp. Instruktion ges om hosthjälp/huffing.



Så kallad flöjt



Manuell hosthjälp med hjälp av lakan/halsduk



PEP-mask

När funktionsbortfallet blir mer uttalat blir målet alltmer att lindra sjukdomens konsekvenser med syfte att få så bra livskvalitet som möjligt. Förflyttningshjälpmedel såsom dorsalskenor, rollator och rullstol för transport längre sträckor behöver introduceras. Bra fåtölj med högt ryggstöd, stöd för nacken samt armstöd som avlastar axlar och armar underlättar sittandet. Patienter som vistas mycket i sängen behöver säng med elektrisk funktion och antidecubitusmadrass. Vändschema behöver införas. Massage kan bidra till välbefinnandet då man inte har förutsättningar att röra sig själv. Kontrakturprofylax bidrar till att behålla ledrörlighet och muskellängd.

Hjälpmedel

Hjälpmedel är ett sätt för patienten att upprätthålla sin aktivitetsförmåga, delaktighet och minska konsekvenserna av sjukdomen. Det finns en stor variation på hjälpmedel; allt från mycket enkla till tekniskt avancerade. Hjälpmedel för matsituation eller för personlig vård liksom handskenor/ortoser kan underlätta i vardagen. Vid nedsatt handfunktion kan mjuka handledsortoser bibehålla handfunktionen under ytterligare en tid. Mjuka handledsortoser stabiliserar handleden och påverkar greppförmågan positivt. Till patienter som lätt blir kalla om händerna på grund av inaktivitet kan man använda mjuka handledsortoser i neoprenmaterial. Dessa hjälper till att bibehålla värmen i händerna. Kalla och stela händer liksom svullna händer påverkar handfunktionen negativt. En handledsortos kan ge stöd och bättre cirkulation.

Kommunens arbetsterapeut ansvarar för ordination och utprovning av de flesta hjälpmedel. Vissa tekniskt avancerade hjälpmedel såsom kommunikationshjälpmedel och tekniskt avancerade hjälpmedel till hemmet ordinerar genom regionens/landstingets arbetsterapeut eller logoped. En del enklare hjälpmedel finns i detaljhandeln och kan köpas av brukaren själv. Kommunens arbetsterapeut och sjukgymnast kan ge råd angående dessa hjälpmedel. För webb-adress till inköp av småhjälpmedel *se litteraturlista*. Det kan för vissa patienter upplevas jobbigt och negativt när hjälpmedel introduceras. Därför är det viktigt att vara lyhörd för var i sjukdomsprocessen som patienten befinner sig, och vilka hjälpmedel patienten kan acceptera. Samtidigt behöver man som ordinator av hjälpmedel ha god framförhållning. En del hjälpmedel kan behöva tränas in under en längre tid och några har lång leveranstid. En annan aspekt är att erbjuda de patienter som har ett snabbare sjukdomsförlopp ett mer avancerat hjälpmedel än vad aktivitets- och funktionsnedsättningen kräver redan från början.

Hjälpmedel att användas på arbetsplatsen införskaffas av arbetsgivaren. Försäkringskassan kan ge bidrag, främst då hjälpmedlet/anpassningen är av sådan art att endast den som ordinerats hjälpmedlet kan utnyttja det. Arbetsterapeut, sjukgymnast, logoped och personal på hjälpmedelscentraler kan vara behjälpliga med råd om lämpliga hjälpmedel.

Reglerna för hjälpmedel kan skilja mellan olika landsting och kommuner. På Region Skånes hemsida ligger *Hjälpmedelshandboken*, se webb-adress i litteraturlistan. Nedan följer en översikt över vem som ordinerar och provar ut olika hjälpmedel:

Arbetsterapeut i kommunen

Hjälpmedel för att underlätta personlig vård, boende och fritid för patient och vårdare.

Arbetsterapeut på vårdcentral

Utprovning och utredning av eldrivna rullstolar, fjärrkontroll av omgivningen såsom styrning av lampor, radio, TV, styrning av datorer, utprovning av vissa handortoser. Medverkar också vid utprovning av kommunikationshjälpmedel och arbetsplatanpassningar.

Dietist

Förskriver näringsdrycker och sondmat med tillhörande aggregat.

Distriktssköterska

Intimhygienhjälpmedel och antidecubitusmadrass.

Logoped

Ordinerar kommunikationshjälpmedel såsom light-writer, samtalsapparater, texttelefon, datorer. Samverkar ofta med vårdcentralens och kommunens arbetsterapeut.

Läkare

Ordinationsrätt för vissa tekniska hjälpmedel, till exempel el-rullstolar och för vissa ortopedtekniska hjälpmedel.

Sjukgymnast i kommunen

Gång- och förflyttningshjälpmedel. Samverkar kring ortopedtekniska hjälpmedel med ortopedtekniska enheter.

Samhällets insatser

Med en diagnos som ALS följer förluster av kroppsliga funktioner som medför ett behov av stöd och bistånd från samhället. Oavsett omfattningen av funktionshindren och hjälpbehovet är det angeläget att tidigt i sjukdomen etablera kontakt med de instanser som kan komma att bli aktuella. För den som är van att leva ett självständigt liv kan det vara svårt att plötsligt vara i behov av hjälp. Inte minst av den anledningen är en tidig och personlig kontakt värdefull för såväl patient som närstående. En annan anledning till tidig kontakt kan vara att vissa insatser tar tid att administrera och att personlig kännedom då kan förkorta handläggningstiden. Nedan följer exempel på vanliga insatser som kan bli aktuella:

Kommunens insatser

Insatserna varierar både till benämning och utbud från kommun till kommun. Läs mer på respektive kommuns hemsida.

Avlösning

Avlastning till närstående som vårdar en anhörig i hemmet.

Bostadsanpassning

Personer med funktionsnedsättning till följd av sjukdom kan söka bostadsanpassningsbidrag via hemkommunen. Anpassningen ska syfta till att bostaden blir ändamålsenlig.

Arbetsterapeuten i kommunen medverkar vid ansökan och utfärdar intyg.

Färdtjänst

Personer som på grund av funktionshinder har väsentliga svårigheter att förflytta sig på egen hand eller att resa med den allmänna kollektivtrafiken kan beviljas färdtjänst. Om man har svårt att resa på egen hand med färdtjänst kan ansökan även omfatta en ledsagare.

Hemvård

Hemvårdensinsatser kan beviljas för att ge stöd och hjälp när den egna förmågan sviktar. Insatserna kan till exempel beröra personlig omvårdnad och hushållsarbete. Hemvårdsinsatser prövas utifrån varje enskild persons behov och görs upp i samråd med den som

behöver hjälpen och eventuellt dennes närstående. Ansökan om hemvårdsinsatser görs till biståndshandläggare som också utreder behovet.

Hemvårdsbidrag

Detta är ett ekonomiskt bidrag till närstående som vårdar en anhörig i hemmet.

Hemvårdsbidrag finns inte i alla kommuner.

Korttidsvistelse och växelvård

Korttidsvistelse är till för den som av någon anledning är i behov av träning eller har tillfälligt behov av omfattande vård och omsorg. Korttidsboende kan även fungera som en avlösning för närstående som vårdar en sjuk och funktionshindrad person i hemmet. Denna typ av korttidsboende kan även ges som regelbunden insats, så kallad växelvård.

Ledsagning

Den som behöver medföljande stöd eller hjälp att uträtta ärenden eller delta i aktiviteter kan ansöka om ledsagning.

Parkeringsstillstånd

Parkeringsstillstånd kan sökas av den som utifrån funktionshinder behöver parkera på parkeringsplats för rörelsehindrade.

Personlig assistent

Den som har svåra funktionshinder och behöver personlig hjälp för att klara vardagen kan ansöka om personlig assistent. Med personlig assistans menas ett personligt utformat stöd som ges i olika situationer av ett begränsat antal personer. Personlig assistans med de *grundläggande behoven* innebär hjälp med personlig hygien, på- och avklädning, att äta, att kommunicera, eller annan hjälp som kräver ingående kunskaper om brukarens funktionshinder. Personer som behöver hjälp med grundläggande behov kan även ha rätt till personlig assistans för andra kvalificerade personliga vardagsbehov om de inte tillgodoses på annat sätt.

Försäkringskassans insatser

Nedan följer en översikt över Försäkringskassans insatser. Läs mer på Försäkringskassans hemsida.

Sjukersättning

Den som insjuknar kanske fortfarande arbetar och önskar fortsätta så länge som möjligt. Då är det viktigt med en god dialog mellan patient, arbetsgivare och försäkringskassa. Kanske kan man fortsätta arbeta men med reducerad arbetstid. Den som är mellan 30 och 64 år kan få sjukersättning om arbetsförmågan är varaktigt nedsatt med minst en fjärdedel.

Handikappersättning

Den som är sjuk eller funktionshindrad och behöver extra hjälp, eller har merkostnader på grund av varaktig sjukdom eller funktionshinder, kan under vissa förutsättningar få handikappersättning.

Närståendepenning

Den som avstår från att arbeta för att vårda en närstående svårt sjuk person kan få närståendepenning. Till närstående räknas anhöriga, men även andra som har nära relationer med den sjuke som till exempel vänner eller grannar. Med svårt sjuk menas sjukdomstillstånd som innebär ett påtagligt hot mot den sjukas liv. Närståendepenning kan betalas ut i högst 60 dagar sammanlagt för en person.

Tandvård

Personer med funktionsnedsättning som omfattas av den kommunala omsorgen och som har svårt att ta sig till en tandläkare kan få kostnadsfria besök där behovet av förebyggande och nödvändig tandvård fastställs.

Kompletterande insatser

Rehabilitering och rekreation

Att lära sig mer om sin sjukdom och få verktyg att fokusera på sin egen rehabilitering och möta andra i samma situation är viktiga delar i att lära sig hantera en ny livssituation. Det finns flera rehabiliterings- och rekreationsanläggningar med neurologisk inriktning som erbjuder så kallade *diagnoskurser* för både patienter och anhöriga. Ett exempel är Valjeviken i

Sölvesborg som årligen har två diagnoskurser för ALS. Man kan söka finansiering via Region Skåne.

Fondmedel

Att drabbas av en sjukdom som ALS kan påverka ekonomin med både lägre inkomster och högre utgifter. Man kan söka fondmedel för specifika utgifter.

Vård i livets slutskede

För patienter med sjukdomar där bot inte är möjlig är ett klart och medvetet *förhållningssätt i omhändertagandet* viktigt för att kunna hjälpa både patient och anhöriga. Palliativ vård kan här vara aktuell. Den palliativa vården syftar huvudsakligen till att lindra smärta och andra symtom men fokuserar även på livskvalitet.

Många patienter önskar och klarar med olika hjälpinsatser att vistas ända fram till livets slut i hemmet. Primärvård och hemsjukvård bör involveras tidigt för att lära känna patienten och dennes specifika problem. Detta är viktigt för att i senare fas bättre kunna bistå patienten och familjen lokalt. Patienten måste beredas möjlighet att fortlöpande diskutera egna önskemål kring terminalvården innan alltför stora kommunikationsproblem försvårar. För patienter med snabbt progredierande sjukdom eller kognitiva problem kan det vara väldigt svårt att fullt ut ta till sig omfattningen av sin sjukdom och medverka i planeringen. Tidig kontakt med lokala palliativa team, hospiceverksamhet och team för kvalificerad vård i hemmet bör arrangeras. Dessa kan sedan alltmera överta ansvar för palliativ terminalvård i hemmet. För vissa patienter kan terminalvård på hospice eller sjukhem vara bästa alternativet.

Definition av palliativ vård enligt WHO, 2002

Nedanstående text är hämtad från Nationella Rådet för Palliativ vårds hemsida:

Palliativ vård bygger på ett förhållningssätt som syftar till att förbättra livskvaliteten för patienter och familjer som drabbas av problem som kan uppstå vid livshotande sjukdom. Palliativ vård förebygger och lindrar lidande genom tidig upptäckt, noggrann analys och behandling av smärta och andra fysiska, psykosociala och existentiella problem.

- Befrämjar livskvalitet och kan även påverka sjukdomens förlopp i positiv bemärkelse.
- Bekräftar livet och betraktar döendet som en normal process.
- Erbjuder organiserat stöd till familjen att hantera sin situation under patientens sjukdom och efter dödsfallet.
- Erbjuder organiserat stöd till hjälp för patienter att leva så aktivt som möjligt fram till döden.
- Integrerar psykologiska och existentiella aspekter i patientens vård.
- Lindrar smärta och andra plågsamma symtom.
- Syftar inte till att påskynda eller fördröja döden.
- Tillämpar ett teambaserat förhållningssätt för att möta patienters och familjers behov samt tillhandahåller, om det behövs, även stödjande och rådgivande samtal.
- Är tillämpbar tidigt i sjukdomsskedet tillsammans med terapier som syftar till att förlänga livet såsom cytostatika och strålbehandling. Palliativ vård omfattar även sådana undersökningar som är nödvändiga för att bättre förstå och ta hand om plågsamma symtom och komplikationer.

Medicinska aspekter

Majoriteten av patienterna avlider till följd av andningssvikt med koldioxidretention som successivt leder till sänkt medvetande och coma. Vissa patienter avlider helt plötsligt sannolikt till följd av cardiella arytmier orsakade av hypercapnin. Aspirationspneumoni kan också i vissa fall bidra till döden.

Palliativa farmakologiska insatser är inriktade främst på att lindra oro och dyspné.

- Antiemetika vid illamående
- Bensodiazepiner vid ångest
- Hibernol vid terminal oro och konfusion
- Morfinpreparat subcutant eller via sond
- Syrgas vid hypoxi

Förhållningssätt vid bemötande av ALS-patienter

Kris och krishantering

Att få diagnosen ALS utlöser nästan alltid en *livskris*. I arbetet med människor som drabbats av svår sjukdom är det viktigt att vara medveten om krisens olika faser. Dessa kan beskrivas utifrån Johan Cullbergs begrepp beskrivna i hans bok *Dynamisk psykiatri*:

Chockfas - under chockfasen utsätts organismen för starka påfrestningar. Man reagerar med starka och omväxlande känslor, förnekelse och överklighetskänslor. I chockfasen kan det vara svårt att ta in information.

Reaktionsfas - den drabbade kämpar för att skapa struktur i sin sammanstörtade värld. Känslor som ångslan, ångest, raseri och skuld avlöser varandra likväl som frågor som ”Varför jag?” och ”Varför nu?”

Bearbetandets fas - den sjuke kämpar aktivt för att förstå och ta in det som hänt och börjar söka konstruktiva lösningar och orientera sig mot vardagen igen. Samtidigt börjar den sjuke förstå att han/hon måste leva med sin sjukdom resten av livet.

Nyorienteringsfasen - i nyorienteringsfasen strävar den drabbade efter jämvikt och balans i den nya tiden efter krisen. Den sjuke har börjat försonas med sitt öde och kan fortsätta leva ett liv utanför krisen.

Kuratoren är den i teamet som arbetar med krisbehandling i samtalskontakt. Ofta kombineras samtal med sociala stödåtgärder och information om samhällets resurser som kan underlätta patientens situation. Det är ofta i samtalet kring det rent praktiska som kontakten fördjupas och möjlighet till en god och nära samtalskontakt öppnas upp.

Den som hjälper en människa i kris måste kunna lyssna och närvara. Många gånger handlar det mer om förmågan att *vara där den drabbade är* än det man faktiskt kan erbjuda. Som personal vill man erbjuda någon sorts tröst men försöker man med ord blir det ofta krystat och utan innehåll, särskilt i situationer där det inte finns någon möjlighet till förändring. I litteraturen kring ”det svåra samtalet” beskrivs ofta ”modet att göra ingenting” utöver att lyssna, se och bekräfta den drabbade som hjälparens främsta egenskap.

Då det gäller patienter med ALS kan krisförloppet se annorlunda ut än hos andra svåra sjukdomsgrupper. Detta kan bero på ett antal orsaker men sannolikt präglas krisen av att det

för ALS inte finns någon *kurativ* behandling till skillnad från till exempel olika former av livshotande cancersjukdomar där de finns ett antal olika behandlingsformer att erbjuda. För den som insjuknat i någon form av tumörsjukdom utgör hoppet en betydande del. Hoppet att en viss behandling ska ge resultat, och om så inte skulle vara fallet finns det ytterligare behandlingsalternativ. Avsaknaden av hopp i form av kurativ medicinsk behandling bidrar till att förstärka ALS-patienternas känsla av uppgivenhet. Teamet fyller en uppgift genom att vara närvarande i den svåra situationen och kan på detta sätt minska uppgivenheten och ge ett visst hopp.

Kommunikationsproblem och kognitiva problem som hör till sjukdomen kan göra krisbearbetningen mer komplicerad för såväl den som drabbas som för närstående. ALS-patienternas upprepade funktionsförluster kan i sin tur leda till upprepade kriser. Det är viktigt att vara medveten om dessa försvårande omständigheter vid samtal.

Det är också viktigt att poängtera de anhörigas behov av stöd- och krissamtal. Patienter och anhöriga befinner sig ofta på olika stadier i sitt krisförlopp. Till detta kommer att anhöriga få ta en stor del av ansvaret för vården och planeringen därav. Senare i sjukdomsförloppet är det inte ovanligt att den regelrätta samtalskontakten med patienten minskar eller upphör till följd av tilltagande funktionsbortfall samtidigt som stödet till anhöriga intensifieras. Önskvärt vore att patienterna kunde erbjudas samtalskontakt i hemmet. Det centrala förhållningssättet i den palliativa vården är att se döendet som en normal process och syftar till att stödja människor att leva med värdighet och med största möjliga välbefinnande till livets slut.

ALS-teamet i Lund

ALS-teamet vid verksamhetsområde Neurologi, Universitetssjukhuset i Lund, började sin verksamhet för cirka 20 år sedan. Motivationen att förbättra omhändertagande av patienter med sjukdomen ALS kom till efter synpunkter från en patient som vistats på Neurologiska kliniken. Genom att arbeta i team ökas förutsättningarna att bättre ta tillvara patienters och anhörigas behov och önskemål. Teamet har under åren fått tillskott av fler personalkategorier.

Teamets medlemmar:

Arbetsterapeut
Dietist
Kurator
Logoped
Läkare
Sjukgymnast
Sjuksköterska (samordnare) mottagningen
Sjuksköterska vårdavdelning
Undersköterska vårdavdelning

Konsulter till teamet:

Lungläkare
Lungsjukgymnast
Psykiatriker

Kontakten mellan patienten och ALS-teamet etableras oftast på mottagningen i samband med läkarbesöket då patienten får sin diagnos. Vid detta besök medverkar teamsjuksköterska och kurator. Teamets organisation och medlemmarnas funktioner presenteras. Patienten får skriftlig information om sin sjukdom och tips var man kan söka mer information. Patient och anhöriga erbjuds ett uppföljande återbesök några veckor senare till teamsjuksköterska och kurator. Patienten kallas sedan till läkarbesök cirka var tredje månad. I samband med dessa besök medverkar teamets medlemmar efter behov. De olika vårdkompetenserna kopplas in successivt och resulterar i en individuellt anpassad kvalificerad vård och omvårdnad i

sjukdomens alla skeden. Som ett led i att säkerställa kontinuitet och kvalitet arbetar vi med mätinstrumentet ALSFRS-R (Bilaga 2).

I de fall patienter är i behov av slutenvård samordnas kontakt mellan personal på respektive avdelning och teamet. ALS-teamets kännedom om patient och anhöriga kan bidra med information och kunskap i det individuella fallet, vilket kan leda till att vårdtiden utnyttjas så optimalt som möjligt. ALS-patienter har ofta ett omfattande omvårdnadsbehov och särskilda hänsynstaganden kan behöva göras. Därför är en sjuksköterska från vårdavdelningarna knuten till teamet.

De olika professionerna i ALS-teamet har utåt kontakter med kollegor såväl inom kommun/primärvård, palliativa team och Hospice som handläggare på försäkringskassan och kommunen.

Ordlista

Affektinkontinens	tendens till tvångsmässigt utlöst skratt och/eller gråt
Aspiration	felsväljning av vätska/föda till luftvägarna
Atrofi	tillbakabildning, förtvining
Bolus	tugga eller klunk
Bolusmat	mat- och näringstillförsel via sond/ PEG som ges som väl avgränsade måltider
Bulbär	symtom som drabbar svalg- och talfunktion
Coping	förmågan att bemöta och anpassa sig till stressituationer
Cricofaryngeus	övre matstrupsmunnen
Degeneration	undergång
Dysartri	artikulationssvårigheter
Dysfagi	sväljningssvårigheter
EMG	elektromyografi; undersökningsteknik för nervmuskelfunktion
Epiglottis	struplocket
Esofagal	som tillhör matstrupen
Faryngeal	som tillhör svalget
Fasciculation	muskelryckningar
Fibrillation	spontana små muskelryckningar framför allt i tungan
FUS	undersökning av sväljförmåga med fiberskop
Förtjockningsmedel	produkt som används att förtjocka tunnflytande dryck
Gastrostomi	en kateter som går in till magsäcken från bukhuden
Hypercapni	ökad koldioxidhalt i blodet på grund av andningssvikt
Hypoventilation	underventilering

Hypoxi	sänkt syrgashalt i blodet
Incidens	nyinsjuknande per år i befolkningen
Kranialnerver	nervkärnor placerade i hjärnstammen som ansvarar för bland annat sväljning
Larynx	struphuvudet
Liquor	ryggmärgsvätska
MRT	m agnetresonanstomografi
Oral	munnen
Oxidativ stress	cellskadande effekt via syreinhållande molekyler
Pares	förlamning
PEG	p ercutan endoskopisk g astrostomi; genväg in till magsäcken via bukväggen
Prevalens	förekomsten av en sjukdom i befolkningen
Progressiv	fortskridande
RIG	r adiologiskt i nlagd g astrostomi; sondinläggning via gastroskopi
SOD 1	naturligt förekommande hämmare av oxidativ stress
Trachea	luftstrupen
Sondmat	näringsvälling som innehåller alla näringsämnen man behöver
Sondmatpump	programmerbar pump som reglerar sondmatens mängd och hastighet
Spasticitet	förhöjd reflektorisk muskelspänning
Terapeutisk sväljningsröntgen	videoröntgen av sväljningsförmågan

Informationsmaterial, litteratur och webb-adresser

Kunskapsforum

Kurser, erfarenhetsutbyte, rekreation

NHR arrangerar årligen i samarbete med neurologiska kliniker på olika platser i landet temadagar för personal för information om ALS. Även personer med ALS medverkar och berättar om hur det är att leva med sjukdomen. www.nhr.se

Valjevikens aktivitetscenter i Sölvesborg, Blekinge, arrangerar i samarbete med NHR två gånger årligen 2-veckorsläger för personer med ALS och deras anhöriga. I samband med dessa kurser anordnas årligen ett symposium där aktuell kunskap presenteras. Symposiet är öppet för vårdpersonal, patienter och anhöriga. www.valjeviken.se

Patientförening

NHR, Neurologiskt Handikappades Riksförbund. Besöksadress: S:t Eriksgatan 44, våning 4, Box 49084, 100 28 Stockholm. Telefon: 08-677 70 10. E-post: nhr@nhr.se.

Hemsida: www.nhr.se

Produkter och hjälpmedel

www.athenanordic.se

Postorder för munvårdsprodukter.

<http://www.findusfoodservices.com/specialfoods/>

Findus Special Foods: Mätt rätt och slätt. Kokbok vid tugg- och sväljsvårigheter.

<http://www.skane.se/default.aspx?id=11023>

Hjälpmedelshandboken Region Skåne

www.varsam.se

Katalog för småhjälpmedel såsom muggar, bestick m m

Facklitteratur

Björklund, L (2003) *Modet att ingenting göra: en bok om det svåra mötet*. Örebro: Libris.

Cullberg, J (2003) *Dynamisk psykiatri*. Stockholm.

Fyhr, G (2003) *Hur man möter människor i sorg*. Stockholm: Natur och kultur.

Hessov, IB (2001) *Klinisk nutrition*. Stockholm: Liber, ISBN 9147050624.

Kolf, JC (2001) *Tröst och omvårdnad i livets slutskede: hur man stöder den sjuke och vårdgivaren*. Lysekil: Slussen.

Rapporter

Psykisk hälsa 2007/3 s. 35-41. Klaman, M. *Ett liv trots ALS*.

SOU 2001:6 Slutbetänkande från kommittén om vård vid livets slutskede, 2001. *Döden angår oss alla: värdig vård vid livets slut*.

Vetenskaplig litteratur

Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, Pradat P-F, Silani V, Tomik B. EFNS Task Force on Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. An evidence-based review with Good Practice Points. *Eur J Neurol* 2005; 12: 921-938.

Bello-Haas VD, Florence JM, Kloos AD, Scheirbecker J, Lopate G, Hayes SM, Pioro EP, Mitsumoto H. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 2007; Jun 5; 68(23):2003-7.

Bolmsjö I. Existential issues in palliative Care: Interviews of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med* 2001; Winter; 4(4):499-505.

Bolmsjö I, Hermerén G. Conflicts of interest: experiences of close relatives of patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis. *Nurs ethics* 2003; mar; 10(2): 186-98.

Bolmsjö I, Hermerén G. Interviews with patients, family, and caregivers in amyotrophic lateral sclerosis: comparing needs. *J Palliat Care* 2001; Winter; 17(4): 236-40.

Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, Nakanishi A: The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). **Fel! Ogiltig hyperlänkreferens.** 1999; Oct 31; 169 (1-2):13-21.

Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, Mosek A, Korczyn AD. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001; Oct 15; 191(1-2): 133-7.

Eng D. Management guidelines for motor neurone disease patients on non-invasive ventilation at home. *Palliat Med* 2006; Mar; 20(2): 69-79. Review.

Francisk, Bach JR, DeLisa JA. Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; Aug; 80(8): 951-63. Review.

Howard RS, Orrell RW. Management of motor neurone disease. *Postgrad Med J* 2002; 78: 736-741.

Jennings AL, Davies AN, Higgins JP, Gibbs JS, Broadley KE. A systematic review of the use of opioids in the management of dyspnoea. *Thorax* 2002; 57: 939-944.

Leigh PN, Abrahams S, Al-Chalabi A et al. The Management of motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 70: Suppl IV, iv32-iv47.

Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 1999; 52: 1311-1323.

Mitsumoto H, Bromberg M, Johnston W et al. Promoting excellence in end-of-life-care in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2005; 6: 145-154.

Murphy J. Communication strategies of people with ALS and their partners. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; Jun; 5(2):121-6.

Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med* 2004; Aug; 7(4): 551-7.

Nygren I, Askmark H. Self-reported quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med* 2006; Apr; 9(2): 304-8.

Pinto AC, Alves M, Nogueira A, Evangelista T, Carvalho J, Coelho A, de Carvalho M, Sales-Luís ML. Can amyotrophic lateral sclerosis patients with respiratory insufficiency exercise? *J Neurol Sci* 1999; Oct 31; 169(1-2):69-75.

Rocha JA, Reis C, Simoes F, Fonseca J, Ribeiro JM. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *J Neurol* 2006; 252: 1435-1447.

Schoenfeld MA, Tempelmann C, Gaul C, Kühnel GR, Düzel E, Hopf JM, Feistner H, Zierz S, Heinze HJ, Vielhaber S. Functional motor compensation in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2005; Aug; 252(8): 944-52.

Simmons Z. Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis through death. *Neurologist* 2005; Sep; 11(5): 257-70.

Slavin MD, Jette DU, Andres PL, Munsat TL. Lower extremity muscle force measures and functional ambulation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Phys Med Rehabil* 1998; Aug; 79(8): 950-4.

Trail M, Nelson ND, Van JN, Appel SH, Lai EC. A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options. *J Neurol Sci* 2003; May 15; 209(1-2): 79-85.

Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, Wokke JH, Van den Berg LH. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005; Oct 25; 65(8): 1264-7.

I Sverige bedrivs forskningen om ALS vid framför allt följande lärosäten:

Akademiska Sjukhuset i Uppsala (doktor Ingela Nygren)

Norrlands Universitetssjukhus i Umeå (docent Peter Andersen)

Skönlitteratur

Abram-Nilsson, K & Axelsson, AV (2003) *Lyckliga ni som lever: om rätten till vår död*. Stockholm: Antlantis.

Albom, M (2000) *Tisdagar med Morrie*. Stockholm: Forum.

Edmark, Ove (1996) *Min Maj: Att vårda den du älskar* Enköping: Ordupplaget.

Fant, M. (1994) *Klockan saknar visare*. Stockholm: Natur och kultur.

Fant, M. (1995) *Eftertryck: om ensamhet, sex och samlevnad*. Stockholm: Natur och kultur.

Holm, A.(2006) *Att leva solvänd: en bok om Vibek och ALS*. Visby: Books-on-demand, cop.

Lindquist, U-K (2004) *Ro utan åror*. Stockholm: Nordstedts.

Sandgren, I (2005) *Ett år med ALS: en smygande sjukdom*. Örebro: Strandkullen.

Simmons, P (2003) *Fånga dagen: ett vanligt livs välsignelser*. Stockholm: Forum.

Film

Ascher, S, Jordan, J (2007) *So much so fast* www.somuchsofast.co

Lindquist, U-C (2004) *Min kamp mot tiden*. Stockholm www.svt.se

Litteratur för barn och ungdomar:

Limb, S (1993) *Farmor, var är Du?* Stockholm: Carlsén

Sjökvist, S (2005) *Du är hos mig ändå*. Stockholm: W&W.

Stark, U (1992) *Kan du vissla Johanna*. Stockholm: Bonnier.

Databaser

På svenska språket

www.nrpv.se

Nationella rådet för palliativ vård

<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/Amyotrofisk+lateralskleros.htm>

Häriifrån länkas till aktuella hemsidor, däribland patienters hemsidor.

www.ullacarinstiftelse.se

Ulla-Carin Lindquists stiftelse för ALS-forskning

Patientföreningar utanför Sverige

www.alsa.org

Amerikansk patientförening

www.alsmndalliance.org

Internationell patientförening

www.alslinks.com

Länkar till ALS-sidor

www.dgm.org

Tysk patientförening

<http://www.ffm.no>

Norsk patientförening

<http://www.lihastautiliitto.fi>

Finsk patientförening med delar på svenska språket

www.lougehrigsdisease.net

Amerikansk patientförening

www.mda.org

Amerikansk förening för patienter med neuromuskulära sjukdomar

www.mndassociation.org

Engelsk patientförening

www.muskelsvindfonden.dk

Dansk patientförening

PEG-insättning (Perkutan Endoskopisk Gastrostomi) på patienter som vårdas inom neurologin

Då nutritionsproblematik uppmärksammas vid läkarbesök på Neurologmottagningen, Universitetssjukhuset i Lund, skickas en remiss till logoped och dietist för bedömning.

Kriterier

- viktninskning >10 % av kroppsvikten under 3-6 månader eller 5 % under senaste månaden
- sväljningsproblematik
- måltiderna tar >1 timme
- hosta i samband med måltid

Information om PEG och inläggning ges både skriftligt och muntligt av PAL och team-sjuksköterska. Vid behov även kontakt med nutritionssjuksköterska via remiss.

Då beslut tagits om PEG-inläggning skickas remiss till:

- Lungmottagningen för lungfunktionsbedömning
- ASKU med ifylld blankett ”Viktiga uppgifter om patienten inför PEG-insättning”
- ansvarig distriktssjuksköterska i hemsjukvården angående kommande hjälpbehov
- nutritionsteamet angående sondmatsrekommendation och praktiska råd i samband med sondmatshantering för patienter som planeras återgå till eget boende
- dietist knuten till Neurologiska kliniken om patienten har särskilt boende

När patienten får tid för PEG-inläggning

Sekreterare på aktuell vårdavdelning skickar en kallelse till patienten samt kontaktar Nutritionsteamet eller dietist och meddelar tiden.

Vid vistelsen på neurologisk avdelning i samband med PEG-inläggning

- vikt vid inskrivning
- neurolog-inkomstprover
- inskrivningsmeddelande och telefonkontakt med ansvarig distriktssjuksköterska i hemsjukvården. Patienterna ska alltid knytas till distriktssjuksköterska även om sondmaten ges av dem själva.

PM från ASKU / PEG-inläggning ska följas, se bilagor sist i detta PM.

Patienten transporteras i säng av avdelningspersonal till och från ASKU, Kirurgiska kliniken.

När nutritionsteamet eller dietist träffar patienten på avdelningen

- rekommendera sondmat och administrationssätt
- recept på sondmat skrivs för patient som ska skaffa sondmaten själv utan hemsjukvård
- om hemsjukvården är aktiv avseende sondmatstillförseln beställer distriktssköterskan sondmat.

Tjänstgörande sjuksköterska inom område neurologi ansvarar för utbildning till patient eller anhörig om sondmatsgivning och skötsel. Skriftlig information skall ges.

Kostnadsansvar

- tillbehör för enteral nutrition bekostas av ordinerande/behandlande läkares enhet
- innan utskrivning ska det klargöras vem som är ansvarig läkare och behandlande enhet
- har patienten hemsjukvård rekvireras materialet av distriktsköterskan som debiterar ordinatorerna
- klarar patient/anhörig/personlig assistent sondmattillförseln själva måste ansvarig sjuksköterska på vårdavdelningen kontakta vårdcentral för att om möjligt ombesörja beställning av material därifrån
- om detta inte är möjligt måste ordinerande enhet försäkra patienten med material även efter utskrivning.

BILAGA 2

ALSFRS-R	Datum:		Datum:		Datum:	
	Poäng	Kommentar	Poäng	Kommentar	Poäng	Kommentar
Speech						
Salivation						
Swallowing						
Handwriting						
Cutting food and handling utensils (patients without gastronomy)						
Cutting food and handling utensils (alt scale for pat with gastronomy)						
Dressing and hygiene						
Turning in bed and adjusting bed clothes						
Walking						
Climbing stairs						
Dyspnea						
Orthopnea						
Respiratory insufficiency						
Totalpoäng (max 48 poäng =u.a.)						

Namn:.....**Personnummer**.....**Diagnos datum:**.....

Typ av motorneuronsjukdom:..... **Symptom, hur länge före diagnos:**.....

Speech

- 4 Normal speech processes
- 3 Detectable speech disturbance
- 2 Intelligible with repeating
- 1 Speech combined with nonvocal communication
- 0 Loss of useful speech

Salivation

- 4 Normal
- 3 Slight but definite excess of saliva in mouth; may have nighttime drooling
- 2 Moderately excessive saliva; may have minimal drooling
- 1 Marked excess of saliva with some drooling
- 0 Marked drooling; requires constant tissue or handkerchief

Swallowing

- 4 Normal eating habits
- 3 Early eating problems, occasional choking
- 2 Dietary consistency changes
- 1 Needs supplemental tube feeding
- 0 NPO (exclusively parenteral or enteral feeding)

Handwriting

- 4 Normal
- 3 Slow or sloppy; all words are legible
- 2 Not all words are legible
- 1 Able to grip a pen but unable to write
- 0 Unable to grip a pen

Cutting food and handling utensils (patients without gastrotomy)

- 4 Normal
- 3 Somewhat slow and clumsy, but no help needed
- 2 Can cut most foods, although clumsy and slow; some help needed
- 1 Food must be cut by someone, but can still feed slowly
- 0 Needs to be fed

Cutting food and handling utensils (alt scale for patients with gastrotomy)

- 4 Normal
- 3 Clumsy but able to perform all manipulations independently
- 2 Some help needed with closures and fasteners
- 1 Provides minimal assistance to caregiver
- 0 Unable to perform any aspect of task

Dressing and hygiene

- 4 Normal function
- 3 Independent and complete self-care with effort or decreased efficiency
- 2 Intermittent assistance or substitute methods
- 1 Needs attendant for self-care
- 0 Total dependence

Turning in bed and adjusting bed clothes

- 4 Normal
- 3 Somewhat slow and clumsy, but no help needed
- 2 Can turn alone or adjust sheets, but with great difficulty
- 1 Can initiate, but not turn or adjust sheets alone
- 0 Helpless

Walking

- 4 Normal
- 3 Early ambulation difficulties
- 2 Walks with assistance
- 1 Nonambulatory functional movement
- 0 No purposeful leg movement

Climbing stairs

- 4 Normal
- 3 Slow
- 2 Mild unsteadiness or fatigue
- 1 Needs assistance
- 0 Cannot do

Dyspnea

- 4 None
- 3 Occurs when walking
- 2 Occurs with one or more of the following: eating, bathing, dressing (ADL)
- 1 Occurs at rest, difficulty breathing when either sitting or lying
- 0 Significant difficulty, considering using mechanical respiratory support

Orthopnea

- 4 None
- 3 Some difficulty sleeping at night due to shortness of breath, does not routinely use more than two pillows
- 2 Needs extra pillows in order to sleep (more than two)
- 1 Can only sleep sitting up
- 0 Unable to sleep

Respiratory insufficiency

- 4 None
- 3 Intermittent use of BiPAP
- 2 Continuous use of BiPAP during the night
- 1 Continuous use of BiPAP during the night and day
- 0 Invasive mechanical ventilation by intubation or tracheostomy

