Nationella kunskapsstöd ALS

Nationella rekommendationer för en mer jämlik, strukturerad och personcentrerad vård

Ulf Kläppe, ordförande nationella arbetsgruppen ALS

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Två nationella kunskapsstöd

1. Personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp ALS

- Vilka åtgärder och när, inklusive uppföljning och indikatorer

2. Kliniskt kunskapsstöd ALS – handläggning vid andningspåverkan

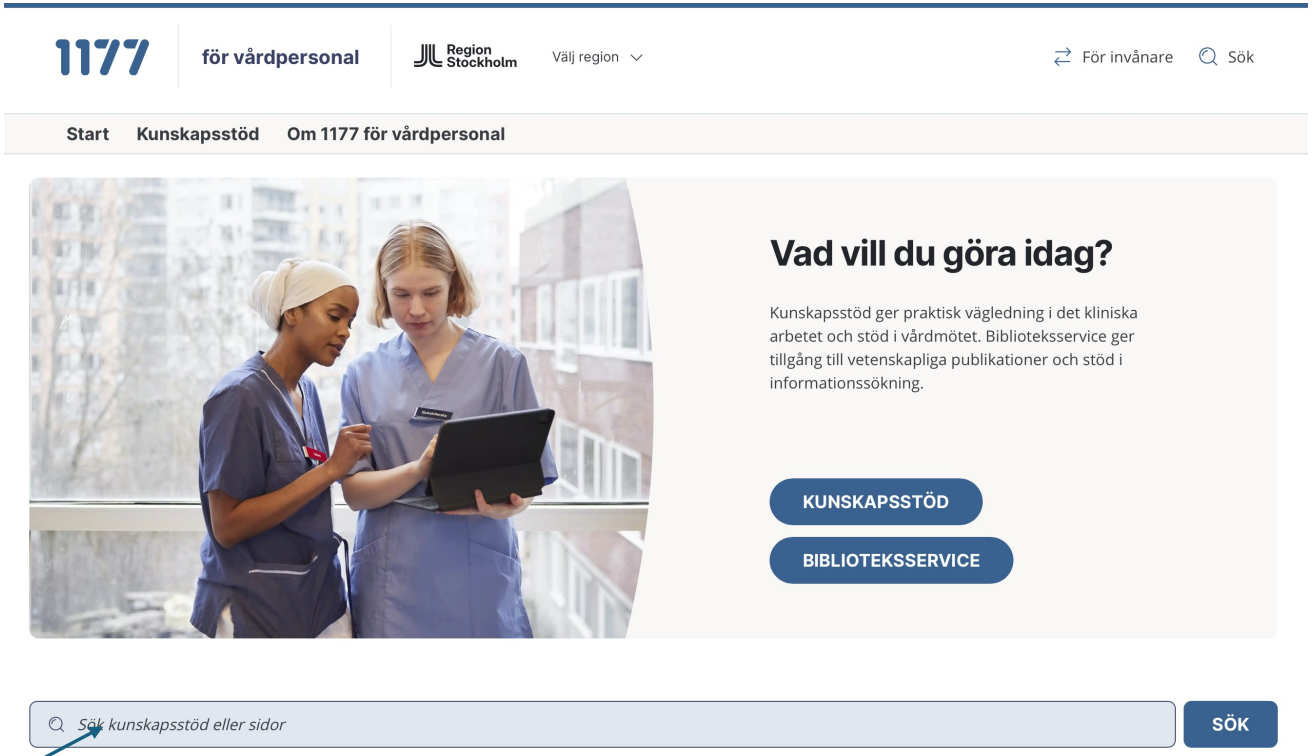
- Rekommendationer kring screening, behandling och beslut relaterat till andning.

Framtagna av 31 personer från samtliga sjukvårdsregioner, flera professioner och två patientrepresentanter

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Kunskapsstöden finns på 1177 för vårdpersonal



Skriv ”ALS” här

Tidsmål från remiss till uppföljning

Tidpunkt	Åtgärd
≤9 veckor från skickad remiss	Diagnosbesked och riluzol
Inom 1 vecka efter diagnos	Kontakt med ansvarig neurolog eller sjuksköterska
Inom 4 veckor efter diagnos	Fysiskt återbesök till läkare eller sjuksköterska
Inom 1 månad efter diagnos	Kontakt med arbetsterapeut och fysioterapeut
Inom 2 månader efter diagnos	Andningsscreening, tidigare vid symtom
Inom 3 månader efter diagnos	Diskussion om genetisk testning med alla

Samtal om gastrostomi, ventilation och HLR börjar tidigt

Dokumenterad inställning inom 12 månader.

Diagnosbesked – vad bör ingå?

Ge diagnosbesked **inom 9 veckor** från att remissen till neurolog skickades.

Samtalet

Utgå från Socialstyrelsens stöd för samtal vid allvarlig sjukdom.

Erbjud aktivt stöd till närstående.

Insatser vid diagnos

Sätt in riluzol. Erbjud symtomlindring vid behov.

Koppla in ALS-teamet.

Skriv intyg för tandvårdsstöd. Bedöm behov av andra intyg.

Planerad uppföljning

Efter diagnosbeskedet

Inom 1 vecka

Kontakt med ansvarig neurolog eller sjuksköterska.

Inom 4 veckor

Fysiskt återbesök hos läkare eller sjuksköterska.

Genetisk testning

Publicerat vårdförlopp

- Genetisk testning diskuteras med alla patienter.
- Senast 3 månader efter diagnosbesked.
- Om patienten tackar ja till genetisk testning: utför DNA-analys som minst omfattar C9orf72 och SOD1.
- Resultatet kan ha betydelse för
  - fenotyp
  - prognos
  - orsaksförklaringar
  - riktad behandling
  - genetisk vägledning och information till familjen.

Föreslagen ändring *

- Genetisk testning erbjuds alla patienter
- I nära anslutning till diagnosbesked

* efter NT-rådets nya rekommendation om tofersen

ALS-teamet

Samordnad teamvård ger längre överlevnad och bättre livskvalitet.

- Återbesök ungefär var tredje månad, tätare vid snabb försämring.
- Behoven ändras hela tiden – teamet ska ligga steget före.

Neurolog
diagnos, läkemedel, prognos

Sjuksköterska
samordning, första kontakt

Fysioterapeut
rörlighet, andningsvård

Arbetsterapeut
hjälpmedel, bostadsanpassning

Logoped
tal, sväljning, kommunikation

Dietist
vikt, näringsintag, PEG

Kurator
stöd, ekonomi, närstående

Andningsteam
NIV, hostmaskin

Vid varje återbesök – systematisk uppföljning och vårdplanering

Vad har förändrats?	Vad behöver vi göra nu?
Funktion och symtom	ALSFRS-R, symtomlindring och hjälpmedelsbehov
Andning och hosta	Efterfråga nattliga symtom och följ screening
Sväljning, måltider och vikt	Följ viktutveckling och behov av nutritionsstöd
Tal och kommunikation	Bedöm talpåverkan, remittera tidigt
Kognition och beteende	Bedöm påverkan. Identifiera stödbehov
Psykosocialt stöd	Erbjud stöd till patient och närstående.
Patientens mål och vårdval	Uppdatera planen tillsammans med patienten

Förslagsvis neurologbesök var 3:e månad. Övriga ALS-teamkontakter efter behov.

Kognition och beteende

- Screening
  - Efter individuell bedömning.
  - Under utredning eller inom tre månader efter diagnos.
  - ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen)
- Ge psykosocialt stöd till patienten, närstående, personliga assistenter
- Centralt vid beslut om exempelvis gastrostomisond och NIV

Psykosocialt stöd och sexuell hälsa

- Till både patient och närstående.
- Exempelvis :
  - Förståelse kring sjukdomen
  - förändringar i relationer och familjeroller
  - sexuell hälsa och reproduktion
  - ekonomi
- Vid misstänkt ångest eller depression
  - screena
  - erbjud insatser och eventuell farmakologisk behandling
- Finns barn som närstående?

Rörelseapparaten

- Kontakt med AT och FT senast inom 1 månad efter diagnos.
- Kartlägg boendemiljön tidigt.
- Bedöm behovet av hjälpmedel.
- Stötta i att prioritera bland vardagsaktiviteter.

Tal och kommunikation

- Informera tidigt om kommunikations-hjälpmedel och olika styrsätt.
- Erbjud utprovning i god tid.
- Informera om röst- och meddelande-lagring och personlig talsyntes.
- Introducera enkla hjälpmedel för kommunikation



Foto: Frankie Fouganthin/Wikimedia Commons

Nutrition, sväljsvårigheter och gastrostomi

Notera förändringar

- Sjunkande vikt
- Måltider som tar längre tid eller kräver mer ansträngning
- Sväljsvårigheter och otillräckligt intag av mat eller vätska
- Munhälsa

Gemensam plan

- Logoped- och dietistbedömning
- Tidigt samtal om gastrostomi utifrån nytta, risker och önskemål
- Bedöm andningen inför ingrepp och samordna åtgärderna

Arbeta proaktivt: Planeringen behöver börja innan situationen blir akut

Andning och slemansamling

De flesta ALS-patienter får besvär med andning:

- **Tidigt**: morgonhuvudvärk, störd nattsömn, dagtrötthet.
- **Senare**: dyspné, ortopné, nedsatt hostkraft, segt slem.



Screena tidigt och återkommande

- Vid symtom – inom **2 veckor**.
- Inga symtom – senast **2 månader** efter diagnos.
- Upprepa screening ungefär var 3:e månad.

Screening utförs med

- spirometri
- hostflöde (PCF eller PEF)
- blodprov: koldioxid och/eller standardbikarbonat – vid avvikande värde eller om patienten inte kan medverka.

När ska patienten remitteras till andningsenhet?

Ett kriterium räcker för remiss.

Spirometri (FVC/VC)	**< 80 %** av referensvärdet vid andningssymtom **< 50 %** av referensvärdet oavsett symtom
Host-/utandningsflöde	PCF eller PEF **< 270 L/min**
Blodprov	Förhöjt bikarbonat eller koldioxid i blod
Mätning ej möjlig	Spirometri eller mätning av PCF/PEF kan inte genomföras

Vid akut andningsförsämring behövs akut bedömning.



NIV är förstahandsval vid underventilation

- Evidens i RCT för bättre livskvalitet och överlevnad
- Komplikationer: aerofagi samt tryck eller skav
- Individuellt anpassad behandling
- Tätare uppföljning vid snabb progression, bulbära symtom eller bristande effekt
- Vid svag hosta eller sekretstagnation: överväg sekretmobilisering och hostmaskin

Samtal om livsuppehållande åtgärder med patient och närstående

Patientens mål och önskemål

- Vad är viktigast nu?
- Vilka behandlingar vill patienten diskutera?

Medicinska bedömningar och beslut

- Gastrostomi, NIV, invasiv ventilation och HLR
- Dokumenteras tydligt.

Plan vid försämring

- Aktuellt stöd och kontaktvägar.



Återkommande samtal

Planen behöver vara tillgänglig och omprövas när situationen ändras.

Specialiserad palliativ vård och livets slutskede

- Överväg tidig kontakt med specialiserad palliativ vård vid exempelvis:
  - snabb sjukdomsprogress
  - komplex symtombild
  - svår kognitiv påverkan
  - minderåriga barn som närstående.
  - avslut av livsuppehållande behandling.
- Genomför brytpunktssamtal när vårdens fokus övergår från livsförlängande till symtomlindrande insatser.
- Organdonation kan vara möjlig vid livsuppehållande ventilatorbehandling dygnet runt.



Indikatorer för uppföljning

Processmått

- **Andel patienter som får diagnosbesked inom 9 veckor från det att remissen skickades.***
- Andel patienter som har tillgång till specialiserad palliativ vård i livets slutskede.
- Andel patienter som genomgår screening av andningsfunktionen inom 2 månader efter diagnos.
- Andel patienter med dokumenterad inställning till gastrostomisond, NIV, IV, och HLR inom 12 månader efter diagnos.

Resultatmått

- **Överlevnadstid för patienter med ALS från diagnos.***
- **Självskattad patientnöjdhet.***
- Antal akuta inskrivningar vid sjukhus per patient och år.

* Hög prioritet

Rapportera i kvalitetsregister:

- ALS/MND-registret – samtliga patienter
- Palliativregistret – samtliga dödsfall
- Swedevox – vissa andningsvariabler

Sammanfattning

1 Tidig diagnos och kontinuitet

Snabb kontakt, ansvarig neurolog och sjuksköterska.

2 Åtgärder innan behovet blir akut

Andning, nutrition, kommunikation och hjälpmedel.

3 Patientens mål och en gemensam plan

Återkommande samtal, dokumentation och samordning.

Målet är rätt insatser i rätt tid.

Tack!

ulf.klappe@regionstockholm.se