

# Insatser vid Amyotroisk lateralskerlos (ALS)

Gäller för: Region Kronoberg

## Innehåll

|   |   |
|---|---|
| Insatser vid Amyotroisk lateralskerlos (ALS) .....                  | 1 |
| 1 Inledning.....  | 2 |
| 1.1 Syfte .....   | 2 |
| 1.2 Målgrupp.....   | 2 |
| 1.3 Resurser och kompetens .....                                    | 2 |
| 1.4 Definitioner .....  | 3 |
| 2 Flöde/process .....   | 3 |
| 3 Insatser.....   | 4 |
| 3.1 Utredning/bedömning .....                                       | 4 |
| 3.2 Behandling.....   | 4 |
| 3.2.1 Hjälpmedel .....  | 4 |
| 3.3 Egenvård.....   | 5 |
| 3.4 Uppföljning/avslut.....   | 5 |
| 3.5 Delaktighet och information till patienter och närstående ..... | 6 |
| 3.6 Patientsäkerhet och riskanalys .....                            | 6 |
| 3.7 Mål och mätetal.....  | 6 |
| 4 Samordning: Vårdplan, SIP och informationsöverföring.....         | 6 |
| 5 Sjukskrivningsprocessen .....                                     | 6 |
| 6 Patientorganisationer .....                                       | 6 |
| 7 Dokumentation och kvalitetsindikatorer.....                       | 7 |
| 7.1 Kvalitetsindikatorer .....                                      | 7 |
| 8 Referenser/länkar.....  | 7 |

# 1 Inledning

## 1.1 Syfte

Region Kronoberg har formulerat visionen ”Ett gott liv i ett livskraftigt län”, vilket innebär att Region Kronoberg ska vara kvalitetsstyrd och arbeta utifrån Socialstyrelsens kvalitetsområden för God Vård. Riktlinjerna ska säkerställa att dessa områden tillgodoses genom:

- att tillgängliga resurser synliggörs och används så effektivt som möjligt samt fördelas utifrån patientens behov i samverkan mellan vårdens aktörer
- att insatserna bygger på utvärderingar som är evidensbaserade och/eller på beprövad erfarenhet samt utformas för att möta patientens individuella behov på bästa sätt
- att insatserna är övervakade och säkra för att förhindra patientskada i återkommande riskförebyggande arbete
- att processen bidrar till att patienter med ALS får rätt insatser i rätt tid vid sjukdomens olika stadier
- att säkra patientens möjlighet att få likvärdiga insatser i alla delar av region Kronoberg

## 1.2 Målgrupp

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en kronisk progressiv sjukdom, som ingår i gruppen motorneuronsjukdomar. Vid motorneuronsjukdom bryts de motoriska nervcellerna (motorneuronen) ned och dör, vilket leder till en successiv försvagning av de viljemässigt styrda musklerna. Sjukdomen finns i olika former som alla är progressiva. Så kallad klassisk ALS är vanligast. Några andra former är progressiv spinal muskelatrofi (PSMA), progressiv bulbär pares (PBP), pseudobulbär pares och primär lateral skleros (PLS). Symtom och progresshastighet skiljer sig åt vid olika varianter av muskelneuronsjukdom. Flertalet patienter med PSMA, PBP, pseudobulbär pares och PLS utvecklar efter varierande tid, från månader till flera år, en symtombild som vid klassisk ALS.

I befolkningen har 0,6 – 1 person av 10 000 ALS, vilket innebär 10-18 personer i Kronobergs län. Varje år insjuknar cirka 200 personer i Sverige, vilket innebär ca 4 personer i Kronobergs län. Internationella studier har visat att antalet personer som får ALS har ökat under de senaste 30 åren.

Den vanligaste insjuknandeåldern är 55 – 75 år.

## 1.3 Resurser och kompetens

Eftersom sjukdomen påverkar såväl organsystem som funktioner samt aktivitet och delaktighet i det dagliga livet, så krävs insatser från ett multiprofessionellt team med specialistkompetens inom området. Teamet bör ha regelbundna möten för att kunna samordna sina insatser kring aktuella patienter men även för att utbyta kunskap och erfarenheter. Dessutom bör teamet fortlöpande delta i

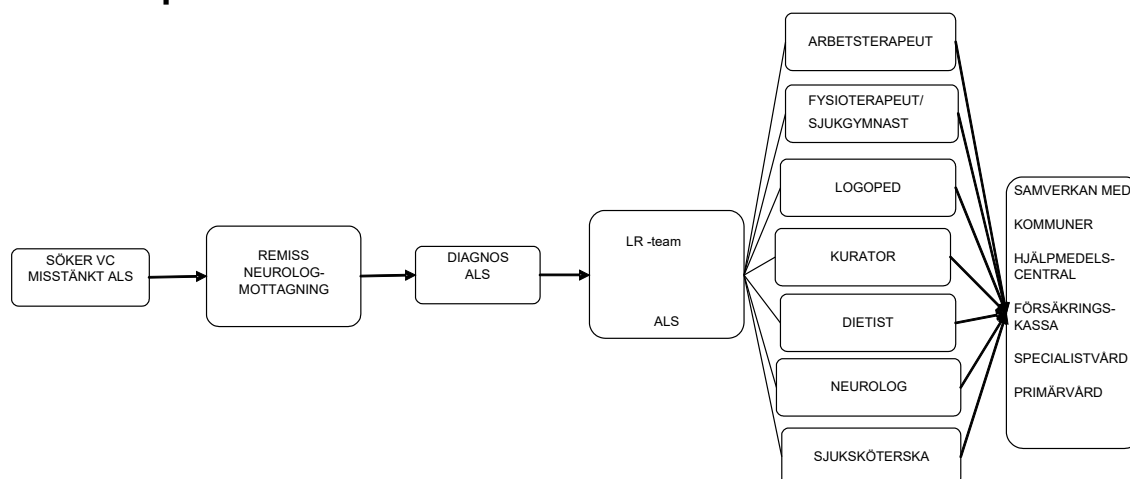
utbildningar och konferenser inom området exempelvis kommunikationshjälpmedel, andningsvård och dysfagi. För att upprätthålla kompetens bör teamet samverka genom regionala och nationella nätverk. Tillgång till bassäng är viktig för patientgruppen.

## 1.4 Definitioner

**Specialistteam ALS:** Består av neurolog, ALS-sköterska CLV samt professioner ur lasaretsrehab team ALS

**Lasaretsrehab team ALS:** består av arbetsterapeut, fysioterapeut/sjukgymnast, kurator, logoped och dietist.

## 2 Flöde/process



Ett specialistteam skall finnas på CLV. Teamet skall bestå av arbetsterapeut, dietist, kurator, logoped, neurolog, fysioterapeut/sjukgymnast och sjuksköterska. Sjuksköterskan är teamsamordnare.

Patienten bör få sin första kontakt med ALS-teamet i samband med det läkarbesök då diagnosen meddelas, då medverkar även teamsjuksköterska. Information ges om teamets organisation och medlemmarnas olika funktioner. Patienten kallas därefter till regelbundna besök på neurologmottagningen. Teamets professioner och dess olika kompetenser kopplas in successivt och målsättningen är en individuellt anpassad kvalificerad vård och omvårdnad i sjukdomens alla skeden där samma specialistteam följer patienten under sjukdomen.

De olika professionerna i ALS-teamet samverkar med kollegor på CLV/LL, kommun och primärvård, med hjälpmedelscentral och med handläggare på försäkringskassan och inom kommunerna.

Personer i yrkesverksam ålder med omfattande funktionsnedsättningar som ger betydande svårigheter i den dagliga livsföringen kan ansöka om råd och stöd enligt lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade (LSS). Habiliteringen ansvarar för LSS-insatser gällande råd och stöd.

## 3 Insatser

### 3.1 Utredning/bedömning

Sjuksköterska träffar nydiagnostiserade patienter för information och stödsamtal. De olika professionerna i teamet kopplas sedan in efter behov. De informerar då om sina specialområden samt gör yrkesspecifika bedömningar av det aktuella behovet av insatser. Eftersom behoven hela tiden förändras är det viktigt med en god framförhållning, planering och individualisering. Det krävs att de olika professionerna i teamet är väl införstådda med varandras yrkesområden och vilka insatser och åtgärder som är möjliga. Vad som ska uppmärksammas är andningsfunktion, kommunikation, ät- och sväljfunktion, nutrition, tonusökning, psykosocial funktion och nedsättning av aktivitetsförmåga. Detta kan exempelvis uppmärksammas med hjälp av mätinstrumentet ALSFRS-R.

### 3.2 Behandling

Någon botande behandling finns för närvarande inte. Behandlingen inriktas istället på att få så god livskvalitet som möjligt för patient och närstående genom att lindra symptomen, kompensera för funktionsnedsättningarna med hjälpmedel samt ge stöd och god omvårdnad.

Aktuella studier har visat att det är möjligt att påverka livskvalitet och överlevnadstid, framför allt för patienter som har fått stöd och hjälp av multiprofessionella team. Även om resultaten inte är helt entydiga så rekommenderas detta arbetssätt genomgående i vetenskapliga artiklar.

För patienter med en mer långsamt progredierande muskelneuronsjukdom kan det bli aktuellt med t ex träningsperioder hos fysioterapeut/sjukgymnast inom primärvård. Om behov finns kan personer i yrkesverksam ålder erbjudas Råd och stöd enligt LSS §9.1 inom Habiliteringen.

Dessa insatser bör initieras av ALS-teamet som vid behov överför information för fortsatt behandling.

#### 3.2.1 Hjälpmedel

Hjälpmedel är en viktig del för att patient och anhörig ska klara vardagen. För att underlätta för patient och anhöriga, samt för att hjälpmedel ska komma in i ett tidigt skede i sjukdomen är det viktigt att ALS-teamet tar kontakt med hjälpmedelscentralen i Region Kronoberg samt förskrivare i respektive kommun. Region Kronoberg ansvarar för kommunikationshjälpmedel och elrullstol vilka är individanpassade och specialbeställs. Det är därför viktigt att kontakt tas med hjälpmedelscentralen i ett tidigt skede.

När patienten fått sitt hjälpmedel påverkar den medicinska statusen användningen. För att patienten inte ska riskera en tid då hjälpmedlet inte kan

användas (då en försämrning skett) rekommenderas en kontinuerlig återkoppling till hjälpmedelscentralen.

Det är ofta en avvägning vad som ska anpassas på elrullstolen för sittandet och vad som ska kompenseras med kroppsnära hjälpmedel som ex korsett, fotskena och nackkrage. En god kommunikation mellan verksamheterna är därför nödvändig.

Övriga hjälpmedel, som syftar till att underlätta aktiviteter i vardagen, tillgodoses från respektive kommun.

### 3.3 Egenvård

I början av sjukdomsförloppet har patienten ofta ork och möjlighet att träna på egen hand. Träning av måttlig grad rekommenderas, t ex promenader, cykling, bassängr träning och träningsprogram för att bibehålla rörlighet. Studier har också visat att träningen är viktig för att försöka bibehålla livskvalité.

Patienten informeras om strategier, tekniker och kompensatoriska åtgärder gällande vardagsbalans och aktivitetsutförande för att möjliggöra en självständighet utefter sjukdomens olika skeden.

Även träning vid tal- och röstproblem kan ske i form av självträning efter instruktion av logoped. Korta träningspass rekommenderas för att undvika uttrötthet.

Det är viktigt att försöka bevara patientens vikt. Regelbunden vägning är ett måste liksom att i god tid försöka kompensera för minskat energiintag. Vikt ska regelbundet dokumenteras i journal under sjukdomens alla skeden. Sjukvården/hemsjukvården ska kunna hjälpa till med vägning om patienten inte har möjlighet att utföra det på egen hand.

### 3.4 Uppföljning/avslut

Patienten kallas till regelbundna besök på neurologmottagningen och i samband med dessa besök medverkar teamets olika professioner efter behov. Teamets olika professioner och dess kompetenser kopplas in successivt och målsättningen är en individuellt anpassad kvalificerad vård och omvårdnad i sjukdomens alla skeden där samma specialistteam följer patienten under sjukdomen. I den senare delen av sjukdomsförloppet kopplas ofta Palliativa Rådgivningsteamet CLV/LL in, vilka fungerar som stöd till hemsjukvården när svårt sjuka patienter vårdas i hemmet.

På CLV finns det även ett andningsstödsteam som har konferens 1 g/mån, där patienter med andningsstöd i hemmet kan tas upp till diskussion vid behov. Teamet består av narkosläkare, neurolog, lungläkare, sjuksköterskor från trackteamet, sjukgymnaster och läkare + sjuksköterskor från palliativa rådgivningsteamet.

### 3.5 Delaktighet och information till patienter och närstående

- Muntlig och skriftlig information till patient och närstående om ALS-teamet, vilka personer som ingår och hur man kan få kontakt med dessa. Lämnas av sjuksköterskan i samband med att diagnosen meddelas.
- Patient och närstående erbjuds samtal med kurator.
- Information till patient och närstående från de professioner som ingår i teamet.

### 3.6 Patientsäkerhet och riskanalys

- Fallriskbedömning görs utifrån patientens förutsättningar och dokumenteras.
- Överföring av information och planering av vård görs enl. SOFS 2008:20
- Standardiserade bedömningsinstrument ska användas i möjligaste mån.
- Regelbunden vägning av patienten.

### 3.7 Mål och mätetal

Patientnöjdhetsenkät genom de verktyg som för tillfället används.

## 4 Samordning: Vårdplan, SIP och informationsöverföring

En gemensam och ständigt aktuell plan ska finnas för varje patient. Planen upprättas av ALS-teamet tillsammans med patienten och närstående och uppdateras/utvärderas regelbundet. Planeringen för patienten utgår ifrån de behov patienten har. Patienten informeras om möjliga åtgärder/möjlig hjälp som patienten har att tillgå och informeras om att ta kontakt med ALS-teamet om specifika symtom observeras under sjukdomsförloppet.

## 5 Sjukskrivningsprocessen

Sjukskrivning blir aktuell då patientens funktionsnedsättning och aktivitetsbegränsning inte möjliggör fortsatt arbete på hel- eller deltid. Till följd av sjukdomens kroniska och progressiva förlopp är arbetsåtergång vanligen inte aktuell.

## 6 Patientorganisationer

Region Kronoberg samarbetar med länsorganisationer och några regionala föreningar som har medlemmar i länet. Mer information och kontaktuppgifter om aktuell patientförening finns på regionens hemsida, vårdgivarwebben

Broschyren "Neurologiska diagnoser och symtom" från Neuroförbundet finns att tillgå i väntrummet på neurologmottagningen, här finns även lokala kontaktuppgifter att tillgå. Det går att hitta kontaktpersoner och mera information om föreningens verksamhet och målsättning i en pärm i väntrummen på de olika mottagningar. Pärmerna är märkt "Patientinformation".

## 7 Dokumentation och kvalitetsindikatorer

|       |  |
|-------|--|
| KVÅ   | Dokumentation i Cambio Cosmic  |
| QV001 | Information/undervisning om hälsa-ohälsa. Syftet är att öka individens kunskap, färdighet, förståelse, motivation, handlingsberedskap och verklighetsförankring som förutsättningar för att sköta sin egen hälsa. Innefattar primär prevention, patientskolor. |
| QV002 | Information och undervisning om sjukdom, skador och funktionshinder och deras behandling. Innefattar sekundär prevention.  |
| XS007 | Konferens med pat. Vid olika former av vårdplanering och inkluderar nätverksmöte.  |
| DU007 | Stödjande samtal   |
| AV132 | Bedömning av aktivitetsförmåga   |
| PV099 | Bedömning av behov av informerande och rådgivande åtgärder   |

### 7.1 Kvalitetsindikatorer

100 % av alla ALS-diagnostiserade patienter ska ha etablerad kontakt med ALS-teamet. Detta säkerställs i och med att neurologmottagningen har ansvar för alla patienter med ALS-diagnos.

## 8 Referenser/länkar

Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, ForsheW D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoesmith C, Strong MJ, Woolley SC. Practice Parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management and cognitive/ behavioral impairment (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009 Oct 13;73(15):1227-33.

Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MD, 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.

### Länkar

Socialstyrelsen. Ovanliga diagnoser. ALS.

<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros>

(citerad 170828)

[Socialstyrelsen ALS](#)

[LSS- Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade](#)

Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela faktaägare.