

Andningsproblem vid ALS i palliativ vård

2017-10-11

Referat av **Peter Strang**, onkolog och professor i palliativ medicin vid Karolinska Institutet. Referatet publicerades ursprungligen i PKC:s Nyhetsbrev #20 i oktober 2017.

Det finns mycket att säga om olika palliativa aspekter på ALS, det är därför vi anordnar en halvdagsutbildning den 13 oktober. I den här texten vill jag avgränsa mig till andningsproblem vid ALS och återkommer framöver om andra viktiga frågor som sväljsvårigheter, dregling, tal och kommunikation, muskelsvaghet, smärta, förstoppning, ångest och depression. Mycket av detta går också att läsa om i referens 1 (den utförliga texten finns bara i 4:e upplagan, dvs texten från 2012).

Kort bakgrund

Orsaken till ALS är huvudsakligen okänd, men antalet personer som insjuknar har ökat under de senaste åren. Ungefär 3 personer av 100 000 får diagnosen ALS varje år. Om man räknar med en medelöverlevnad på 2,5–3 år, innebär det att cirka 8–9 personer lever samtidigt med ALS om befolkningen är 100 000. För Stockholms län med över 2 miljoner invånare skulle det innebära knappt 200 personer.

Sjukdomen innebär att de nerver som styr musklerna får allt sämre funktion, därför blir musklerna svaga. Ibland börjar symtomen i huvud-halsområdet ("bulbär form"), vilket innebär sväljsvårigheter och problem att styra tungan, därför blir talet otydligt. I andra former börjar sjukdomen i benen ("spinal form"), då är utvecklingen som regel långsammare.

Andningsproblem

Som jag nämnde i inledningen kan man vid ALS drabbas av många olika problem, jag vill denna gång ha fokus på andningen. ALS innebär att andningsmuskulaturen försvagas, vilket leder till en mer ansträngd andning, men också till hosta på grund av ansamling av slem i lungorna. I sena skeden finns risk för andningssvikt, vilket innebär att man inte kan syresätta sig tillräckligt bra och att halten av koldioxid i blodet blir för hög.

För oss som personal är det lätt att se när andningen är ansträngd, men däremot finns en risk att vi förbiser andra problem som beror på andningen, t.ex. störd nattsömn, morgonhuvudvärk och dagtrötthet.

Försvagad andningsfunktion leder till

- Tung andning
- Slembildning
- Störd nattsömn
- Morgonhuvudvärk
- Dagtrötthet

Risk för aspiration

Eftersom maten på sin väg ner i matstrupen korsar luftvägarna, finns det en risk för aspiration (=att man drar ner mat i lungorna), när andningsmuskulaturen och reflexerna i luftstrupen är försvagade. Aspirationen leder till hosta, slembildning och risk för en lunginflammation. Av den anledningen är födans konsistens, att sitta upprätt mm. av stor vikt.

Behandling och rädsla för kvävning

Sjukgymnastiska åtgärder, undervisning om andningsunderlättande åtgärder, läkemedel och stödjande samtal har alla en plats vid behandlingen av andnings problem. Nästan alla personer med ALS är rädda för kvävning, vilket inte är så konstigt, och den rädslan kan förmörka vardagen. Rädslorna beror på att många patienter har haft skov med svåra andningsproblem. Ändå är det så att rädslan för kvävning är obefogad i de flesta fall. I själva verket är det så att de flesta brukar insomna plötsligt eller stillsamt. Det beror på att den höjda halten av koldioxid ger en så kallad "kolsyrenarkos", man blir medvetandesänkt och får plötsligt hjärtstillestånd, på ett skonsamt sätt. Det finns till och med en databas med över 1000 ALS patienter, där man ser att själva dödsfallet var stillsamt i över 90% av fallen (referens 2)! Som vårdare är det bra att känna till detta faktum.

Andningsstöd

I sena skeden av ALS kan patienten ha glädje av så kallan NIV, dvs *Non-Invasiv Ventilation*, en utrustning som "följer" in och utandning (Bi-PAP). Många väljer att använda NIV nattetid, för att få djupare andning och bättre syresättning. Därmed minskar också risken för lunginflammationer. I

studier ser man också förbättrad livskvalitet och något förlängd överlevnad. Vid utprovning av NIV är det viktigt att masken sitter bra så att den inte skaver.

Frågan om invasiv respirator kommer upp med jämna mellanrum. Frågan är kontroversiell eftersom respirator innebär att andningen kan upprätthållas långt efter att patientens alla muskelfunktioner slagits ut. Det finns fallbeskrivningar där patienten inte ens längre klarar att röra på blicken och kan därför inte kommunicera på något sätt.

Läkemedel

Morfin i låga doser är ett förstahandsval vid akut andnöd. Även bensodiazepiner kan underlätta men man bör starta med mycket låga doser och sedan prova ut hur mycket den individuella patienten kan tänkas behöva. Om andningsbesvären beror på slembildning, kan preparat som minskar slem och saliv (inj. Robinul, inj. Buscopan, Egazil-tabletter, Scopoderm-plåster) vara förstahandsalternativ. I specialfall, kan Botox-injektioner i spottkörtlarna minska salivproduktionen.

Referenser

1. Peter Strang: ALS. Ur: Strang & Beck-Friis: **Palliativ medicin och vård**, 4e upplagan 2012, sid 336–341.
2. Mandler, RN et al: **The ALS Patient Care Database: insights into end-of-life care in ALS.** *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2(4): 203–208, 2001.