

Retningslinier for varetagelse af  
amyotrofisk lateral sclerose (ALS) og  
beslægtede sygdomme i Danmark  
2. udgave

Udarbejdet af Dansk Selskab for Amyotrofisk Lateral Sclerose

”Retningslinier for varetagelse af amyotrofisk lateral sclerose (ALS) og beslægtede sygdomme i Danmark” er udarbejdet af en arbejdsgruppe under Dansk Selskab for Amyotrofisk Lateral Sclerose i 2017. I retningslinjerne benyttes ALS som en samlebetegnelse for ALS, motor neuronsygdom uden nærmere specifikation (MND), progressiv muskelatrofi (PMA), progressiv bulbær parese (PBP) og primær lateral sclerose (PLS).

Retningslinierne er tilpasset danske forhold, men har udgangspunkt i de engelske [NICE guidelines for motorneuronsygdomme](#), der er evidensbaserede.

Formålet med dette Care program har været at sikre

- Information til sundhedspersonale om ALS og hvordan sygdommen præsenterer sig.
- At sundhedspersonale i alle sektorer kender til henvisningsprocedurer
- At formidle best practice indenfor behandling af ALS
- Vedvarende og sammenhængende omsorg for mennesker med ALS på tværs af sektorer.

Arbejdsgruppen har bestået af følgende medlemmer

|  |                                       |
|--|---------------------------------------|
| Sygeplejerske Anja Wiborg                | Neuropsykolog Leif Nord               |
| Fysioterapeut Rakel Jacobsen             | Sygeplejerske Merete Vægter           |
| Logopæd Charlotte Trolle                 | Fysioterapeut Rie Bjørnebo Dannemand  |
| Diætist Dorthe Colding                   | Sygeplejerske Tippe Rasmussen         |
| Ergoterapeut Josephine Christiansen      | Overlæge Michael Sprehn               |
| Neuropsykolog Susanne Ehrenfelds         | Logopæd Sissel Madsen                 |
| Overlæge Ole Gredal, dr. med.            | Socialrådgiver Karina Blegvad         |
| Overlæge Simone Küchen                   | Fysioterapeut Lone Gertz              |
| Overlæge Michael Felding                 | Ergoterapeut Lene Klem Olesen         |
| Sygeplejerske Susanne Jacobsen           | Sygeplejerske Heidi With              |
| Sygeplejerske Sabine Nikolajevic-Pujic   | Sygeplejerske Dorte Schaarup Pedersen |
| Sygeplejerske Susanne Kronnemann Nielsen | Sygeplejerske Tina Lundholm Nielsen   |
| Ergoterapeut Birgit Hovmand              | Overlæge Anette Torvin Møller, ph.d.  |
| Sygeplejerske Charlotte Lorentzen        | Overlæge Kirsten Svenstrup, ph.d.     |
| Afdelingslæge Suzanne Lindquist, ph.d.   |                                       |

Redaktion: Anette Torvin Møller, overlæge, ph.d. og Kirsten Svenstrup, overlæge, ph.d.

Udarbejdelse af retningslinjerne er støttet økonomisk af Rehabiliteringscenter for Muskelsvind (RCFM)

Afsnit 11. Respiration er opdateret i april 2024.

Arbejdsgruppen har bestået af følgende medlemmer:

|   |                                 |
|---|---------------------------------|
| Overlæge Simone Küchen                      | Overlæge Kirsten Svenstrup      |
| Afdelingslæge Anne Kathrine Stæhr Rye       | Overlæge Charlotte Dahl Rosseau |
| Overlæge Michael Sprehn                     | Overlæge Lisette Salvesen       |
| Sygeplejerske Charlotte Kirkegaard Lorenzen | Sygeplejerske Stine Moéll       |

## Indholdsfortegnelse

|       |  |    |
|-------|--|----|
| 1.    | Organisation af indsatsen for patienter med amyotrofisk lateral sclerose (ALS) i Danmark ..... | 5  |
| 1.1   | Organisation af ALS-care i Danmark består af følgende aktører .....                            | 5  |
| 1.2   | Opgavefordeling blandt forskellige aktører .....   | 5  |
| 1.2.1 | Praktiserende læge .....   | 5  |
| 1.2.2 | Neurolog .....   | 5  |
| 1.2.3 | ALS-team/neuromuskulær-team .....  | 5  |
| 2.    | Henvi sning og diagnose .....  | 7  |
| 2.1   | Symptomdebut og henvi sning .....  | 7  |
| 2.2   | Diagnose .....   | 7  |
| 2.3   | Information .....  | 8  |
| 2.4   | Opfølgning umiddelbart efter diagnose .....  | 8  |
| 3.    | Genetisk vejledning .....  | 9  |
| 3.1   | Baggrund .....   | 9  |
| 3.2   | Gener .....  | 9  |
| 3.3   | Information/rådgivning/molekylærgenetisk undersøgelse .....                                    | 9  |
| 4.    | Prognostiske faktorer .....  | 11 |
| 5.    | Farmakologisk behandling .....   | 11 |
| 5.1   | Sygdomsmodificerende behandling .....  | 11 |
| 5.2   | Palliativ behandling .....   | 11 |
| 5.3   | Eksperimentel behandling .....   | 12 |
| 5.4   | Alternativ behandling .....  | 12 |
| 6.    | Ergoterapeutisk rådgivning og behandling .....   | 13 |
| 6.1   | Synkefunktion .....  | 13 |
| 6.2   | Activities of daily living (ADL) .....   | 13 |
| 6.2.1 | Ergoterapi- ADL .....  | 13 |
| 6.3   | Dysfagi-undersøgelse af de facio-orale forhold .....   | 13 |
| 7.    | Ernæring og sonde .....  | 15 |
| 7.1   | Generel vurdering og diætvejledning (uden utilsigtet vægttab) .....                            | 15 |
| 7.2   | Diætvejledning i ernæringsterapi ved utilsigtet vægttab .....                                  | 15 |
| 7.3   | Diætvejledning i modificeret kost ved dysfagi .....  | 15 |
| 7.4   | Anlæggelse af PEG .....  | 15 |
| 7.5   | Vejledning i sondeernæring ved nasogastrisk- og PEG-sondeanlæggelse .....                      | 16 |
| 7.6   | Dysfagi og nedsat kognitiv funktion herunder FTD .....   | 16 |
| 8.    | Fysioterapi .....  | 17 |

|        |   |    |
|--------|---|----|
| 8.1    | Tilknytning til det tværfaglige ALS-team på hospitalet .....                  | 17 |
| 8.2    | Tilknytning til den praktiserende fysioterapeut .....                         | 17 |
| 8.3    | Tilknytning til kommunale samarbejdspartnere .....                            | 17 |
| 8.4    | Faldforebyggelse .....  | 17 |
| 8.5    | ALS Functional rating scale revised (ALS-FRS-R).....                          | 18 |
| 8.6    | Lungefunktion .....   | 18 |
| 8.7    | Træning .....   | 18 |
| 8.8    | Hjælpemidler .....  | 18 |
| 9.     | Kommunikation.....  | 19 |
| 9.1    | Tilknytning til kommunens kommunikationscenter .....                          | 19 |
| 10.    | Kognitiv vurdering .....  | 20 |
| 11.    | Respiration .....   | 21 |
| 11.1   | Henvi sning til Respirationscentrene.....                                     | 21 |
| 11.2   | Kontakt til Respirationscentrene.....   | 22 |
| 11.3   | Noninvasiv behandling .....   | 22 |
| 11.3.1 | Opstart af noninvasiv (NIV) behandling overvejes når.....                     | 22 |
| 11.3.2 | Kontrol af NIV behandling.....  | 22 |
| 11.4   | Cough Assist behandling .....   | 22 |
| 11.5   | Invasiv behandling .....  | 22 |
| 11.5.1 | Indikation for Invasiv behandling .....                                       | 23 |
| 11.5.2 | Begrundelse for Invasiv behandling .....                                      | 23 |
| 11.6   | Respiratorisk overvågning.....  | 23 |
| 11.6.1 | Opstart af overvågning.....   | 24 |
| 11.7   | Ophør af respiratorisk overvågning, og dermed seponering af hjælperhold ..... | 24 |
| 11.8   | Ophør af behandling .....   | 25 |
| 11.8.1 | Afslutning af invasiv respiratorbehandling.....                               | 25 |
| 11.8.2 | Afslutning af noninvasiv (NIV) respiratorbehandling .....                     | 25 |
| 12.    | Rehabilitering .....  | 26 |
| 12.1   | Anbefalinger til rehabiliteringsindsatsen omkring ALS i hospitalsregi .....   | 27 |
| 12.1.1 | Henvi sning til RCFM .....  | 27 |
| 12.1.2 | Information fra hospital til relevante samarbejdspartnere .....               | 28 |
| 12.1.3 | Motivation og selvbestemmelse .....   | 28 |
| 12.1.4 | Omstilling og kursændring .....   | 28 |
| 12.1.5 | Teammøder.....  | 28 |
| 12.1.6 | Behandlingsmulighedernes sammenstilling med kommunale bevillinger .....       | 28 |
| 12.1.7 | Kommunal kontaktperson.....   | 29 |

|         |  |    |
|---------|--|----|
| 12.1.8  | Fast hjemmesygeplejerske .....   | 29 |
| 12.1.9  | Faste hjælpere .....   | 29 |
| 12.1.10 | Vidensbaseret indsats .....  | 29 |
| 12.1.11 | Rettidig indsats .....   | 30 |
| 12.1.12 | Planlægningsmøder.....   | 30 |
| 13.     | Planlægning af den sidste del af livet (den terminale palliative fase) ..... | 31 |
| 13.1    | Tilbyd støtte og rådgivning om planlægning af den sidste del af livet.....   | 31 |
| 13.1.1  | Planlægning af det terminale forløb indebærer diskussionen af.....           | 31 |
| 13.1.2  | I det terminale forløb bør man sikre.....                                    | 32 |

# 1. Organisation af indsatsen for patienter med amyotrofisk lateral sclerose (ALS) i Danmark

## 1.1 Organisation af ALS-care i Danmark består af følgende aktører

- Praktiserende læge
- Speciallæge i neurologi
- ALS-team (Aalborg, Gødstrup, Viborg, Århus, Kolding, Odense, Roskilde og Bispebjerg)
- Rehabiliteringscenter for Muskelsvind (RCFM)
- Kommunal visitator
- Privat fysioterapeut
- Privat bandagist
- Kommunikationscenter herunder logopæd
- Respirationscenter
- Palliativ enhed
- Præst

## 1.2 Opgavefordeling blandt forskellige aktører

### 1.2.1 Praktiserende læge

Henviser til neurolog (evt. med særlig ekspertise i ALS) med præcisering af, at det drejer sig om mulig motor neuron sygdom/ALS

### 1.2.2 Neurolog

Stiller diagnose (jf. udredningsgaranti på en måned) (Motorneuron sygdom (MND), ALS, progressiv muskel atrofi (PMA) eller primær lateral sclerose (PLS)). Vedrørende udredning og diagnosticering: Se neurologisk National Behandlingsvejledning: <http://neuro.dk/wordpress/nnbv/diagnostik-og-klassefikation-af-mnd/>

### 1.2.3 ALS-team/neuromuskulær-team

Teamet er sammensat af kliniske specialister og fungerer som en multidisciplinær enhed bestående af:

- Neurolog
- Erfaren ALS-sygeplejerske
- Diætist
- Psykolog eller neuropsykolog
- Ergoterapeut
- Fysioterapeut
- Logopæd enten intern eller ekstern
- Socialrådgiver
- Evt. hospitalspræst

Teamets funktion er at vurdere og varetage behandling og etablere kontakt med samarbejdspartnere:

- Tilbyde at henvise alle patienter med en formodet neuromuskulær diagnose f.eks. MND hurtigst muligt til RCFM.
- Tilbyde ambulante kontroller med patient og pårørende ca. hver 3. måned eller efter behov afhængig af progressionshastighed. Ved kontrollerne gøres følgende:

- Udsendelse af epikrise til praktiserende læge efter indlæggelse og ambulante besøg
  - Tilbyde evt. hjemmebesøg hvis pt ikke vurderes at kunne komme til ambulante kontrol. Alternativt at involvere enten RCFM, palliativ enhed eller praktiserende læge med anmodning om hjemmebesøg.
  - Tage blodprøver (Rilutek) og evt. andre parametre
  - Monitorere vægt, fødeindtag og konsistens, tygge- og synkefunktion (specielt hoste eller rømning efter måltid) samt evt. at henvise til PEG-sonde eller nasal-sonde
  - Vurdere og behandle kraftnedsættelse, generende fascikulationer, stivhed (spasticitet), muskelskramper
  - Vurdere fysiske funktionsniveau, mobilitet og ADL-funktion
  - Italesætte og behandle spytflåd og sekretproblemer
  - Italesætte og behandle tale og kommunikation
  - Vurdere hostekraft og evt. iværksætte CPAP
  - Vurdere om der foreligger natlig hypoventilation og evt. måle FVC og peak-flow. Afdække patientens ønsker om NIV og invasiv respirator, evt. udlevere pjecer
  - Italesætte og behandle smerter, forstoppelse og vandladning (top-kateter)
  - Vurdere kognition (mentale funktioner) og adfærsændring
  - Tilbyde psykologisk støtteforanstaltning enten internt, via RCFM eller eksternt (børn unge og sorg)
  - Vurdere behov for sociale støtteforanstaltninger enten internt eller eksternt
  - Afdække ønsker i terminalfasen herunder evt. indlæggelse i terminalfasen på neurologisk afdeling eller hospice.
  - Give information og støtte til pårørende og hjælpere.
  - Evt. tilbyde opfølgende samtale med pårørende, når patienten er død.
- OBS: Ved information om behandlingstilbud bør der tages højde for patientens kognitive/mentale status.

ALS-teamet bør jf. punkt. 1.1 kunne henvise til

- Psykolog
- Palliativ enhed
- Mave-tarm-kirurg
- Andre relevante specialister
- Bandagist
- Kommunikationscenter/logopæd
- Evt. præst

## 2. Henvisning og diagnose

### 2.1 Symptomdebut og henvisning

Vær opmærksom på at ALS forårsager progredierende muskelsvaghed, som i starten kan præsentere sig som isoleret lammelse eller uspecifikke symptomer. Vær opmærksom på at ALS også kan præsentere sig med kognitive problemer.

Disse symptomer kan inkludere

- Funktionstab pga. muskelsvaghed, f.eks. snublen, fald eller nedsat funktion af hænder.
- Tale eller synkeproblemer eller tungefascikulationer.
- Muskelproblemer, så som svaghed, muskelsvind, muskeluro, kramper, stivhed, fysisk træthed.
- Vejrtrækningsproblemer så som kortåndethed ved fysisk aktivitet eller vejrtrækningsproblemer som ikke kan forklares på anden vis.
- Følger af vejrtrækningsproblemer så som træthed i dagtid, fatigue, morgenhovedpine eller åndenød i liggende stilling.
- Adfærdændringer, emotionel labilitet, frontotemporal demens.

Hvis man mistænker ALS bør man uden forsinkelse henvise til en neurologisk afdeling og tydeligt anføre mistænkt MND/ALS i henvisningen.

Giv information og støt familien og plejepersonale gennem den diagnostiske proces særligt i perioder med diagnostisk usikkerhed og forsinkelse.

### 2.2 Diagnose

Information om diagnose og prognose af ALS skal gives af en speciallæge i neurologi med opdateret viden og erfaring med at behandle mennesker med ALS, undtagen hvis det er klinisk nødvendigt at give diagnosen i en akut situation.

Neurologen bør have kendskab til og ekspertise med

- Differentialdiagnoser
- Symptomer på ALS
- Typer og mulige årsager til MND
- Behandlingsmuligheder
- Genetik og ALS
- Hvordan ALS kan progredierte (inkl. kognitive og adfærdsmæssige ændringer) og hvordan progression kan påvirke den behandling der tilbydes.
- Kriseforebyggelse (f.eks. hvis der er en akut hospitalsindlæggelse)
- Deltagelse i forskningsprojekter vedr. ALS
- Forventet behov og bekymringer for patienter med ALS og deres familier og omsorgspersoner
- Rehabilitering
- Palliativ behandling



## 2.3 Information

Vær opmærksom på hvor meget information patienten og familien ønsker og afpas informationsmængden efter dette. Spørg evt. patienten hvis du er i tvivl.

Vær sikker på at patienten får den information (mundtligt og skriftligt) de har brug for enten på diagnosetidspunktet eller når de efterspørger det. Hvis patienten accepterer, kan man dele information med familiemedlemmer og omsorgspersoner.

Informationen bør adressere:

- Hvad er ALS?
- Typer og mulige årsager
- Sandsynlige symptomer og hvordan de håndteres
- Hvordan ALS kan udvikle sig
- Behandlingsmuligheder
- Hvor patientens konsultationer vil foregå
- Hvilke sundhedsprofessionelle vil varetage patientens interesser
- Forventet ventetider på konsultationer, undersøgelser og behandlinger
- Lokale tilbud inkl. socialrådgivning og palliative tilbud og hvordan man opnår kontakt med dem
- Lokale støttegrupper og patientforeninger og hvordan man opnår kontakt med dem.
- Forsikringsforhold (kritisk sygdom og rejser)
- Muligheder for rehabilitering

## 2.4 Opfølgning umiddelbart efter diagnose

- Når ALS er diagnosticeret, bør patienterne have en entydig kontaktmulighed til det multidisciplinære ALS team.
- Der bør gives information om handlemuligheder vedr. bekymringer mellem konsultationer uden for lukketid eller hvis der er akutte problemer med udstyr.
- Patienten med ALS bør tilbydes fremmøde til en opfølgende konsultation med det multidisciplinære ALS team indenfor 4 uger fra diagnosetidspunkt.
- Når ALS mistænkes eller er diagnosticeret, bør man informere patientens praktiserende læge uden forsinkelse.

Afsæt tilstrækkelig tid til at håndtere patients spørgsmål og bekymringer som kan inkludere

- Hvordan skal det gå mig?
- Er der nogen behandlingsmæssige muligheder?
- Kan jeg helbredes?
- Hvor længe vil jeg leve?
- Hvad vil det betyde for min hverdag?
- Vil mine børn få ALS?
- Hvordan fortæller jeg det til min familie og venner?
- Hvordan dør jeg?

Hvis patienten har nogle socialrådgivningsmæssige behov, bør der tilknyttes en socialrådgiver.

## 3. Genetisk vejledning

### 3.1 Baggrund

Ved ALS er de underliggende patofysiologiske mekanismer oftest multifaktorelle og ukendte. De fleste tilfælde forekommer sporadisk, men hos en undergruppe af patienterne forekommer sygdommen familiært. I dag kendes gener, som er associeret med både familiær ALS (FALS) og sporadisk ALS (SALS) (figur 1). Arvegangen er i de monogent betingede tilfælde hyppigst autosomal dominant og langt sjældnere autosomal recessiv.

Det anslås at ca. 10 % af ALS tilfælde er familiære/monogent betingede. Tilsyneladende sporadiske tilfælde kan imidlertid have monogen ætiologi, da der findes mutationer, som er karakteriseret ved nedsat penetrans eller aldersafhængig penetrans. Desuden kan samme mutation i samme familie forårsage meget forskellige kliniske fænotyper med enten ALS, frontotemporal demens (FTD) eller parkinsonisme, og det har derfor ikke nødvendigvis været klart i familien, at det var variationer af samme sygdom. Der kan være tale om tabuisering/fornægtelse af sygdommen, hvilket ligesom små familier, tidlig død af anden årsag eller tidlig symptomdebut hos et barn af et endnu ikke afficeret familiemedlem, kan medføre, at familieanamnesen ikke umiddelbart afslører, at der er tale om FALS.

### 3.2 Gener

De to hyppigste gener involveret i ALS:

- *C9orf72* er det gen, hvori der hyppigst findes mutationer i både FALS og SALS. Arvegangen er autosomal dominant. Mutationen er en hexanucleotid-repeat forlængelse, og der er ikke beskrevet andre sygdomsfremkaldende mutationer i dette gen. Mutation findes hos ca. 40 % med FALS og hos ca. 10 % med SALS. Hvis fænotypen i familien er ALS hos nogle, FTD hos andre eller en fænotype med blandet ALS og FTD påvises mutation hos helt op mod 80 %. Fænotypen kan også være med parkinsonisme. Penetransen vurderes at være høj, men ikke 100 %. Middel-debutalderen er 58 år, hvilket ikke adskiller sig fra debutalderen hos ALS patienter generelt. Variationen er dog betydelig, og der er beskrevet symptomdebut fra 27 til 74 år.
- I *SOD1*-genet er der beskrevet mange forskellige sygdomsfremkaldende mutationer. Arvegangen er hyppigst autosomal dominant, men en hyppig missense-mutation i den skandinaviske befolkning, p.Asp90Ala, medfører en autosomal recessiv arvelig form, hvor progressionshastigheden er langsommere. *SOD1*-mutationer identificeres hos 15-20% med FALS, og hos 2-7% med SALS. Fænotypen er sjældnere med kognitiv påvirkning. Penetransen vurderes at være høj, men ikke 100%. Debutalderen er gennemsnitligt 55 år, hvilket kun er marginalt tidligere end ALS patienter generelt (3). Der er dog beskrevet debut fra 13 til 79 år .

Mutationer i de øvrige gener er sjældne og omtales ikke i detaljer her.

### 3.3 Information/rådgivning/molekylærgenetisk undersøgelse

Grundig afdækning af familiær disposition til både ALS, demens og andre typer af neurodegenerative sygdomme afgør, hvorvidt patientens sygdom opfattes som SALS eller FALS. Man bør som udgangspunkt følge retningslinjerne for rådgivning af sent debuterende neurodegenerative sygdomme ([UDKAST \(dsmg.dk\)](http://udkast.dsmg.dk))

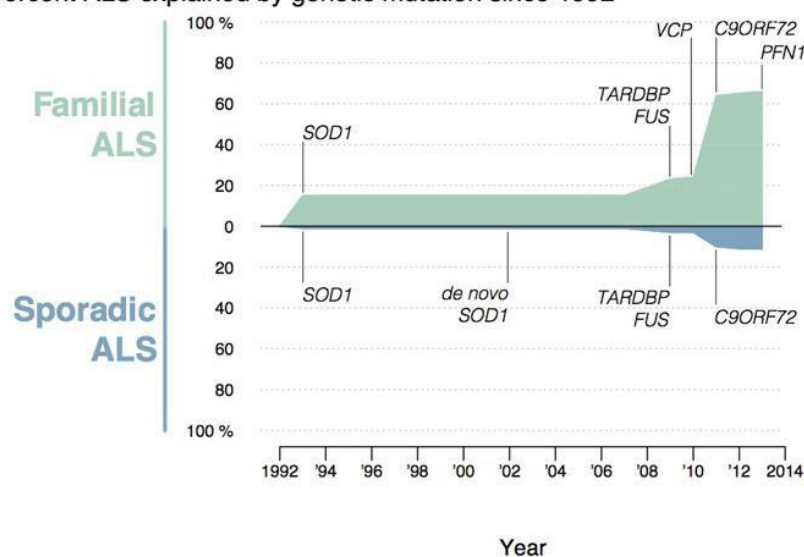
- Hvis der er en kendt sygdomsfremkaldende mutation i familien, og patienten viser tegn på ALS, kan der foretages molekulærgenetisk undersøgelse, hvis patienten ønsker det, med henblik på at sikre diagnosen tidligere.

- Hvis der er mistanke om FALS, kan patienten tilbydes molekylærgenetisk undersøgelse efter genetisk rådgivning ved erfaren neurolog eller genetiker. Der bør informeres om, hvilke implikationer beslutningen kan have for den øvrige familie. Det er patienten selv, der afgør, om han/hun ønsker undersøgelsen, men evt. modsatrettede ønsker i familien bør adresseres. Patienten og/eller andre familiemedlemmer kan henvises til genetisk rådgivning.
- Hvis patienten har SALS, bør patienten informeres om, at man ikke sikkert kan udelukke, at der er tale om en arvelig tilstand, idet 10 % alligevel viser sig at have monogen ætologi. I disse tilfælde er arvegangen autosomal dominant. Man kan ikke udelukke arvelighed ved testning, og ved tvivlstilfælde, hvilket er hyppigt i denne situation, bør patienten henvises til genetisk rådgivning.

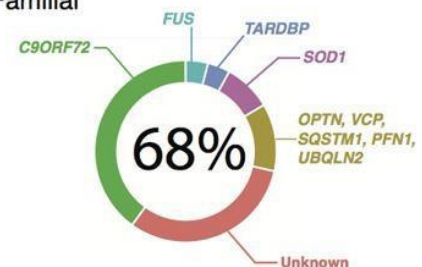
Der kan testes for mutationer i *C9orf72*, *SOD1*, *FUS*, *TARDBP* og *VCP* ved at sende en EDTA-blodprøve ledsaget af rekvisitionsseddel til Molekylærgenetisk Laboratorium, Rigshospitalet. Der skal forinden indhentes informeret samtykke som enten kan være mundtligt eller skriftligt. Patienten bør være informeret om, at man i en del tilfælde finder ændringer, hvor man ikke med sikkerhed kan sige, om de er sygdomsfremkaldende eller ej. Yderligere genetiske undersøgelser kan foretages, hvis det skønnes relevant. Påvisning af en mutation har betydning for mulighederne for at kunne tilbyde prædiktiv gentest i familien, og for mulighederne for prænatal diagnostik og præimplantationsdiagnostik, men har på nuværende tidspunkt ikke behandlingsmæssige konsekvenser.

Hvis resultatet af den genetiske undersøgelse først foreligger efter patienten er død, skal svaret gives til nærmeste pårørende.

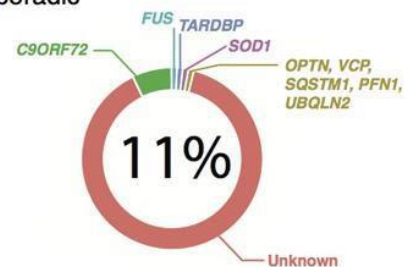
Percent ALS explained by genetic mutation since 1992



Familial



Sporadic



Figur 1: Gener ved FALS og SALS (1), from Renton AE, Chiò A & Traynor BJ, Nature Neuroscience 17, 17–23(2014)

## 4. Prognostiske faktorer

Når forløbet og behandlingen planlægges skal man tage hensyn til de prognostiske faktorer, som er associeret med kortere overlevelse, hvis de er til stede ved diagnosetidspunktet:

- Tale og synkevanskeligheder
- Lavt BMI
- Vægttab
- Dårlig respiratorisk funktion
- Åndenød
- Høj alder
- Lav ALSFRS-R
- Kort tid fra første symptoms til diagnosetidspunkt

Øvrige prognostiske faktorer for kort overlevelse:

- Bulbær debut
- Respiratorisk debut
- FTD ved debut
- Højt niveau af neurofilament light chain

## 5. Farmakologisk behandling

Formålet med farmakologisk behandling af ALS er dels sygdomsmodificerende, dels symptomatisk og dels lindrende.

### 5.1 Sygdomsmodificerende behandling

- Riluzol (Rilutek) er en glutamatantagonist og sygdomsmodificerende til patienter med ALS, men ikke til de andre former for MND
- Riluzol kan forlænge initialfasen af sygdommen, men synes kun at have sikker effekt i de første seks måneder af behandlingen.
- Gives som tablet enten pr os eller i sonde. Doseringen er 50 mg x 2 dagligt. Startes af speciallæge i neurologi. Levertal bør tages før start og kontrolleres hver måned de første 3 måneder, hver 3. måned resten af behandlingens 1. år og herefter lejlighedsvis.
- Man bør overveje seponering af Riluzol ved start af respiratorbehandling

### 5.2 Palliativ behandling

Palliativ behandling foregår efter almindelige retningslinjer. Se f.eks. [Vejledning i medikamentel palliation i terminalfasen](#)

- Spytfådd behandles med atropin (dråber eller tabletter), tricykliske antidepressiva (tablet) hyoscin (plaster) eller botulinum toxin injektion i spytkirtler
- Sejt sekret behandles med acetylcystein (brusetabletter) og sikring at patienten får rigeligt væske
- Muskelkramper behandles med kinin, klorzoxazon eller benzodiazepin.
- Spasticitet eller muskelkramper udløst af spasticitet behandles med baklofen eller tizanidin
- Angst og dyspnø behandles med benzodiazepin og/eller morfika

### 5.3 Eksperimentel behandling

Mange ALS patienter efterspørger forskellige former for eksperimentel behandling særligt med håb om sygdomsmodificerende/helbredende effekt. Eksperimentel behandling er behandling, hvor der ikke findes samme dokumentation for, at den virker, som for de behandlinger, der normalt gives. Men der skal være en vis sandsynlighed for, at behandlingen kan gavne patienten. Behandlende hospitalslæge kan forespørge Sundhedsstyrelsens rådgivende panel for eksperimentel behandling vedr. muligheder for eksperimentel behandling i tvivlstilfælde.

### 5.4 Alternativ behandling

WHO definerer "alternativ behandling" som:

"en bred vifte af sundhedsydelser og praksis, der ikke er en del af landets egen tradition og ikke er integreret i det dominerende sundhedssystem." Som udgangspunkt ydes ikke vejledning indenfor alternativ behandling, men man bør dog være lydhør overfor patienterne, og kende til de hyppigst anvendte alternative behandlingsformer, taget sygdommens alvorlighed i betragtning.

## 6. Ergoterapeutisk rådgivning og behandling

### 6.1 Synkefunktion

Den ergoterapeutiske udredning tager udgangspunkt i en klientcentreret samtale om patientens egen opfattelse af, hvordan det går med at spise og drikke. Dette inspireret af dysfagiundersøgelsen NOT-S (Nordisk orofacial test screening).

Derudover kan der foretages en observation eller analyse af de motoriske funktioner omkring mund, tunge og svælg, øget mundvand, tale- og stemmeføring, spontane synk, hostekraft.

En ergoterapeutisk intervention indebærer rådgivning om madkonsistenser og forebyggelse af fejlsynk, evt. i samarbejde med diætist.

I samarbejde med læge og sygeplejerske rådgives om PEG-sonde, når synkeproblemerne bliver så massive, at patienten ikke kan ernære sig sufficient pr. os.

### 6.2 Activities of daily living (ADL)

Den terapeutiske udredning tager udgangspunkt i en patientcentreret samtale af patientens egen opfattelse af, hvordan hverdagen fungerer. Samtalen bygger på COPM (Canadian Occupational Performance Measure) og OTIPM's (Occupational Therapy Intervention Process Model) 10 dimensioner.

Derudover observerer ergoterapeuten patienten i mindre aktiviteter og bevægemønstre under kontrollen.

Hvor patienten ikke selv kan tale eller give udtryk for aktivitetsproblemer, kan pårørende supplere under samtalen.

Den terapeutiske intervention for at afhjælpe et evt. aktivitetsproblem er information om kompenserende teknikker, hjælpemidler eller personhjælp/-støtte samt at tage kontakt til den rette instans (se hjælpemiddelafsnit).

#### 6.2.1 Ergoterapi-ADL

Ergoterapeuten undersøger og klarlægger patientens aktivitetsproblematikker i hverdagen. Interventionen kan resultere i rådgivning om planlægning af meningsfulde aktiviteter ift. patientens funktionsnedsættelse, udtrætning og energiforbrug.

Yderligere vurderes det, om patienten har behov for kompenserende strategier i hverdagen, som kan fremme patientens handlekompetence og øge patientens selvstændighed. Dertil kan afprøvning og eventuelt udlevering af små hjælpemidler være aktuel.

Ergoterapeuten kan yde vejledning og anbefalinger om, hvordan ændringer i omgivelserne kan imødekomme patientens funktionsnedsættelse og begrænsninger.

### 6.3 Dysfagi-undersøgelse af de facio-orale forhold

Den ergoterapeutiske dysfagi-undersøgelse har til formål at rådgive patienten om sikre handlemuligheder og nedsætte risiko for aspiration/fejlsynkning. Derudover giver ergoterapeuten viden om symptomer på dysfagi.

Der foretages en undersøgelse af de facio-orale forhold, og disse vurderes ud fra parametre bl.a. omhandlende sikkerhed, udtrætning, vågenhed, tidsforbrug og effektivitet.

Dette resulterer i råd og vejledning om modificeret kost og væskekonsistenser, som mindsker udtrætning og imødekommer de oral-motoriske udfordringer.

I samråd med patienten planlægges, hvordan en sikker og sufficient ernæring kan understøttes. Der rådgives i kompenserende synketeknikker. Ergoterapeuten kan være med til at vejlede om, hvornår patientens dysfagi er så udtalt, at der skal overvejes PEG-sonde. Er dette relevant, vurderes det om patienten kan indtage modificeret væske eller kost som smagsoplevelse, eller om patienten intet bør indtage per os.

## 7. Ernæring og sonde

Patienter med ALS bør informeres om ernæringens betydning for sygdomsforløbet i forbindelse med eller kort tid efter diagnosen ALS stilles. Vurderes det, at der har været utilsigtet vægttab og/eller dysfagi, bør patienten med ALS henvises til ergoterapeutisk vurdering og diætvejledning hos den kliniske diætist. Ergoterapeuten og den kliniske diætist bør have et tæt samarbejde omkring patientens behov for modificeret kost og væsker i sygdomsforløbet, da den kliniske diætist tager udgangspunkt i ergoterapeutens anbefalinger i diætvejledningen.

### 7.1 Generel vurdering og diætvejledning (uden utilsigtet vægttab)

- Vejledning i sufficient energi- og væskeindtag
- Afdækning af problematikker, der kan medføre et utilsigtet vægttab f.eks. obstipation, nedtrykthed, depression, nedsat appetit, kvalme, madlede, begyndende tegn på dysfagi, ændret appetitregulering, træthed, påvirket vejrtrækning, øget spyt og sekret
- Patienten med ALS bør monitorere kropsvægten i hjemmet
- ALS-teamet bør yderligere monitorere patientens vægtudvikling ved hvert besøg i daghospitalet

### 7.2 Diætvejledning i ernæringsterapi ved utilsigtet vægttab

- Vejledning i sufficient energi- og væskeindtag, med bl.a. fokus på energi- og proteinrig kost
- Fokus på vægtstabilisering og/eller vægtøgning
- Vejledning i berigelse af kosten
- Vejledning i supplerende klinisk ernæring (ernæringsdrikke mm)
- Udlevering af relevant pjece med bl.a. diætprincipper og kostforslag
- Opfølgning og løbende kontakt til patient/pårørende/hjemmepleje/plejehjem ambulante eller telefonisk evt. imellem kontroltiderne

### 7.3 Diætvejledning i modificeret kost ved dysfagi

- Vejledning i tilberedning af modificeret kost
- Vejledning i forslag til modificeret kost og væsker
- Udlevering af relevant pjece med bl.a. beskrivelse af den anbefalede kost- og væskekonsistens samt kostforslag
- Evt. samtale og stilling tagen til PEG-anlæggelse (også under ergo-afsnit)

### 7.4 Anlæggelse af PEG

- Neurologen i ALS teamet bør på et tidligt tidspunkt i sygdomsforløbet og/eller ved symptomer på dysfagi informere patienten med ALS om mulighed for anlæggelse af PEG sonde. Tidspunktet for anlæggelse af PEG sonde bør vurderes individuelt bl.a. på baggrund af patientens bulbære symptomer, utilsigtet vægttab (> 10%), vital kapacitet (<50%) og kognitive funktion mm.
- Patienten med ALS skal informeres om fordelene ved tidlig anlæggelse af PEG sonde f.eks. sikring af sufficient energi- og væskeindtag, vægtstabilisering og/eller vægtøgning, forebyggelse af fejlsynk og dermed reducere risikoen for aspirationspneumoni.



- Patienten med ALS skal informeres om risici ved sen anlæggelse af PEG-sonde som f.eks. vejrtrækningskomplikationer, højere risiko for mortalitet, højere risici i forbindelse med selve indgrebet mm.
- Henvises patienten med ALS til PEG-sonde, bør anlæggelsen finde sted uden unødvendig forsinkelse.
- I de tilfælde hvor en PEG anlæggelse ikke er mulig eller ikke kan anbefales, bør patienten med ALS tilbydes at få anlagt en nasogastrisk sonde.
- Neurologen i ALS teamet bør i begge tilfælde henvise patienten med ALS til den kliniske diætist mhp. udarbejdelse af sondeernæringsplan.
- ALS teamet bør vurdere behovet for inddragelse af primærsektoren ift. administrering af indgift af sondeernæring og væske.

## 7.5 Vejledning i sondeernæring ved nasogastrisk- og PEG-sondeanlæggelse

- Udarbejdelse af sondeernæringsplan, fuldt dækkende
- Udarbejdelse af sondeernæringsplan, som supplerende ernæring
- Valg af det rette sondeernæringsprodukt
- Vejledning i mængde og antal af måltider i samarbejde med patienten med ALS
- Opfølgning og løbende kontakt til patient/pårørende/hjemmepleje/plejehjem ambulant eller telefonisk evt. imellem kontroltiderne

## 7.6 Dysfagi og nedsat kognitiv funktion herunder FTD

- ALS teamet bør være særlig opmærksom på dysfagi samt energi- og væskeindtag hos patienter med ALS, der har nedsat kognitiv funktion og/eller FTD.
- Patienter med ALS der har nedsat kognitiv funktion og/eller FTD bør henvises til ergoterapeutisk vurdering og klinisk diætist mhp. relevant diætvejledning, herunder vejledning af pårørende, hjemmepleje, plejehjem m.fl. undervejs i sygdomsforløbet.
- ALS teamet bør vurdere personens evne til at forstå risici ved fejlsynkning og evne til at kunne følge ergoterapeutens og diætistens anbefalinger. Herunder vurdering af behovet for inddragelse af primærsektoren.
- I forbindelse med vurderingen af behovet for PEG anlæggelse hos patienter med ALS med nedsat kognitiv funktion og /eller FTD bør ALS teamet i samarbejde med pårørende eller relevante samarbejdspartnere vurdere følgende
  - Sværhedsgraden af de kognitive problemer og FTD
  - Evnen til at kunne træffe relevante beslutninger og give sit samtykke til indgrebet
  - Evnen til at acceptere og samarbejde omkring sondeanlæggelse og brug af sonden fremadrettet

## 8. Fysioterapi

### 8.1 Tilknytning til det tværfaglige ALS-team på hospitalet

Fysio- og ergoterapeuter er repræsenteret i det tværfaglige team, og terapeuterne vurderer patientens funktionsevne ved hver ALS-kontrol.

En ALS-kontrol på hospitalet bør indeholde:

- Lungefunktionsundersøgelse
- Vurdering af behov for respirationshjælpemidler
- Dysfagivurdering
- Vurdering af faldrisiko,
- Vurdering af behov hjælpemidler
- Vurdering af ADL-funktioner,
- Vurdering af behov for træning,

### 8.2 Tilknytning til den praktiserende fysioterapeut

Patienten henvises til vederlagsfri fysioterapi efter aftalt ønske, mål og behov.

Det anbefales, at der skabes en kontakt mellem den praktiserende fysioterapeut og fysioterapeuten i ALS-teamet. Kontakten har til formål at tilbyde råd og vejledning omhandlende sygdomsudviklingen og de kliniske retningslinjer for fysioterapi til ALS-patienten:

<https://fysio.dk/fafo/faglige-anbefalinger/kliniske-retningslinjer/publicerede-kliniske-retningslinjer/neurologi/amyotrofisk-lateral-sclerose>

### 8.3 Tilknytning til kommunale samarbejdspartnere

Ved behov for træning ved serviceloven, hjælpemidler og boligændringer kontaktes relevante samarbejdspartnere i kommunen.

### 8.4 Faldforebyggelse

Statisk og dynamisk balance vurderes bl.a. ud fra ganganalyse og relevante test. Alt efter fund, iværksættes faldforebyggende tiltag.

Af test kan anvendes:

- Muskelstyrketest for pareser
- Timed up and go
- 10 meter gangtest <https://fysio.dk/fafo/faglige-anbefalinger/kliniske-retningslinjer/publicerede-kliniske-retningslinjer/neurologi/amyotrofisk-lateral-sclerose/>

## 8.5 ALS Functional rating scale revised (ALS-FRS-R)

Som led i vurderingen af sygdomsprogressionen anbefales det at anvende ALS-FRS-R ved hver kontrol i als-teamet.

<https://fysio.dk/fafo/faglige-anbefalinger/kliniske-retningslinjer/publicerede-kliniske-retningslinjer/neurologi/amyotrofisk-lateral-sclerose/>

Resultatet indgår som supplement til vurdering af den rette intervention på rette tid.

## 8.6 Lungefunktion

Lungefunktionsmåling foretages ved hver ALS-kontrol. Der måles FVC, (under 70% iværksættes CPAP), og/eller FEV1 og peakflow

Klinisk vurdering af lungefunktionen indeholder vurdering af funktions-, tale- og hvile-dyspnø, ortopnø, subjektiv hostekraft samt sekret problemer.

Vurderingen af behov for PEP, CPAP, manuel hostestøtte og generel lungefysioterapi beror på lungefunktionsmålingen og den kliniske vurdering.

Ved behov for PEP, CPAP, hostemaskine eller transportabelt sug kan disse udleveres af ALS-teamet på hospitalet eller der henvises til det tilknyttede respirationscenter.

Ved en FVC under 75% tages lægelig stilling til evt. henvisning til respirationscenter og når ALS-patienten er i forløb hos respirationscenter overtager de lungefunktionsmålingen.

CPAP-behandling: CPAP (modstand min. 7,5cmH2O) tages 3 gange om dagen og af en varighed på fx 5 min. evt. med pause efter behov.

Erfaring har vist, at CPAP med fordel kan tages inden måltider for at stimulere synkefunktion.

## 8.7 Træning

Patienten rådgives til træning inden for aftalt mål, ønsker og behov. Patientens hverdag tages her i betragtning, da et aktivt arbejdsliv eller opretholdelse af dagligdags aktiviteter ikke bør tilsidesættes for vederlagsfri fysioterapi eller kommunal genoptræning. Patienten kan med fordel instrueres i selvtræningsøvelser i det omfang patienten ønsker.

Den fysioterapeutiske træning bør bero på en kontinuerlig justering gennem hele sygdomsforløbet og kan med fordel tage udgangspunkt i de kliniske retningslinjer for fysioterapi til ALS patienter

(<https://fysio.dk/fafo/faglige-anbefalinger/kliniske-retningslinjer/publicerede-kliniske-retningslinjer/neurologi/amyotrofisk-lateral-sclerose/>) og/ eller via en dialog med behandlende

fysioterapeut og fysioterapeuten i ALS-teamet.

## 8.8 Hjælpemidler

Ved behov for hjælpemidler tages der kontakt til den rette instans herunder kommunens visitator, bandagist eller lign. Det understreges for de involverede parter, at det er vigtigt, at sagsbehandlingstiden bliver så kort som muligt, for at den rette hjælp ikke forsinkes. Ved ændring af funktionsevne hos patienten, gives rette vedkommende ligeledes besked, så patienten kan hjælpes hurtigst muligt og uden forsinkelse.

## 9. Kommunikation

Hvis det i forbindelse med en samtale ambulant eller under indlæggelse udredes, at der er behov for logopædisk bistand ift. nær og fjern kommunikation, så kan logopæd umiddelbart involveres.

Logopæden foretager:

- Udredning af funktionsnedsættelse.
- Rådgivning, vejledning og information om stemmens anatomi og funktion, kommunikation og kommunikationstiltag.
- Information om de kommunale tilbud
- Overvejer behovet for foniatrisk undersøgelse.

### 9.1 Tilknytning til kommunens kommunikationscenter

Logopæd eller anden fagperson henviser til kommunens informations- og kommunikationsteknologi (IKT) team/kommunikationscenter for yderligere rådgivning, udredning og undervisning ift. kommunikation samt afprøvning, vurdering og undervisning ift. lav og højteknologiske hjælpemidler

## 10. Kognitiv vurdering

I betragtning af hvor stor en del af ALS-patienterne der udvikler adfærdsændringer/ FTD, vil det være relevant, at den del af sygdomsbilledet inddrages i forbindelse med diagnosticeringen.

Det anbefales at alle patienter i forbindelse med udredningen screenes for kognitive og adfærdsmæssige ændringer. Screeningen kan evt. gentages hvert ½ år i forbindelse med kontrol i ALS-teamet.

Viser screeningen at patienterne har problemer henvises straks til en egentlig neuropsykologisk test.

Testresultaterne bør - af behandlende læge - inddrages i behandlingsplanen.

Patient og pårørende skal orienteres om forventet habilitet ved

- Tilvalg af respirationshjælpemidler

Patient og pårørende bør tilbydes:

- Samtale med (neuro)psykolog mhp. bearbejdning af situationen
- Tilbud om information til pårørende og andre nære familiemedlemmer om sygdommenes (ALS/FTD) karakter og udvikling samt orientering om hvor der kan søges yderligere vejledning og rådgivning om praktiske og juridiske spørgsmål
- Kontakt til lokal demenskoordinator med viden om FTD, som kan vejlede de pårørende om støttende adfærd, ekstern støtte i hjemmet, aflastning m.v.

De mentale ændringer bør på lige fod med de fysiske indgå i den samlede rehabiliteringsplan/ indsats.

## 11. Respiration

### 11.1 Henvisning til Respirationscentrene

Patienten kan henvises, når mindst én af følgende værdier optræder/beskrives af patienten, og patienten ønsker henvisning til respirationscentrene:

- Påfaldende vejrtrækning under søvn beskrevet af pårørende og/eller ortopnø.
- FVC < 70% af forventet
- Symptomer på natlig hypoventilation: Dårlig søvn, evt. med opvågninger og morgentræthed, morgenhovedpine, uopmærksomhed, aftagende koncentrationsevne, øget søvnbehov, morgenkvalme, nattesved, nykturi
- Dyspnø (specielt funktionsrelateret: tale, spise, lejrning)
- Øvrige kliniske symptomer som svag stemme, sekretproblemer og tiltagende luftvejsinfektioner
- Mistænkt hypoventilation i liggende stilling
- Dårlig trivsel: fejlsynkning eller vægttab

Samtidig med, at henvisning sendes til respirationscentrene, kan følgende opstartes på neurologisk afdeling afhængig af aftalen i den enkelte region:

- Profylaktisk intermitterende CPAP til brug i dagtid mhp. forebyggelse og/eller behandling af sammenfald af lungevæv (jf. afsnit 11.3.1.)
- Medicinsk sekretbehandling (ligger som udgangspunkt hos de neurologiske teams og ikke på respirationscentrene)

Patienter, der henvises, er ikke nødvendigvis afklarede omkring tilbuddene i respirationscentrene. Patienter kan fravælge tilknytning til respirationscentrene efter at have modtaget information om respirationscentrenes tilbud og behandlingsmuligheder.

Henvisningen skal indeholde:

- Oplysninger om diagnose og diagnosetidspunkt, funktionsniveau og kommunikationsmåde.
- Subjektive respirationsklager
- Oplysninger om kognitive funktioner
- Objektive respiratoriske målinger (F.eks. FVC, SaO<sub>2</sub>, FEV<sub>1</sub> / FVC, peakflow. Sniff-tryk kan bruges ved dårlige bulbære patienter)
- Anvendelse af eventuelle respiratoriske hjælpemidler (fx CPAP, PEP-fløjte)
- Relevante oplysninger om, hvad patienten er informeret om i forhold til, hvad der er respirationscentrenes opgaver/undersøgelser, samt hvad patienten er informeret om i forhold til sygdommen generelt og respiratoriske hjælpemidler
- Patientens stillingtagen til behandling, hvis en sådan stillingtagen foreligger
- Evt. behov for tolk

Derudover kan henvisningen indeholde:

- Information om evt. CAVE
- Aktuel medicin
- Vaccinationsstatus, mhp. influenza og pneumokokinfektion
- Vurdering af håndfunktionstatus i forhold f.eks. til at kunne tage en NIV-maske på og af
- Infektionshyppighed
- Ernæringsstatus, herunder synkefunktion, evt. sonde, tarmfunktion (obstipation), BMI, oplysninger om evt. diætist tilknytning
- Sociale netværk herunder jobstatus og hjælperordning
- Hjælpemidler inkl. kommunikations hjælpemidler

## 11.2 Kontakt til Respirationscentrene

Den første kontakt til indlæggelse eller ambulante samtale kan indeholde:

- Information om de respiratoriske tilbud (Sekretbehandling, NIV, invasiv respiratorbehandling, evt. behov for hjælpere, omstændigheder omkring afslutning af behandling/livet) men med hensyn til den enkelte.

## 11.3 Sekretbehandling

### 11.3.1 CPAP til brug om dagen

- Profylaktisk intermitterende CPAP til brug om dagen mhp. forebyggelse og/eller behandling af sammenfald af lungevæv
- Startes som udgangspunkt ved FVC < 70% af forventet værdi
- Startes fra den afdeling, som har behandlingsansvar for CPAP til brug om dagen i den enkelte region
- Bør benyttes 2-3 gange dagligt i 5-10 min

### 11.3.2 Cough Assist/hostemaskine

- Kan tilbydes ved FVC < 40% af forventet værdi, lungeinfektion, sekretproblemer og/eller hosteinsufficiens ved Cough peak-flow < 270 L/min
- Startes fra den afdeling, som har behandlingsansvar for hostemaskine i den enkelte region
- Bør benyttes 2-3 gange dagligt

### 11.3.3 NaCl forstøver

- Kan tilbydes ved tør sekret, som ikke kan hostes op
- Kan startes ved behov af den afdeling, som har behandlingsansvar for NaCl forstøver i de enkelte regioner

## 11.4 Noninvasiv ventilatorisk behandling

### 11.4.1 Indikation for opstart af noninvasiv ventilatorisk (NIV) behandling ved

- Morgen kapillær blodgas / A-gas med  $PCO_2 \geq 6$  kPa eller
- Natlig stigning på  $\geq 1$  kPa i TC-CO<sub>2</sub> eller
- Udelukkende moderat eller svær obstruktiv søvnapnø (AHI  $\geq 15$ ) uafhængigt af CO<sub>2</sub>
- Grænseværdier er vejledende, hvis patienten er klinisk påvirket, har det altid større vægt

Samtidig informeres patienten om omkostninger for patienten f.eks. behov for hjælper/natlig overvågning. Denne information gives enten ved første kontakt med respirationscentrene og/eller når behandlingen bør opstartes.

### 11.4.2 Kontrol af NIV behandling

- Telemedicinsk kontrol 4 uger efter start af NIV-behandling

Efterfølgende:

- Ukompliceret NIV-behandling: Kontrol hver 3 måned telemedicinsk, ambulante eller under indlæggelse
- Udfordrende NIV-behandling: Kontrol ambulante eller under indlæggelse

Kontrollerne indebærer også:

- Monitorering af håndfunktion i forhold til om patienterne stadig selv kan tage masken af eller som minimum udløse masken med en Quick-release anordning

- Løbende samtale omkring den videre behandling (NIV, respiratorisk overvågning, palliation, invasiv ventilatorisk behandling)

## 11.5 Invasiv ventilatorisk behandling

- Invasiv ventilatorisk behandling er indiceret i særlige tilfælde, hvor det kan bidrage til et fortsat aktivt liv
- Beslutning om at tilbyde invasiv ventilatorisk behandling er en konferencebeslutning baseret på en samlet tværfaglig vurdering
- Patienten skal forinden gentagne gange være informeret om den invasive ventilatoriske behandling og skal forudgående selv kunne reflektere over fordele og ulemper
- Aftaler omkring afslutning af invasiv ventilatorisk behandling skal laves inden opstart af invasiv ventilatorisk behandling, herunder afslutning af behandling, når patienten er afskåret fra enhver form for meningsfuld menneskelig kontakt (tidligere kaldt "locked-in tilstand"). Der er skal tages stilling til behandlingsniveau. Som udgangspunkt anbefales ikke genoplivning ved hjertestop, og såfremt der i særlige tilfælde aftales fuld behandling inkl. genoplivning, skal dette løbende revurderes og justeres, som sygdommen skrider frem.

### 11.5.1 Indikation for opstart af invasiv ventilatorisk behandling ved

- Omkring 18-20 timers NIV brug
- Insufficient NIV behandling herunder klinisk vurdering af hypoksi og/eller hyperkapni under NIV
- Ikke håndterbare komplikationer af NIV behandling f.eks. tryksår af masken, massiv lækage, ikke samarbejde med NIV maskinen, patienten obstruerer ved optimal NIV behandling

### 11.5.2 Kontraindikation for opstart af invasiv ventilatorisk behandling

#### 11.5.3 Absolutte kontraindikationer

- Manglende neuropsykologisk vurdering
- Begyndende eller manifest frontotemporal demens (FTD) (i tvivlstillælde bør der udbedes en sekundær vurdering)
- Manglende genetisk testning for mutationer, som giver høj risiko for FTD

#### 11.5.4 Relative kontraindikationer

- Hurtig progression baseret på en helhedsvurdering af forløbet og prognostiske markører herunder tab af point på ALS-FRS-R  $> 1,11/\text{mdr}$  (Labra et al., 2015), bulbær debut og høj koncentration af NfL i CSF ( $> 10.000$ )
- Fremskreden sygdom med udtalte kommunikationsvanskeligheder, lavt funktions- og/eller aktivitetsniveau
- Nedsat compliance og samarbejde med relevante aktører i forløbet
- Høj alder (omkring 65 år og ældre)
- Betydende komorbiditet inkl. psykiatrisk sygdom og misbrug
- Sociale og psykiske forhold som vanskeliggør opbygning og fastholdelse af et respiratorisk hjælperhold



## 11.6 Respiratorisk overvågning

### 11.6.1 Indikation for respiratorisk overvågning

- Patienter, hvor der er indikation for full-face maske NIV-behandling, men som ikke selv kan afdække/tilrette masken
- Alle patienter i invasiv ventilatorisk behandling
- Respirationscentrene udmåler og ordinerer den respiratoriske overvågning i de timer, hvor patienten bruger sit behandlingsudstyr
- Alle patienter i invasiv ventilatorisk behandling skal have ordineret døgndækkende respiratorisk overvågning

### 11.6.2 Opstart af respiratorisk overvågning

Holdene består af enten personligt oplærte hjælpere eller faglært sundhedspersonale

Det er en lægefaglig beslutning, der afgør, hvilke kompetencer hjælperne skal have i den individuelle sag. Det er udelukkende den respiratoriske overvågning, der ordineres og opstartes via respirationscentrene.

Al form for personlig hjælp m.m. er et kommunalt anliggende og udmåles individuelt af hjemkommunen. Som udgangspunkt skal de tilknyttede hjælpere (personligt oplærte eller vikarer) opholde sig indenfor syns- og høreafstand af patient medmindre andet overvågningsniveau er præciseret og journalført.

Før den respiratoriske overvågning iværksættes i eget hjem, skal der sikres ordentlige fysiske og psykiske arbejdsforhold for hjælperne bl.a. ved hjælp af en APV (arbejdspladsvurdering) for hjælperne. Som udgangspunkt foregår den respiratoriske behandling og overvågning i eget hjem. Undervejs kan der dog opstå forhold, der gør at den respiratoriske behandling og overvågning ikke kan varetages forsvarligt pga. hjælpernes fysiske og/eller psykiske arbejdsforhold i patientens hjem. anbefalingen vil være at behandlingen og overvågningen fortsættes i anden bolig f.eks. plejecenter, beskyttet bolig eller lign. Boligændringer i patientens eget hjem, der tilgodeser hjælpernes fysiske og psykiske arbejdsmiljø kan også være en mulighed. Tidligt i forløbet med respiratorisk overvågning bør respirationscentrenes læger informere patienten om dette.

## 11.7 Afslutning af behandling

### 11.7.1 Afslutning af noninvasiv ventilatorisk (NIV) behandling

- Patienten ønsker ophør af NIV behandling
- Respirationscentrene orienteres om patientens ønske fra neurolog, egen læge, pårørende, personlige hjælpere eller andre
- Der aftales minimum en samtale med patienten og evt. dennes pårørende, hvor behandlingsophør aftales og videre palliativ plan lægges

#### 11.7.1.1. Afslutning af NIV hos den ikke-svært respirationsinsufficiente patient

- NIV behandlingen ophører
- Der opstartes evt. palliativ behandling i form af analgetika og sedativa (sædvanligvis morfin og benzodiazepiner) til behandling af smerte- og /eller angsttilstande
- Denne behandling kan foregå i neurologisk afdeling, palliativt team eller ved egen læge

#### 11.7.1.2. Afslutning af NIV hos den svært respirationsinsufficiente patient

- Hos den svært respirationsinsufficiente (og evt. terminale) patient kan der være behov for at give intravenøst benzodiazepin (f.eks. stesolid) eventuelt suppleres med morfin til behandling af angst,

- smerte eller ubehag (terminal dyspnø)
- NIV behandlingen reduceres gradvis med henblik på at anvende den sedative effekt af CO2 narkose.
- NIV behandlingen kan ophøre, såfremt patienten ønsker dette eller sedationsdybden betyder, at ophøret ikke er forbundet med ubehag for patienten.

### 11.7.2 Afslutning af invasiv ventilatorisk behandling

- Respirationscentre orienteres om patientens ønske fra patienten selv, neurolog, egen læge, pårørende, personlige hjælpere eller andre
- Der aftales minimum to samtaler med patienten og evt. dennes pårørende. Til samtalerne deltager en læge og en sygeplejerske fra respirationscenteret
- Samtalerne finder sted med minimum en til to ugers mellemrum. Under disse samtaler informeres patienten og evt. pårørende om forløbet, og hvad der kan forventes i forbindelse med afslutning af invasiv ventilatorisk behandling
- Afslutningen kan tidligst foregå efter 2. samtale
- Forud for ophør med invasiv ventilatorisk behandling af inhabile patienter (f.eks. ved ikkeeksisterende evne til verbal og/eller nonverbal kommunikation), skal dette besluttes ved en lægefaglig konference på respirationscentre, hvor alle forhold omkring patienten inddrages og præsenteres. Her sikres det, at gældende lovgrundlag for afslutning af invasiv hjemmerespiratorbehandling overholdes. Den behandelende neurolog kan inddrages ved behov. Beslutningen skal dokumenteres i patientens journal inkl. deltagerne, der deltog i samtalen
- Det tilstræbes at afslutning af invasiv ventilatorisk behandling kan foregå i patientens hjem, såfremt dette ønskes
- Enhver læge kan foretage denne behandlingsafslutning, men da respirationscentrenes læger har været ansvarlige for hele respiratorbehandlingsforløbet, anses det ofte naturligt at det er deres opgave at stå for proceduren
- Analgetika og sedativa gives efter behov jf. 11.7.1.

Lovgrundlaget for afslutning af respiratorbehandling i Danmark er beskrevet af Ministeriet for Sundhed og Forebyggelse i Nr 9934 af 29/10/2019” Vejledning om fravalg og afbrydelse af livsforlængende behandling. [Vejledning om genoplivning og fravalg af genoplivningsforsøg \(retsinformation.dk\)](https://www.retsinformation.dk)

## 11.8 Ophør af respiratorisk overvågning ved respiratorisk hjælperhold

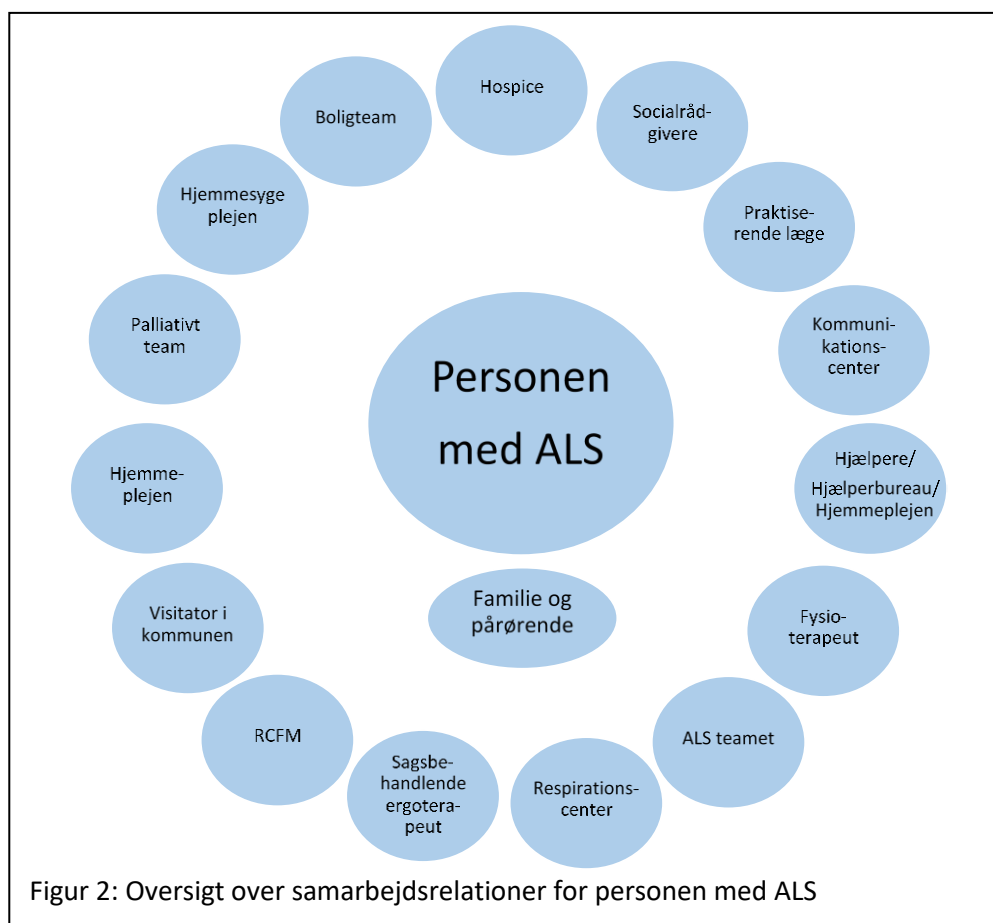
### 11.8.1 Indikation for seponering af respiratorisk hjælperhold ved

- Afslutning af behandling jf. 11.7.
- Patienten fravælger respiratorisk behandling og dermed også overvågningen
- Patienten anvender noninvasiv ventilatorisk behandling mindre end 4 timer/døgn og eller bruger behandlingen sporadisk dvs. mindre end 5 dage/uge og mindre end 50 % af dagene

## 12. Rehabilitering

Rehabilitering defineres som en samarbejdsproces, der skal sikre det enkelte menneske optimale muligheder for livsudfoldelse både fysisk, psykisk og socialt i relation til sine omgivelser.

Med diagnosen ALS vil livsvilkårene ændre sig gennem sygdomsforløbet. Af nedenstående figur fremgår det, hvor mange fagpersoner en patient ofte kan have kontakt til i sygdomsforløbet. Det er derfor væsentligt, at indsatsen er sammenhængende og koordineret samt, at den tager udgangspunkt i brugerens egen deltagelse og ønsker. Endvidere skal indsatsen altid ske på baggrund en individuel konkret vurdering af patientens funktionsevne. Samlet stiller dette store krav til, at fagpersonerne samarbejder på tværs af faggrænser og sektorer.



### 12.1 Anbefalinger til rehabiliteringsindsatsen omkring ALS i hospitalsregi

#### 12.1.1 Henvisning til RCFM

Der opfordres til at patienten henvises til RCFM umiddelbart efter diagnosen er stillet. Konsulenterne ved RCFM vil kunne være tilknyttet gennem hele sygdomsforløbet. Konsulenterne yder rådgivning og vidensdeling med udgangspunkt i patientens ønsker og behov. Rådgivningen og vidensdelingen er både til patienten, pårørende og relevante fagpersoner. Konsulenterne kan endvidere bistå som bindeled mellem patienten, kommune og hospital.

### 12.1.2 Information fra hospital til relevante samarbejdspartnere

Ved kontroller og indlæggelser opfordres der til opmærksomhed omkring patientens muligheder/ønsker for aktivitet og deltagelse. I samråd med patienten, kan der i forbindelse med en kontrol eller indlæggelse rettes henvendelse til relevante kommunale og andre samarbejdspartnere, med henblik på at sikre de bedste muligheder for patientens aktivitet og deltagelse. Det vigtigt, at der defineres psykiske problemstillinger og aktuelle/forestående behov for hjælpeforanstaltninger. En præcis definition hjælper kommunen og andre samarbejdspartnere til at træffe korrekte og rettidige beslutninger. I kommunikationen bør der indgå en kort beskrivelse af problemstillingen, aktuelt funktionsniveau og evt. kognitive forandringer. Udredning ved ergoterapeut og fysioterapeut fx omkring funktionsniveau og hjælpemidler formidles til kommunen når det er relevant.

### 12.1.3 Motivation og selvbestemmelse

På den ene side er det vigtigt at motivere patienten til at tage imod relevante og hensigtsmæssige tilbud, på den anden side er det vigtigt, at der ikke begås overgreb på patientens selvbestemmelse. Det er en svær men vigtig balance. Når en patient med er motiveret for et tiltag fx el-kørestol, er det vigtigt, at der handles hurtigt for at få kontaktet den relevante bevillingsmyndighed og få formidlet behovet, således at sagsgangen fra motiveret patient til levering af stolen tager mindst mulig tid.

### 12.1.4 Omstilling og kursændring

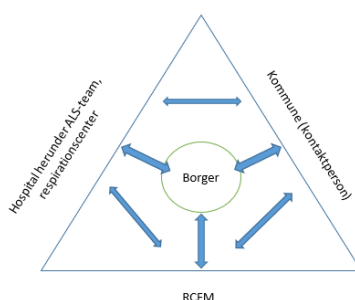
Nogle patienter ændrer prioriteringer og ønsker til behandling gennem sygdomsforløbet. Det er vigtigt, at både hospital og kommune er gearret til at omstille indsatsen, så kursændringen kan imødekommes. Fagpersonerne skal så vidt muligt være orienteret om patientens ønsker, således de i fællesskab arbejder ud fra disse ønsker.

### 12.1.5 Teammøder

Der opfordres til, at der afholdes jævnlige team-møder, hvor ALS-teamet, evt. respirationscenteret og RCFM's konsulenter deltager. Disse møder bruges til at udveksle viden og erfaring med ALS. På baggrund af patientens samtykke kan specifikke problemstillinger drøftes herunder behandlingstiltag, komplekse situationer og kommunal indsats.

### 12.1.6 Behandlingsmulighedernes sammenstilling med kommunale bevillinger

Når der tilbydes en behandlingsmulighed skal man være opmærksom på, at den kommunale indsats kan være afgørende for patientens tilvalg/fravalg af behandling. Bevilling af bil, ledsagelse ud af huset, hjælperordning, boligændring mm. kan være afgørende for, hvilket valg patienten træffer. Patienten bør informeres om muligheder og konsekvenser, behandlingen kan medføre. Det kan være relevant at drøfte den kommunale indsats ved et tværfagligt møde med RCFM's konsulent og kommunen i patientens hjem, før patienten træffer beslutning om en forestående behandling.



Figur2: Samarbejdstrekanten

Meget rehabilitering foregår i lokalmiljøet. Det betyder, at den kommunale indsats har stor betydning for rehabiliteringen. Kommunerne har ikke været repræsenteret ved udarbejdelsen af careprogrammet, derfor er der ikke et særskilt afsnit omkring rehabilitering i kommunalt regi. I kontakten med kommunerne anbefales det, at følgende anbefalinger formidles:

#### 12.1.7 Kommunal kontaktperson

Det anbefales, at der er en kontaktperson i kommunen, som fungerer som indgang og koordinerer indsatsen i det kommunale regi. Denne kontaktperson anbefales at være den samme gennem hele sygdomsforløbet, således at der skabes et stabilt og direkte samarbejde mellem patienten, kommunen, hospitalet samt RCFM.

#### 12.1.8 Fast hjemmesygeplejerske

Der opfordres til etablering af kontakt til fast hjemmesygeplejerske, som løbende besøger patienten og kan bistå med sygeplejefaglig sparring og vurdering. Denne sygeplejerske vil følge sygdommens udvikling og deraf følgende behov for hjælp. Hjemmesygeplejersken vil kunne søge sparring ved ALS-teamet, respirationsteamet og RCFM.

#### 12.1.9 Faste hjælpere

Sygdommen ALS medfører særlige behov for pleje. Behovene for hjælp ændrer sig ofte og plejeplaner bliver derfor hurtigt forældede. Der er behov for, at hjælperen har et særligt kendskab til patientens behov for pleje samt løbende informeres om ændringer i plejen. Dette er særligt vigtigt i de tilfælde, hvor talen er påvirket. Patienten har i de tilfælde ofte vanskeligt ved at vejlede hjælpere, som ikke har kendskab til plejen i forvejen.

#### 12.1.10 Vidensbaseret indsats

Den indsats, der tilbydes lokalt, bør være baseret på viden og erfaring med ALS. Dette for, at der træffes beslutninger, som er hensigtsmæssige og forenelige med sygdomsforløbet. I det omfang det er nødvendigt formidles viden og erfaring omkring ALS fra sygehusets ALS-team, respirationscenteret og fra RCFMs konsulenter.

#### 12.1.11 Ertidig indsats

Rettidig indsats ved patienter kræver kort sagsbehandlingstid og hurtig levering af hjælp og hjælpemidler. Indsatsen er afgørende for, at patienten kan opretholde de bedste muligheder for livsudfoldelse, selvstændighed og selvhjulpethed i længst mulig tid.

#### 12.1.12 Planlægningsmøder

Der opfordres til, at der afholdes planlægningsmøder i patientens hjem, hvor den lokale indsats og hjælpeforanstaltninger koordineres. RCFMs konsulenter vil typisk være med til at afholde og planlægge disse i form af tværfaglige møder. Det er vigtigt at konsulenterne er opdateret på relevant informationer fra ALS-teamet, således at de lokale aktører medtager disse i deres beslutninger. Konklusionerne fra møderne formidles til relevante fagpersoner både i kommunen, praktiserende læge, relevante hospitalsafsnit som ALS-team, respirationscenter mm.

## 13. Planlægning af den sidste del af livet (den terminale palliative fase)

Planlægning af den sidste del af livets forløb starter ved diagnosetidspunktet og bør vedvarende tage udgangspunkt i, hvor i sygdomsforløbet patienten befinder sig.

Patienten bør tilbydes mulighed for at diskutere præferencer og bekymringer vedrørende omsorgen, behandlingen og plejen i det terminale forløb, særligt i forbindelse med

- Diagnosetidspunktet.
- Ændringer i vejrtrækningsfunktionen
- Behov for anlæggelse af PEG sonde
- Behov for NIV eller samtale om respiratorbehandling.
- Når patienten har behovet

Vær særligt opmærksom på timing af samtalerne, og tag hensyn til patientens kommunikationsevne, kognitive status og mentale tilstand.

### 13.1 Tilbyd støtte og rådgivning om planlægning af den sidste del af livet

Emner, som kan diskuteres

- Hvad kan ske i forbindelse med livsafslutning – f.eks. hvordan dør man?
- Lindrende behandling i hjemmet?

#### 13.1.1 Planlægning af det terminale forløb indebærer diskussionen af

- Til- og fravalg af behandling (medicinsk, sondeanlæggelse, respiratoriske hjælpemidler og livsforlængende behandling)
- Beslutning om at afslutte behandling
- Beslutning om ikke at modtage genoplivning eller intensivbehandling
- Sikring af, at patientens beslutninger respekteres

I denne forbindelse bør det sikres, at relevant sundhedspersonale ved, hvilke beslutninger der er truffet, således at de respekteres.

Derudover bør der informeres omkring følgende tilbud

- Andre palliative specialister/teams tilknyttes?
- PEG sonde

Områder, som patienten kunne vælge at diskutere

- Hvor vil de dø?
- Hvem varetager pt interesser?
- Hvad skal der ske, hvis de bliver akut dårlige?
- Hvad ønsker de ikke?

Vær på forkant med samtalerne af hensyn til forventet manglede kommunikationsevner, ændret kognitiv status og mentale forhold.

Som sygdommen skrider frem bør man tilbyde ekstra hjælp for at aflaste familien, således de kan bruge ressourcerne med fokus på patienten som person.

### 13.1.2 I det terminale forløb bør man sikre

- Kommunikationsmuligheder
- Specialiseret lindrende pleje og omsorg
- Nødvendige hjælpemidler
- Lindrende medicin (se behandlingsafsnit)

Tilbyd støtte til familien og omsorgspersoner