

NAG ALS

– Nationellt vårdförlopp & kunskapsstöd andning –

Ulf Kläppe

Ordförande NAG ALS

Bitr överläkare, ME Neurologi, Karolinska Universitetssjukhuset

Post-doc, Institutionen för klinisk neurovetenskap, Karolinska Institutet

**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård**

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Agenda

1. Kort om ALS
2. NAG ALS och nationellt vårdförlopp
3. Preliminära rekommendationer
4. Kvalitetsuppföljning
5. Take home message

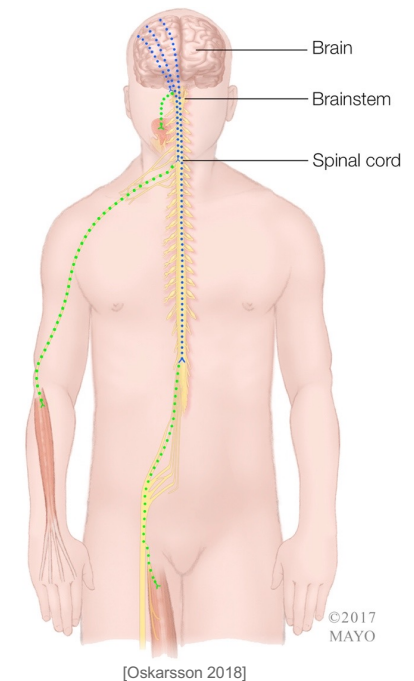


**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård**

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Amyotrofisk lateralskleros (ALS)

- Kännetecknas av skada på både övre och nedre motorneuron.
 - Resulterar i progressiv, asymmetrisk muskelatrofi och svaghet av viljemässig muskulatur.
 - Kognitiv påverkan hos upp till 50% av patienterna.
 - Drabbar även andningen vilket leder till att patienten avlider.
- Det finns ingen botande behandling.



Demografi



- ≈ 400 individer diagnostiseras med ALS i Sverige varje år.
- ≈ 1 000 individer lever med ALS idag.
- Medelålder vid insjuknandet ≈65 år.
- Medelöverlevnad från insjuknandet är 2-4 år.
 - ≈ 10% av patienterna är sannolikt vid liv efter 10 år.

Behandling

- ❖ Symtomatisk behandling.
- ❖ Neuroprotektiva läkemedel.
 - Riluzol – till alla patienter.
 - Tofersen – till patienter med SOD1-mutation.
 - Minskar nybildning av muterat SOD1.
 - Godkänt i USA och Europa, men svenska NT-rådet avråder – ny diskussion pågår.



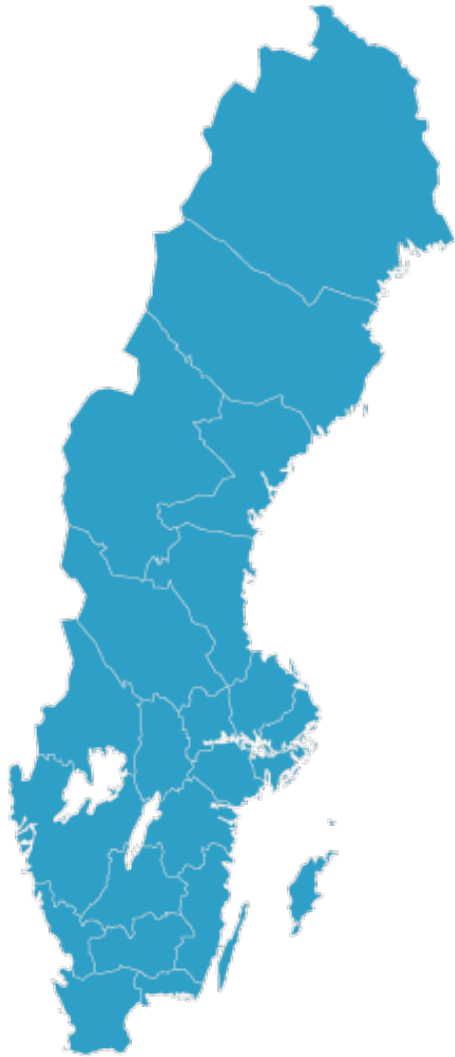
Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälsö- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

– NAG ALS OCH NATIONELLT VÅRDFÖRLOPP –

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN



Vad är NAG ALS?

- Nationell arbetsgrupp (NAG) under NPO Nervsystemets sjukdomar.
- Tvärprofessionell sammansättning – 30 medlemmar, varav två patientrepresentanter.
- Stora delar av landet representerade – från Sunderby sjukhus i norr till Skånes Universitetssjukhus i söder.
- Började september 2023.

NAG ALS tar fram:



Personcentrerat och sammanhållet **vårdförlopp för ALS** inklusive indikatorer för uppföljning.



Även separat kliniskt kunskapsstöd för handläggning av **ALS-patienter med andningspåverkan.**



Publiceras maj 2026

– PRELIMINÄRA REKOMMENDATIONER –

VÅRDFÖRLOPPET

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Utredning



- Komponenter som bl.a. ingår i utredningen:
 - Standardiserad neurofysiologisk undersökning.
 - Efterfråga kognitiva och beteendemässiga förändringar.
 - Bedöm behov av stödåtgärder – såväl psykosociala som fysiska.
- Skyndsam utredning

Diagnosbesked



- Tid från remiss till diagnosbesked <9 veckor.
 - Informera muntligt och skriftligt.
 - Påbörja behandling med riluzol.
 - Bedöm behov av hjälpmedel och andra stödåtgärder, ex gastrostomi och andningsbehandling.
 - Uppkoppling till ALS-team.
-
- ☐ Uppföljning <1 v efter diagnosbesked.
 - ☐ Fysiskt återbesök <4 v efter diagnosbesked.

Genetisk testning

- Diskutera genetisk testning med alla patienter.
- Erbjud alla patienter DNA-analys som minst omfattar:
 - *C9orf72HRE*
 - *SOD1*



**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård**

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

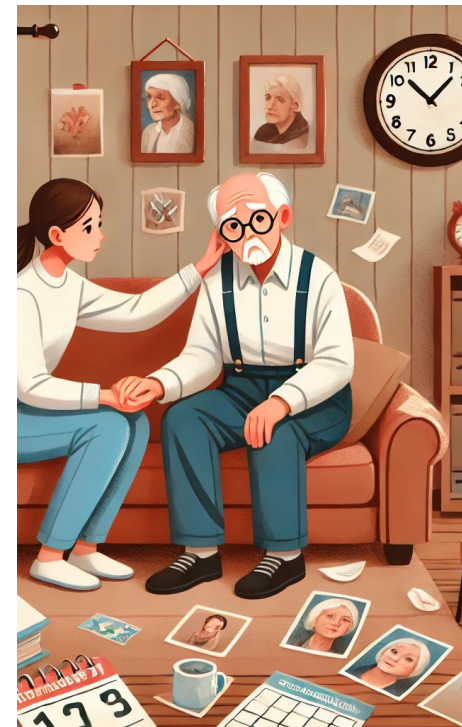
Multiprofessionellt ALS-team



- Uppföljning hos ALS-team för alla patienter.
- Bör minst bestå av
 - Neurolog
 - Sjuksköterska
 - Arbetsterapeut
 - Fysioterapeut
 - Logoped
 - Dietist
 - Kurator
 - Andningsspecialist
- Proaktivt arbetssätt.
- Palliativt förhållningssätt under hela sjukdomsförloppet.

Kognition och beteendeförändringar

- För screening – använd Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS).
- Kognitiv funktion bör följas, och alltid beaktas inför ställningstagande till interventioner, t.ex. gastrostomisond och andningsbehandling.

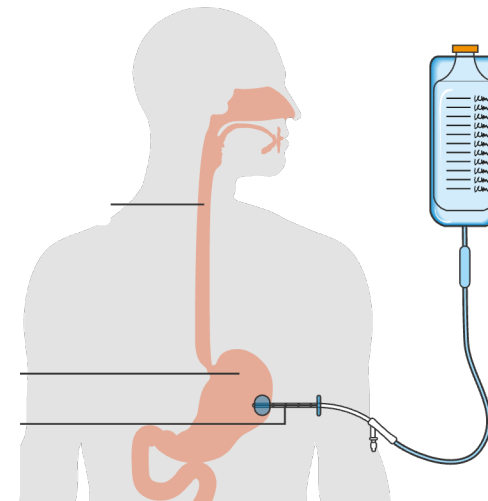


Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Nutrition och sväljsvårigheter

- Regelbunden uppföljning av sväljsvårigheter och ev vikt förlust.
- Dietist och logoped kontaktas i tidigt skede och vid försämring för bedömning och rådgivning.
- Gastrostomi
 - Patient och ev närstående informeras i tidigt skede om gastrostomi.
 - Beslut fattas i samråd med patient - beakta andningspåverkan och kognitiv svikt.



Palliation och livets slutskede

- Allmän palliativ vård från diagnos till livets slut.
- Specialiserad palliativ vård erbjuds vid exempelvis:
 - komplex symtombild
 - när närstående förväntas behöva särskilt stöd.
- Organdonation – möjligt vid avslut av livsuppehållande ventilatorbehandling.



**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård**

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Samtal om livsuppehållande åtgärder och vårdbegränsningar



Återkommande samtal med patient och närstående.



Ge individanpassad information och belys etiska överväganden vad gäller exempelvis

- gastrostomisond
- andningshjälpmedel
- vård i livets slutskede



Journalföra och uppdatera patientens individuella vårdplan

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

– PRELIMINÄRA REKOMMENDATIONER –

ANDNING

Andning och slemansamling: Bakgrund



- De flesta ALS-patienter får besvär med andning. Koldioxid ansamlas.
 - **Först:**
morgonhuvudvärk, störd nattsömn, dagtrötthet.
 - **Senare:**
dyspné, ortopné, nedsatt hostkraft, segt slem.
- Det är svagheten i andningsmusklerna som gör att patienter slutligen avlider.
 - Dock mycket ovanligt att kvävas till döds.
 - Det vanliga är allt mer uttalad trötthet och att man somnar in.

**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård**

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Andning och slemansamling: Screening

- Alla patienter screenas avseende andningsfunktion.
- Senast 2 månader efter diagnos, därefter ca var 3:e månad.
- Screening:
 - Vitalkapacitet
 - Maximalt hostflöde eller maximalt utandningsflöde
 - Blodprov – koldioxid eller standardbikarbonat

Andning och slemansamling: Behandling

- Sekretmobilisering:
 - motståndsandning
 - airstacking
 - Hostmaskin

- Ventilator
 - NIV = förstahandsval (mask, befuktning, stegvis tillvänjning)
 - Invasiv ventilation – selekterade fall. Kräver noggrann beslutsprocess



Andning: Avslut av livsuppehållande ventilatorbehandling – både invasiv och noninvasiv



Återkommande samtal med patient och närstående



Multidisciplinär bedömning + specialiserad palliativ kompetens



Fokus på symtomlindring



Vid "complete locked-in": patientens aktiva samtycke till att fortsätta behandlingen saknas varför behandlingen avslutas

Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälsa- och sjukvård

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

– KVALITETSUPPFÖLJNING –

**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård**

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Kvalitetsuppföljning - preliminära indikatorer

1. Tid från remiss till diagnos: < 9 veckor
2. Överlevnadstid från diagnosbesked.
3. Självskattad patientnöjdhet.
4. Andel patienter som har tillgång till specialiserad palliativ vård i livets slutskede.
5. Andel patienter som genomgår screening av andningsfunktionen inom två månader efter diagnos.
6. Andel patienter med dokumenterad inställning till gastrostomison, NIV, IV, och hjärt-lungräddning (HLR) inom tolv månader efter diagnos.
7. Antal akuta inskrivningar vid sjukhus per patient och år.

– TAKE HOME MESSAGE –

**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård**

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

Take home message

- ALS är en snabbt progredierande motorneuronsjukdom där tidig diagnostik, proaktiv uppföljning och multiprofessionell vård är viktigt.
- NAG ALS ger tydliga rekommendationer för en mer personcentrerad och jämlikare ALS-vård.
- Några preliminära rekommendationer för alla patienter:
 - Standardiserad neurofysiologisk utredning
 - Genetisk testning
 - ALS-team med proaktivt arbetssätt
 - Bedömning av kognition
 - Systematisk andningsscreening & tidig NIV



Tack för uppmärksamheten

Maila gärna vid synpunkter eller frågor:

ulf.klappe@regionstockholm.se

**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälso- och sjukvård**

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN