

NATIONELLT KLINISKT NÄTVERKSMÖTE FÖR ALS, STOCKHOLM 1-2 OKTOBER

Värdefulla diskussioner och

Det första nationella kliniska nätverksmötet för ALS hölls i Göteborg i september 2014. Det var ca 70 personer där och mötet var både fantastiskt och gav mersmak. ALS-teamen på Karolinska Universitetssjukhusen i Huddinge och Solna ville göra detta igen, mer och större, och det var därför naturligt att de tog över stafettpinnen. Här refererar **Caroline Ingre**, neurolog vid Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge, från årets nätverksmöte där hon även bidrog som föreläsare.



Magnus Andersson

Redan för ett år sedan, strax efter sommaren 2014 träffades vi som skulle bli planeringsgruppen för första gången. Vi hade noga tänkt på att många yrkeskategorier skulle vara representerade och gruppen bestod därför av en läkare, en sjuksköterska, en arbetsterapeut, en sjukgymnast, en kurator och en andningssjukgymnast. Anmälningarna till nätverksmötet strömmade in och vi var snart uppe i 200 personer. Till slut fick vi börja tacka nej! Tänk vilket behov det finns att träffa likasinnad ALS-intresserad vårdpersonal spridda över hela Sverige. Delegaterna kom från Umeå, Gävle, Stockholm, Uppsala, Göteborg, Lund, Örebro, Linköping, Karlstad, Eskilstuna, Katrineholm, Västerås, Nyköping, Trollhättan, Borås, Halmstad, Växjö, Motala och Helsingborg. Det var läkare, sjuksköterskor, undersköterskor, dietister, logopeder, arbetsterapeuter, sjukgymnaster, andningssjukgymnaster, kuratorer, präster, diakoner och forskningssjuksköterskor.

Morgonen började med ett välkomsttal av *Magnus Andersson*, neurologernas verksamhetschef vid Karolinska Universitetssjukhusen Huddinge och Solna. Han betonade glädjen över att se så många samlade med ett gemensamt int-

möten med kollegor





Ovan t. v. Caroline Ingre
Nedan Louise Britse



resse för ALS, så många olika yrkeskategorier, hur viktigt det är att knyta nätverk över landet och skapa tvärprofessionella team. Magnus blickade även in i framtiden och påpekade att det vi diskuterar på mötet kan ligga till grund för nationell forskning. Sedan var det dags för moderator Lars-Olof Ronnevi att presentera de två dagarnas program med olika teman.

DAG 1 FÖRMIDDAG: VIKT OCH NUTRITION

Första talaren *Caroline Ingre*, neurolog från Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge, föreläste om "Vikten av vikten". Tanken bakom föreläsningen var att, då det inte finns så många behand-



lingsalternativ för ALS-patienterna är det viktigt att fokusera på det som finns tillgängligt, för att förbättra värden och öka överlevnadstiden för patienterna. Föreläsaren hade läst litteratur i ämnet, som indikerade att ALS-patienter var betjänta av att hålla vikten. Flera studier pekade på att patienterna levde kortare tid och att deras kroppsliga funktion försämrades snabbare, om de vägde mindre ($BMI < 23$) eller hastigt minskade i vikt ($> 10\%$ av den ursprungliga vikten). Studierna mätte tiden från första symtom till död och kroppsfunktionen genom ett funktionalitetsformulär; ALSFRS (ALS Functional Rating Scale). I slutet av föreläsningen ställdes frågorna: Vad kan vi på kliniken göra för att bättre förebygga viktnedgång? Arbeta tidigare och mer

frekvent med dietisterna; vara noga med att väga patienterna, åtminstone vid varje återbesök; vara frikostig med närings-tillägg och arbeta för en tidigare PEG-nedläggning blev svaren efter diskussioner med delegaterna.

Nästa talare var *Peter Elbe*, gastrolog från Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge, som föreläste om "PEG för nutrition – indikationer och komplikationer att beakta". Han gick först igenom indikationerna för PEG (perkutan endoskopisk gastrostomi): svalgdysfunktion av olika slag, behov av närings-tillskott, neurologiska sjukdomar, tumörer, trauma. Han fortsatte sedan att prata om komplikationer och vad man som vårdgivare ska tänka på. Infektioner är vanligt förekommande, även ändrat läge

efter byte, reflux och aspiration, smärta, men framför allt läckage. Han gav även en översikt om hur det går till när man lägger ner PEG:en (pull-, push- eller introducer-tekniken).

Nästa talare *Louise Britse*, dietist från Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge, föreläste om "Nutrition vid ALS". Hon beskrev först hur själva vårdkedjan ser ut och hur hon gör en nutritionsbedömning. Hon berättade om portionsguider, som är viktiga att använda då patient och anhöriga ofta har annan uppfattning om portioners storlek och den exakta mängd mat som patienten faktiskt får i sig. Hon påminde också om att PEG är ett alternativ när patienten får i sig dåligt med vätska! Louise belyste också det värdefulla av

ätandet som symbolvärde, det sociala kring måltiden, att få vara med. Tidpunkten för PEG ska baseras på en samlad bild: måltidens längd, bulbära symtom, andningsfunktion, malnutrition, allmäntillstånd. Hon upplyste också om svårigheten att exakt räkna ut energiomsättning vid användning av respirator och efterfrågade mer kunskap om detta. I framtiden önskar hon att dietisterna får träffa patienten oftare än idag och angav frekvensen en gång per månad som optimalt. Det bästa, enligt Louise, är om dietisten kan kopplas in tidigt, även vid misstanke om ALS, innan definitiv diagnos. Det är viktigt att ligga steget före för att undvika onödig viktnedgång.

Sedan var det *Anna-Karin Rikardsson*s tur. Anna-Karin arbetar som ALS-forskningssjuksköterska vid Umeå universitet/Norrlands universitetssjukhus och talade om "Nationell hemsida för ALS". Uppdraget att skapa denna hemsida fick Anna-Karin tillsammans med Birgitta Jakobsson Larsson, sjuksköterska vid ALS-teamet på Akademiska sjukhuset i Uppsala, och Anneli Ozanne, med dr, sjuksköterska vid ALS-teamet på Sahlgrenska Universitetssjukhus, för ett år sedan av Ulla-Carin Lindquist stiftelse. Bakgrunden till hemsidan är att det har efterfrågats ett forum där ALS-team kan byta erfarenheter med varandra. Men även för att ge patienter och närstående tillgång till information kring ALS-sjukdomen. Två olika inloggningar finns för att särskilja vårdpersonal och allmänhet. Den gemensamma sidan innehåller introducerande information om sjukdomen, kontaktuppgifter till ALS-teamen runt om i landet och information om och länkar till aktuella hemsidor, patientföreningar och Youtube-klipp. Sidan som riktar sig till personal/ALS-team innehåller dokument som vårdprogram, nationella och internationella mötestider samt rekommenderade forskningsrapporter. Anna-Karin berättade att denna hemsida är ett levande dokument som med fördel kan justeras utifrån önskemål och behov. Hon kopplade sedan upp sig på hemsidan, klickade runt och visade informationen live. Man når hemsidan på: www.als-team.se. Har man information som ska läggas upp kan man maila: anna-karin.rikardsson@umu.se.



Peter M Andersen

"Det var läkare, sjuksköterskor, undersköterskor, dietister, logopedter, arbetsterapeuter, sjukgymnaster, andningssjukgymnaster, kuratorer, präster, diakoner och forskningssjuksköterskor."

Sista föreläsningen innan lunch hölls av professor och neurolog *Peter M Andersen* från Umeå universitet/Norrlands universitetssjukhus. Han talade om "ALS-genetik". Peter berättade att mutationer i C9ORF72-genen (chromosom 9 open reading frame 72) finns hos 6-14% av ALS-patienterna och mutationer i SOD1-genen (superoxide dismutase 1) finns hos 5-6%. Sedan 1993 har 32 sjukdomsgener för ALS och ALS-frontallobdemens identifierats, flertalet av dem är ovanliga. Mutationerna kan

ha olika egenskaper och ge ALS-patienten olika nedärvningsmönster, men också olika symtom hos ALS-sjukdomen (såsom smärta, skakningar, demens, progressionshastighet, överlevnadstid). Det finns 4 olika typer av nedärvningsmönster: dominant med fullständig penetrans (alla som bär anlaget insjuknar), dominant med ofullständig penetrans (alla som bär anlaget insjuknar inte), recessiv nedärvning (det krävs anlag från båda föräldrarna för att insjukna) och de novo-mutationer (nya mutationer



Lars-Olof Ronnevi

som finns hos individen från födseln). Peter berättade om en känd svensk ALS-familj, Mörtzell, där ett tjugotal familjemedlemmar har insjuknat under 6 generationer, sedan 1800-talet. Vidare berättade han om den nyaste ALS-genen, TBK-1, som upptäcktes 2014 och var ett samarbetsprojekt mellan Sverige-Danmark-Tyskland-Frankrike. Han pratade om att det är viktigt att skilja mellan att screena för mutationer i kliniken och i forskningen, samt åskådliggjorde etiska svårigheter genom att presentera olika patientfall.

DAG 1 EFTERMIDDAG: YRKESPECI- FIKA MÖTEN OCH DISKUSSIONER

På eftermiddagen samlades alla i sina respektive yrkesvisa grupper och hade givande diskussioner under flera timmar. Alla grupper rapporterade om den oerhörda vikten av uppdaterad information om andra klinikers tillvägagångssätt, nyttan av att bilda nätverk och

tryggheten i att knyta nya kontakter med kollegor!

DAG 2 FÖRMIDDAG: VENTILATION

Dag två började med det svåra ämnet invasiv ventilation och hur vi ska förhålla oss till patienternas önskemål. *Lars-Olof Ronnevi*, neurolog vid Karolinska Universitetssjukhuset Solna, talade om "Invasiv ventilation vid ALS, riktlinjer i Stockholm". Han berättade om en arbetsgrupp som tillsatts i Stockholm för att diskutera riktlinjer vid invasiv ventilation i Stockholm. Arbetsgrupp inom Stockholms Medicinska Råd (AMR) består av läkare och sjuksköterskor verksamma vid Karolinska Universitetssjukhusen, Danderyds Sjukhus, NRC (nationellt respirationscentrum) och HSF (hälso- och sjukvårdsförvaltningen-Sll). Vidare berättade Lars-Olof om ALS-patienterna, som egentligen är en liten grupp av Stockholms kroniskt invasivt ventilerade patienter (10%). Bakgrun-

den till dagens situation, genom förbättrat allmänt omhändertagande, ökad acceptans för svåra handikapp i samhället, utökad information, patientmakt och involveringen av patienten i de svåra besluten. Sedan om introduktionen av noninvasiva andningshjälpmedel och Socialstyrelsens ställningstagande i frågan om hur vi avslutar pågående ventilationsbehandling. Han talade också om det stora inflytande Internet har, information från andra länder och patienternas ökade tro på och förväntningar om den tekniska framtiden. Han diskuterade vidare den viktiga frågan: När och med vilka patienter ska invasiv andningshjälp tas upp? Även om vetenskaplig evidens saknas är det sannolikt fördelaktigt om information, samtal och beslut kring frågan kan äga rum relativt tidigt i patientens sjukdomsutveckling, fast självfallet efter det att patient och familj haft tid att känslomässigt hantera diagnosen, menade Lars-Olof. Att man ska beakta kognitiv påverkan och att information och slutligen beslut gärna ska ske tillsammans med anhöriga. Då patienten vill och kan ta emot information bör följande punkter belysas: Teknisk information (om ingreppet, eftervård, apparatur m.m.), sjukdomsutvecklingens oberoende av ventilationshjälp, vilken infrastruktur som krävs i bostaden (t.ex. nödvändig personalinsats) och påverkan på patientens och anhörigas dagliga liv. Betydelsen av att anhöriga till fullo involveras i beslutet, hur och i vilken sjukdomsfas behandlingen kan avbrytas, kända prediktorer för bättre respektive sämre livskvalitet och betydelsen av att beslut fattas i förväg snarare än ad hoc. Lars-Olof avslutade med den viktiga frågan: Finns det skäl för en nationell policy?

Nästa talare var *Carina Fälling*, psykosocial sjuksköterska och samtalsterapeut som talade om "Hur utvecklar vi vårt arbetssätt för ALS-patienter och deras närstående". Hon pratade om ALS-patienten, en patient i palliativ skede. Om skillnader och likheter mellan sjukhuskultur och palliativ kultur. Det fina med att finnas till hands, att ge tid, att vara närvarande i mötet. Vikten av att kommunikation inte bara är information utan ska vara en dialog! Carina belyste också hur viktigt det är med närståendestöd. Hur svår de anhörigas



situation är med assistenter i det egna hemmet dygnet runt. Carina pratade också om symtomkontroll. Att det finns olika typer av smärta: fysisk smärta, psykologisk smärta, social smärta (Vem är jag nu?), andlig/existentiell smärta (Varför blev jag sjuk? Hur har jag levt mitt liv?). Hon beskrev hur man kan lindra den psykologiska smärtan, genom att göra det begripligt, genom det existentiella samtalet, att visa ödmjukhet, att vinna förtroende, att få komma nära patienterna. Carina vill i framtiden komma in tidigare i processen och hon eftersökte ett samarbetsprojekt kring överlämnandet från neurologin till ASIH (avancerad sjukvård i hemmet). Hur, och vilken information som förmedlas? Vilken är ASIH:s roll?!

Efter dessa viktiga föreläsningar samlades experterna Anna Wide, andnings-sjukgymnast, Lars-Olof Ronnevi, överläkare, Jan Weinberg, överläkare och Carina Fälling, psykosocial sjuksköterska, till en paneldiskussion om andning. Diskussionen var oerhört betydelsefull, engagerade alla mötesdeltagare och frågorna ville aldrig ta slut. Generellt önskemål om nationella riktlinjer, avseende

”Flera studier pekade på att patienterna levde kortare tid och att deras kroppsliga funktion försämrades snabbare, om de vägde mindre (BMI<23) eller hastigt minskade i vikt (>10% av den ursprungliga vikten).”

handläggningsprinciper, i förhållande till patientgruppen och/eller i förhållande till sjukvårdshuvudmännen?

DAG 2 EFTERMIDDAG: PÅGÅENDE FORSKNING

Eftermiddagen inleddes av *Petter Sandstedt*, sjukgymnast och doktorand. Han berättade om sin studie ”Att leva med ALS, ett pågående doktorandprojekt”. Petter berättade att han sammanställt information hämtad från intervjuer med ALS-patienter vid Karolinska Universitetssjukhuset. Insamlingen startade hösten/vintern 2012. Vid studie-

start intervjuades 60 patienter och gruppen följdes sedan upp var sjätte månad. Hösten/vintern 2015 planeras den sista intervjuomgången, med 11 patienter kvar i studien. Petter berättade bl.a. att 31 av 51 patienter upplevde svår fatigue undersökt med mätinstrumentet Checklist Individual Strength (CIS).

Sedan var det åter *Peter M Andersens* tur att tala. Han talade nu ”Om orsaken till ALS: Är ALS en prionsjukdom”. Peter berättade om studier på avlidna patienter FALS (familjära ALS), SALS (sporadiska ALS) och FTD-patienter (frontallobsdementa). Hur de i nervcellerna i ryggmärgen och i hjärnan



har SOD1-innehållande inklusioner som kännetecken, och att inklusionerna kan innehålla både muterade och icke-muterade SOD1-protein. Peter berättade vidare om prionhypotesen: SOD1-proteinet utvecklas och felveckas först i en nervcell. Det felveckade SOD1-proteinet kopierar sig i miljontal inne i nervcellen (som sedan slutar fungera). Felveckad SOD1 får då prionegenskaper och sprider sig till närliggande nervceller. Inne i de friska nervcellerna börjar det felveckade SOD1 att kopiera sig, förstör cellen, och sprider sig vidare till fler nervcellerna. På detta sätt kan felveckat SOD1 sprida sig genom nervsystemet. Peter berättade också om skraddarsydda experimentella behandlingar för patienter med SOD1-mutationer. Förhoppningsvis kan dessa komma till Sverige under 2016 eller 2017. Vid frågor till Peter maila till peter.andersen@umu.se.

Mötets sista talare var *Caroline Ingre*, som berättade om det nya ALS-kvalitetsregistret. Caroline berättade att registret öppnat för registreringar av ALS, PLS (primär lateral skleros), PSMA (progressiv spinal muskelatrofi) och MND (oklar motorneuronsjukdom) se-

dan 1 februari 2015. Det är nu 120 patienter registrerade. Registret är uppbyggt av flertalet variabler, bl.a. tid från symtom till diagnos, spridningsmönster, plats för första symtom, vikt, BMI, funktionalitet (ALSFRS), ventilation, ångest/depression osv. Registret har ett "fönster" där patienten och läkaren gemensamt kan se hur patienten mår. Alla formulär som fylls i räknas om till en totalpoäng som hamnar som en prick i fönstret. Prickarna knyts sedan samman från möte till möte och bildar efter en tid en graf. Denna åskådliggör enkelt vad patienten har mest bekymmer med, och minskar risken att missa stora besvär för patienterna. Egen registrering (PER-patient egen registrering) är också igång. Patienterna får då en personlig kod och kan gå in och fylla i formulär själv. Dessa inkorporeras sedan i registret när läkaren öppnar inför återbesöket. På så sätt är patienten involverad i sin egen vård och läkaren sparar tid, men får mycket information. Alla yrkeskategorier är välkomna att registrera i registret, men man måste ha behörighet. För frågor som rör behörighet maila: eva-carin.jacobsson@karolinska.se. Vid

frågor avseende registrets innehåll maila: caroline.ingre@karolinska.se.

Alla föredragshållare fick fina presenter anordnade av Gunilla Cröde-Widsell, arbetsterapeut vid Karolinska Universitetssjukhuset och medlem i planeringsgruppen. Presenterna bestod av lokala produkter: honung egenproducerad av en kollega och choklad och te från Stockholm (Stockholmsblandning). Vi riktar en stort tack till Ulla-Carin Lindquist Stiftelse som möjliggjorde denna viktiga nätverksträff!



CAROLINE INGRE
Neurolog, Karolinska Universitetssjukhuset
Huddinge
caroline.ingre@karolinska.se

Foto: NICLAS AHLBERG