

# ALS og palliativ sedering

## 14.03.17

Merete Karlsborg  
Overlæge og  
Ansvarlig for ALS-teamet  
Neurologisk afdeling  
Bispebjerg Hospital





# Amyotrofisk Lateral Sclerose ALS (MND)

---

- n En hurtig fremadskridende sygdom (kan sidestilles med cancer)
- n Ukendt årsag
- n Ingen kurativ behandling
- n Forventet overlevelse fra debut ca. 3 år
- n En kompleks sygdom, der kræver mange specialister inden for en kort periode
- n Diagnosen stilles først ca. et år efter debut
- n Derefter starter palliativ (lindrende) behandling



# Epidemiologi

---

- n Gennemsnitlig debut omkring 60 års alderen
- n Ca. 150 nye tilfælde i DK pr. år
- n Ca. 400 lever aktuelt i DK med ALS (sjælden)



# Symptomer på ALS

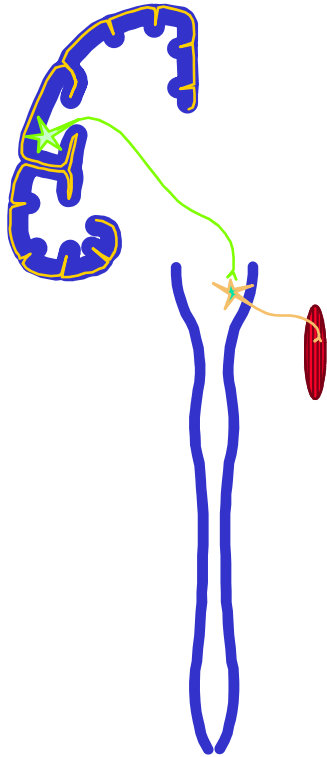
---

- n Udelukkende det motoriske nervesystem bliver påvirket
- n Kraftnedsættelse (lammelser) i arme og/eller ben
- n Symptomer fra hjernestammen (tale-, tygge- og synkebesvær)
- n Vejrtrækningsbesvær (dødeligt)
- n 30-40% udvikler i sygdomsforløbet tegn på frontotemporal demens

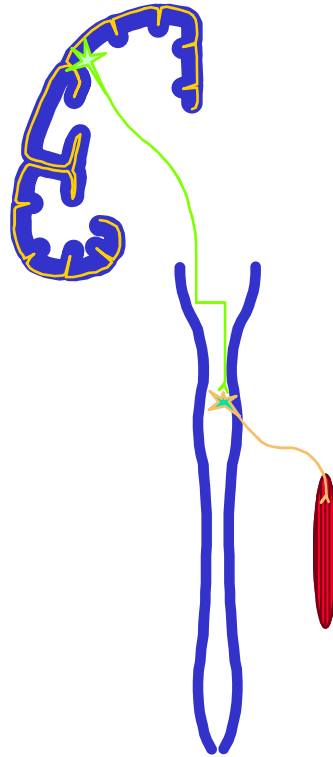
# Diagnosen ALS

## Motor neuron involvering

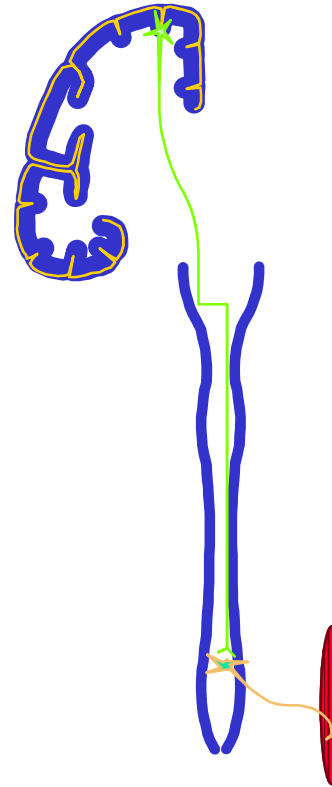
**BULBAR**  
MOTOR FUNCTION



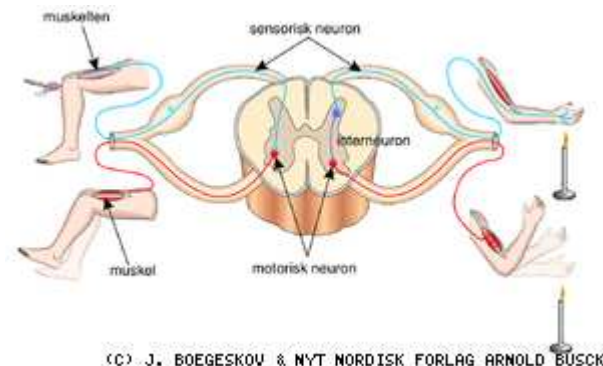
**UPPER LIMB**  
MOTOR FUNCTION



**LOWER LIMB**  
MOTOR FUNCTION



# Kun de motoriske forhornsceller er involverede





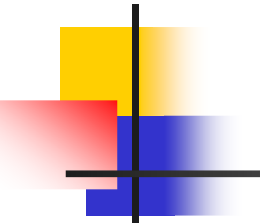
# Behandling

---

- n **Tabl. Rilutek** (glutamat antagonist):  
Øger overlevelsen med 3-6 mdr.
- n **NIV (BiPAP)**: Maskerespirator, især  
ved natlige gener  
Betydelig forbedret livskvalitet
- n **Respirator? (RCØ)**. Respiratoriske  
hjælperhold
- n **Eksperimentel behandling?**

# Tværfaglige ALS-team

## Daghospital

- 
- n Ptt. ses ca. hver 3. måned (116 ptt.). Evt. Hjemmebesøg i KBH
  - n Ved alle konsultationer: Måling af lungefunktion og vægt
  - n 4 faste læger, 2 sygeplejersker, 1 fysioterapeut, 1 ergoterapeut, 1 diætist, 1 neuropsykolog, 1 talepædagog
  - n Tilbyder "Stående indlæggelse" i afd., hvis akut opståede vejrtrækningsproblemer
  - n Samarbejde med Rehab.center for Muskelsvind (RcfM) (hjemmebesøg)





# ALS-teams i DK:

---

- n Bispebjerg
- n Roskilde
- n (Glostrup)
- n Odense
- n Kolding
- n Viborg
- n Holstebro
- n Århus
- n Aalborg



## Vigtigt (og svært) at få pt. indplaceret i: 3 palliative faser

---

- n Tidlige palliative fase (år):
  - n Livstruende sygdom
  - n Får/kan få beh. med sygdomskontrol/livsforlængelse
  - n Elementer af palliation kan være relevant



# Palliative faser (cont.)

---

- n Sen palliativ fase (mdr.):
  - n Ophør med beh., der har sygdomskontrol/livsforlængelse som mål
  - n Udelukkende fokus på lindring og livskvalitet
  - n Overvej relevansen af rutinemæssig monitorering (BT, puls, blodprøver, undersøgelser)
  - n Stillingtagen til livsforlængende beh. (ved hjerte- og/eller vejrtrækningsstop, overflytning til Intensiv afd., sondeernæring)?



# Palliative faser (cont.)

---

- n Terminale palliative fase (få uger/dage):
  - n Uafvendeligt døende
  - n Al livsforlængende beh. ophører
  - n Spørge pt. og pårørende om ønsker, følelser, værdier, tro, holdninger
  - n Skabe trygge rammer for pt. og pårørende
  - n Stop med al medicin som tabletter



# Lovgrundlag (Sundhedsloven)

---

- n Lov om patienters retsstilling § 25 stk. 3:
  - n Hvis pt. er uafvendeligt døende kan lægen indgive den smertestillende, beroligende og lign. præp., der er brug for til at lindre patientens tilstand, selv om det fremskynder dødstidspunktet
  - n Det er ikke eutanasi (aktiv dødshjælp), som er forbudt i DK



# Definition: palliativ sedering

---

- n Medikamentel lindring af en uafvendelig døende pt., der er svært lidende pga. fysiske og/eller psykiske refraktære sympt. (smerter, åndenød, angst, agitation), der ikke har kunne lindres på anden måde. Behandlingen kan/vil medføre nedsat bevidsthedsniveau/søvn



# Kriterier for palliativ sedering

---

- n Pt. er uafvendeligt døende og er svært lidende
- n Sygdommen så fremskreden, at døden forventes inden for timer til få døgn
- n Nødvendige faglige ekspertise har vurderet, alle andre beh.muligheder er udtømte
- n Pt. så vidt muligt fuldt informeret om behandlingen og dens konsekvenser

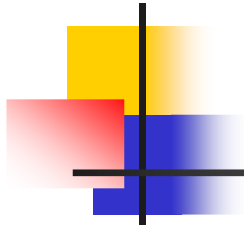


# Information og samtykke

---

- n Hvis pt. ikke kan informeres og give samtykke, kan lægen handle i varettagelse af patientens interesse ("patientens advokat")
- n Tæt dialog mellem pt. og pårørende (samarbejde)
- n Pårørende har ingen lovmæssige krav





# **Klinisk retningslinie om palliativ sedering for voksne patienter indlagt på en specialiseret palliativ enhed**

Dansk Multidisciplinær Cancer Gruppe for Palliativ  
Indsats. August 2016



# Palliation

---

- n Opioider (morfika) er hovedelementet (smerter og åndenød)
- n Tabl. og stikpiller fortsættes længst muligt
- n Morfin plaster som basisbeh.
- n Subcutan injektion (injektion i en kanyle, som bliver liggende i underhuden)
  - n Efter behov (p.n., faste intervaller, kontinuerlig (pumpe))
- n Intravenøs infusion (ikke til brug i hjemmet, uhensigtsmæssig tilførsel af væske)
- n Præparatet sløver



## Lindring af uro, angst og rastløshed

---

- n Inj. Midazolam s.c. (benzodiazepin)
- n Ved paranoia og hallucinationer: Inj. Serenase (antipsykotika) s.c. eller Nozinan (samme) s.c.
- n Præparaterne sløver



# Lindring af åndenød

---

- n Inj. Morfin s.c. – evt. i form af "røde dråber" (selvadministration i hjemmet)
- n Inj. Midazolam s.c.



# Lindring af sekret raslen

---

- n Inj. Buscopan s.c.
- n Inj. Robinul (samme type præparat)  
S.C.



# Lindring af kvalme og opkastninger

---

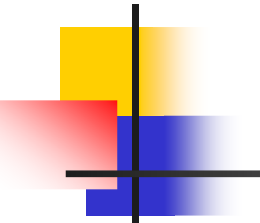
- n Inj. Primperan (peristaltik fremmende)  
S.C.
- n Inj. Serenase s.c.
- n Inj. Nozinan s.c.



# ALS og palliativ sedering

---

- n Sjældent behov, da patienterne sederer sig selv med kuldioxid ophobning i hjernen pga. nedsat kraft i vejrtrækningsmusklerne
- n Tilskud af 2-5 liter ilt/min via næsekateter kan fremskynde processen yderligere



## Min erfaring mht. palliativ sedering (Kontaktlægen i afd. tog beslutningen i samråd med pårørende)

---

- n 1 patient med 24 timers NIV-behandling med atm. luft efter lungebetændelse. Pga. fortsat angst og åndenød efter 2 døgn palliativ sedering i 5 døgn
- n 1 patient med NIV-beh. til natten fik ikke øget NIV-beh. til dagtiden, men i stedet 3 l ilt/min via næsekateter i 1½ døgn