

## ALS (Amyotrofisk lateral skleros)

### Vårdprogram för fysioterapeutisk intervention

---

Syftet med vårdprogrammet är att säkerställa evidensbaserat arbetssätt vid Fysioterapikliniken, Karolinska Universitetssjukhuset. Vårdprogrammen riktar sig främst till fysioterapeuter internt men även externt och till andra som kan tillgodogöra sig innehållet.

---

| Innehåll  | sid |
|---|-----|
| Introduktion  | 2   |
| Målsättning   | 2   |
| Intervention  | 3   |
| Mätmetoder/Utfallsmått                                  | 5   |
| Utfallsmått lämpliga för användning i värdebaserad vård | 6   |
| Restriktioner   | 6   |
| Uppföljning/vårdkedja                                   | 6   |
| Referenser  | 7   |

---

#### Författare

- Johan Gäverth med dr, specialistsjukgymnast, Susanne Littorin specialistsjukgymnast
- Reviderat av: Johan Gäverth med dr, specialistsjukgymnast, Susanne Littorin specialistsjukgymnast, Ylva Buss leg sjukgymnast

#### Kontaktinformation

[joan.gaverth@karolinska.se](mailto:joan.gaverth@karolinska.se) tel. 08-517 720 22  
[susanne.littorin@karolinska.se](mailto:susanne.littorin@karolinska.se) tel. 08-517 720 22  
[ylva.buss@karolinska.se](mailto:ylva.buss@karolinska.se) tel. 08-585 820 61

#### Sökvägar

- Databaser: SBU, Cochrane, PubMed
- Sökord: Amyotrophic lateral sclerosis, motorneuron disease, physiotherapy, physical therapy, exercise

#### Produktionsår

- 2010

#### Revideringsår

- 2015

## Introduktion

Amyotrofisk lateral skleros (ALS) är en motorneuronsjukdom där de nervceller som styr skelettmuskulaturen dör. Sjukdomen finns i olika former som alla är progressiva och bryter ner det motoriska nervsystemet, varvid musklerna successivt försvagas. Vanligt är att muskulaturen i mun och svalg påverkas och då talar man om bulbära symtom. Andningsmuskulaturen drabbas också men inte hjärtmuskulaturen. (1,2). Klassisk ALS är vanligast. Några andra former är progressiv spinal muskelatrofi (PSMA), progressiv bulbär pares (PBP), pseudobulbär pares och primär lateral skleros (PLS). Orsaken är i de flesta fall okänd, så kallad sporadisk ALS (SALS) men hos cirka 5-10 procent är den ärftlig, så kallad familjär ALS (FALS) (1,3). I Sverige får runt 200-250 personer ALS varje år och det finns minst 600-700 personer med sjukdomen i landet. Sjukdomen kan visa sig i alla åldrar, men de flesta insjuknar mellan 45 och 80 års ålder och fler män än kvinnor drabbas (1,4). Överlevnadstiden varierar men sägs i genomsnitt vara 2-4 år efter sjukdomsdebut

Symtomen varierar beroende på hur snabbt sjukdomen utvecklar sig och på hur skadan fördelar sig mellan övre och nedre motorneuronsystemet. Nedbrytning av celler i övre motorneuronet medför spasticitet i de drabbade musklerna. Muskelförtviningen är inte så märkbar. Vid skador på nedre motorneuronet blir muskelförtviningen och muskelsvagheten mer markant. Det kan också förekomma tydliga små muskelryckningar (fascikulationer). De flesta med sjukdomen har en kombination av skada på övre och nedre motorneuronet som kan variera under sjukdomsförloppet, men också mellan olika muskelgrupper hos samma person. De vanligaste symtomen är listade i Tabell 1. Mindre än hälften (25 - 40 procent) upplever plötsliga svängningar i känslreaktionerna, med tvångsmässig gråt eller skratt som inte kan styras viljemässigt (affektlabilitet) (1,5). Det antas bero på förändringar i hjärnans pannlob. Några få procent utvecklar demenssjukdom, oftast av pannlobstyp (1,6).

## Målsättning med den fysioterapeutiska interventionen

Övergripande mål:

- Säkerställa ett enhetligt fysioterapeutiskt omhändertagande med hög kvalitet utifrån aktuell vetenskap och beprövad erfarenhet.
- Optimering av funktionell rörlighet och förmåga till aktiviteter i dagliga livet. Specifika mål utformas utifrån varje patients behov.

Specifika mål:

- Slutenvård: Fysioterapeut bedömer och behandlar utifrån de akuta symtom som föranleder inläggning samt försäkrar sig om att patienten har de hjälpmedel och fysioterapeutiska resurser som krävs vid utskrivning.
- Öppenvård: Fysioterapeuten deltar i ALS öppenvårdsteam med syfte att delta i samordning av insatser. Fysioterapeuten i öppenvård kan ha patienter i behandling/träning, utprovning av hjälpmedel, utfärdar intyg för t.ex. ansökan om Handikapparkeringstillstånd (6-minuters gångtest) samt bidrar med information till Läkarutlåtande om hälsotillstånd (LUH).

## Intervention

Första steget i val av intervention är probleminventering genom en semistrukturerad intervju med hjälp av frågor från Tabell 1. Specifika mål utformas i dialog mellan fysioterapeut och patient och utifrån målen väljs lämpliga åtgärder (7). Vid behov av utvärderingsinstrument är lämpliga sådana listade i Tabell 2.

**Tabell 1 Frågeställningar för att fånga upp de vanligaste funktionsnedsättningarna vid ALS**

| Funktionsnedsättning                | Syfte   | Fråga   |
|-------------------------------------|---|---|
| <b>Nedsatt muskelfunktion</b>       | Identifiera svaga muskelgrupper   | Svårigheter vid aktiviteter?<br>Hur mycket aktivitet per tillfälle per dag?<br>Typ av aktivitet?<br>Trötthetskänsla och/ eller värk i nackmuskulatur?   |
| <b>Nedsatt förflyttningsförmåga</b> | Identifiera överutnyttjande och/ eller behov av hjälpmedel  | Förflyttningsstrategier?<br>Gångsträcka?<br>Behov av hjälpmedel?<br>Trötthet?<br>Återhämtningstid?<br>Fall?   |
| <b>Nedsatt andningsfunktion</b>     | Identifiera behov av åtgärder för att förebygga lungkomplikationer och/ eller behov av andningshjälpmedel | Svårighet att hosta upp sekret?<br>Dagtrötthet?<br>Koncentrationssvårigheter?<br>Nedstämdhet?<br>Orolig sömn?<br>Andnöd i liggande ställning (ortopné)?<br>Morgonhuvudvärk?<br>Dyspné i vila, vid rörelse eller samtal? |
| <b>Nedsatt ledrörlighet</b>         | Identifiera behov av åtgärder   | Stela axlar? Svårigheter vid ADL? Smärta?   |
| <b>Förändrad muskeltonus</b>        | Identifiera behov av åtgärder   | Förekomst av kramper?<br>Smärta?<br>Stelhet, tröghet vid gång?  |
| <b>Smärta</b>                       | Identifiera behov av åtgärder   | Lokalisation, typ, karaktär, intensitet?  |

### *Rådgivning om lämplig fysisk aktivitetsnivå och träning.*

Vardaglig aktivitet uppmuntras i den mån som patienten orkar. Patienten informeras om strategier för att planera sin energi för att orka med de aktiviteter hen tycker är viktiga och kan klara av. Om patienten önskar kan fysioterapeuten göra ett program med individanpassade övningar

Det är idag inte klarlagt vilken effekt fysisk träning har vid ALS (8). Det finns dock indikationer på att moderat motståndsträning (hemträning) i muskelgrupper med  $\geq 3$  i muskelstyrka, enligt Daniels and Worthingham, kan förbättra global funktion mätt med ALS-functional rating scale (9, 10, 11) samt livskvalitet mätt med SF-36 (9). Bassängträning kan vara en lämplig form för fysisk aktivitet, se Restriktioner.

### *Bibehållande av rörlighet*

Aktivt och/eller passivt rörelseuttag är ofta indicerat, speciellt i axlar och bröstorg för att motverka stelhet och smärta samt underlätta andning. Patient, anhöriga och personal instrueras enligt ett individuellt anpassat program.

### *Hjälpmedel för förflyttning och aktivitet*

Patient och anhöriga informeras tidigt om hjälpmedel som underlättar förflyttning och aktivitet. I synnerhet gäller detta patienter med snabb symtomprogress.

Målsättningen är att patienten skall ha tillgång till adekvat hjälpmedel så nära den tidpunkt som möjligt då behovet uppstår.

### *Ortopedtekniska hjälpmedel*

Patient och anhöriga informeras tidigt om ortopedtekniska hjälpmedel. Fysioterapeut på Karolinska i Solna har delegation att skriva ordination till ortopedtekniker. I Huddinge skrivs ordinationen enligt överenskommelse med PAL. Fysioterapeuten på Karolinska i Huddinge kan med fördel delta vid utprovning hos ortopedtekniker.

Vanligt förekommande hjälpmedel är:

- dorsalextensionshjälpmedel vid droppfot
- nackkrage vid svaghet i nackmuskulatur och svårighet att hålla huvudet upprätt
- ländryggsgördel vid smärttillstånd / vid behov av ökat buktryck för att underlätta hoststöt / vid muskelsvaghet i ländryggen.
- knäortos för stabilisering vid hyperextension eller instabilitet
- sublaxationsortos vid smärta eller risk för smärta i axelleder på grund av instabilitet

### *Andning och nedsatt hostkraft*

Fysioterapeuten ger vid behov råd om andningsbefrämjande positioner, hosttekniker, Heimlich manöver. I vissa fall är behandling med Cough-assist® indicerat för att mobilisera sekret vid svag hoststöt (12). Försiktighet iakttas hos patienter med bulbära symptom då det föreligger risk för uppkomst av spasm i andningsvägarna.

Vid tecken på underventilerings slussas patienten vidare till neurologkliniken andningsmottagning (Karolinska Huddinge) med remiss från läkare ställd till: H Fysioterapikliniken, att. Andningsmottagningen.

### Spasticitetsbehandling

Individuella bedömningar görs där hänsyn tas till muskelsvaghet, förflyttningsförmåga, smärta och uttröttbarhet.

Bibehållande av rörlighet, långvariga töjningar, avslappnande viloställningar och förskrivning av Motomed är en del av behandlingsarsenalen för att minska de negativa effekterna av ökad muskeltonus.

### Smärta

Fysioterapeuten ger råd om behandling med t.ex. massage, TENS, passivt rörelseuttag och stabiliserande ortopedtekniska hjälpmedel.

### Hembesök och utbildning

Råd och stödenheten (belägen på Karolinska Huddinge men verkar för hela SLL). Patienterna, anhöriga och omvårdnadspersonal kan få stöd, information och kunskap om diagnosen. Utbildning ges till personliga assistenter/hemtjänstpersonal/anhöriga i förflyttning, kontrakturprofylax och hosthjälp. Kartläggande hembesök kan göras vid behov via remiss. Fysioterapeuten fungerar som konsult för andra vårdgivare och som lots för patienten i vårdkedjan.

## Mätmetoder / Utfallsmått

Att kvantitativt mäta en patients funktion och aktivitetsförmåga är i de flesta fall inte högprioriterat. I stället förordas att patienten får beskriva hur en funktionsnedsättning påverkar det dagliga livets aktiviteter. Vid behov av utvärderingsinstrument är lämpliga sådana listade i Tabell 2.

**Tabell 2 Förslag på mätmetoder/ utfallsmått vid bedömning av funktionstillstånd vid ALS**

| Funktionsnedsättning  | Syfte  | Mätmetod                      | Referens | Kropps-<br>funktion | Aktivitet/<br>delaktighet |
|---|--|-------------------------------|----------|---------------------|---------------------------|
| <b>Nedsatt andningsfunktion</b><br>(ventilation, andningsmönster, hostförmåga, sekretstagnation, atelektasbildning) | Förebygga lungkomplikationer, optimera andning   | Observation                   | 13,14    | X                   |                           |
|   |  | Auskultation                  |          |                     |                           |
|   |  | Pulsoximetri                  |          |                     |                           |
|   |  | PEF/<br>spirometri            |          |                     |                           |
| <b>Nedsatt muskelkraft</b>  | Optimera grad av självständighet i aktivitet   | Observation                   | 15       | X                   | X                         |
|   |  | Manuellt muskeltest (0-5)     |          |                     |                           |
|   |  | Funktionella rörelser         |          |                     |                           |
| <b>Nedsatt förflyttningsförmåga</b>   | Optimera grad av självständighet vid förflyttningar                                    | Observation/<br>intervju      |          | X                   | X                         |
| <b>Nedsatt ledrörlighet</b>   | Optimera grad av självständighet i aktivitet, förebygga kontrakturer, förebygga smärta | Observation                   | 16       | X                   | X                         |
|   |  | Goniometer (aktiv och passiv) |          |                     |                           |

| Funktionsnedsättning  | Syfte              | Mätmetod                    | Referens | Kropps-<br>funktion | Aktivitet/<br>delaktighet |
|-----------------------|--------------------|-----------------------------|----------|---------------------|---------------------------|
| Förändrad muskeltonus | Optimera tonus     | rörlighet)                  | 17       | X                   |                           |
|                       |                    | Modifierad<br>Ashworthskala |          |                     |                           |
| Smärta                | Identifiera smärta | Intervju                    |          | X                   |                           |
|                       |                    | VAS                         |          |                     |                           |
|                       |                    | Smärteckning                |          |                     |                           |

## Utfallsmått lämpliga för användning i Värdebaserad vård

- Andel nydiagnostiserade patienter som erbjudits kartläggande och rådgivande besök hos fysioterapeut.
- Upplevt hälsotillstånd EQ-5D VAS 0-100.
- EQ-5D Index

## Restriktioner

- Det rekommenderas att undvika hård muskelträning på svag muskulatur för att undvika negativ påverkan på dagliga livets aktiviteter.
- Försiktighet iaktas vid rekommendationer angående bassängträning. Vattnet utövar motstånd på bröstkorgen vilket hos personer med svag andningsmuskulatur kan vara kontraindicerat.
- PEP-andning vid påtagligt nedsatt andningsmuskelfunktion är kontraindicerat.
- Försiktighet iaktas hos patienter med bulbära symtom vid till exempel cough-assist eller sugning i övre luftvägarna då det föreligger risk för uppkomst av spasm i andningsvägarna.

## Uppföljning/vårdkedja

ALS-team finns både i Solna (Norra) och Huddinge (Södra) med regelbundna teamträffar.

Patienter knyts upp till ALS-team via slutenvården eller via remiss från neurolog. Efter första kontakt kan patienten själv initiera ny kontakt och återbesök bokas på egen mottagning vid behov.

Vid behov slussas patienter vidare till fysioterapeut inom primärvården, sjukhusansluten öppenvård eller till privatpraktiserande fysioterapeut. I ett senare skede kan neuroteam och/eller ASIH bli involverade.

Vid behov kan fysioterapeuten ge råd och stöd till vårdgivare som har kontakt med patienten under förutsättning att patienten tillåter detta.

## Referenser

1. Amyotrofisk lateralskleros. (2014, September 10). Retrieved March 13, 2015, from <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/amyotrofisklateralskleros>
2. Miller et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioural impairment (an evidence based review). *Neurology* 2009;73:1227-1233
3. Michell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2007;369:2031-2041
4. Fang F. et al. Amyotrophic lateral sclerosis in Sweden, 1995-2005. *Arch Neurol* 2009;66:515-519
5. McCullagh S, Moore M, Gawel M, Feinstein A. Pathological laughing and crying in amyotrophic lateral sclerosis: an association with prefrontal cognitive dysfunction. *J Neurol* 1999;169:13-48
6. Lomen-Hoerth C, Murphy J, Langmore S., Kramer JH, Olney RK, Miller B. Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology* 2003;60:1094-1097
7. Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation* 2007;22:451-461
8. Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane database syst rev* 2013;05:CD005229
9. Dal Bello-Haas V, Florence JM, Kloos AD et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 2007;68(23):2003-7
10. Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, Mosek A, Korzcyn AD. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurological Sciences* 2001;191(1-2):133-7
11. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E et al. The ALS-FRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *Journal of the Neurological Sciences* 1999;169:13-21
12. Hostmaskin (mekanisk in- och exsufflation) vid neuromuskulära sjukdomar. SBU Kommenterar nr 2015\_03. (2015, February 17). Retrieved March 13, 2015, from <http://www.sbu.se/sv/Publicerat/Kommentar/Hostmaskin-mekanisk-in--och-exsufflation-vid-neuromuskulara-sjukdomar>
13. Olséni L, Wolmer P (eds.) Sjukgymnastik vid nedsatt lungfunktion. Studentlitteratur, Lund 2003
14. Sandström T, Eklund A. Lungmedicin (eds.): Lungmedicin. Studentlitteratur, Lund 2009.
15. Hislop H, Montgomery J. Daniel's and Worthingham's muscle testing : techniques of manual examination 6th ed. Saunders, cop, Philadelphia, PA 1995.
16. Norkin C White J. Measurement of Joint Motion: A guide to goniometry, 4th ed. Philadelphia, Pa:Fa Davis; 2009
17. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther.* 1987;67(2):206-7