

Andnöd vid ALS

TEXT: ANNE ZACHAU
MIKAELA LUTHMAN

Efter ett ALS-besked inträder hos många patienter en skräck kring den andnöd som sjukdomen förr eller senare ger upphov till. Många har hört eller läst att man kvävs, "drunknar". Men det är oerhört ovanligt att patienter med ALS kvävs. Många får andnöd, men kvävningssdöden är ytterst sällsynt.

TOMMY VAR 65 ÅR, nybliven pensionär, och såg fram emot ett år då han skulle sköta hushållet, odla sina egna intressen och sedan, när även hustrun skulle pensioneras, få ett liv med resor, mycket tid med barnbarn och gemensamma intressen. En dag kände han att det ena benet inte bar riktigt, slog bort tanken på det först men blev sedan allt sämre. Till slut tillät inte hans hustru att han ignorerade symptomen.

UTREDNINGEN VISADE ALS. En katastrof hade drabbat inte bara Tommy, utan också i allra högsta grad hans hustru och deras barn. Men Tommy lät sig inte nedslås. Han hade en ovanlig talang för att leva här och nu. Han lyckades glädja sig över de förmågor han hade i behåll, över det enorma stöd han fick från sin fru, över all kärlek och värme som strömmade emot honom efter att den stora vänkretsen fått höra om hans olycka.

Han var dessutom något så ovanligt som en man drabbad av ALS som orkade ligga steget före. Långt innan det behövdes, medan han fortfarande kunde ta sig ur lägenheten i den lilla hissen, ordnade han så han fick en elrullstol fastlåst i cykelgaraget. När andningsmuskulaturen började bli svag fick han en ventilator att använda vid behov. Han planerade en sista tid med barn och barnbarn nära. Han planerade en tid som skulle bli så bra det var möjligt för den älskade hustrun; genom att hon fortfarande arbetade deltid, vilket han ansåg att hon behövde för att orka med det kors som lagts på henne. Han planerade sin begravning med humor, utan bitterhet.

En natt vaknade han, och gick - med viss möda på grund av de svaga benen - på toaletten, varvid hans hustru vaknade och hörde hans "jag älskar dig" och somnade om. På morgonen låg han död bredvid henne.

Det här kan verka utopiskt, men koldioxidnarkosen är det vanligaste sättet att dö i ALS. Tommy var ovanlig genom sitt sätt att tackla sjukdomen och genom sin förmåga

att leva den sista tiden fullt ut, men hans odramatiska död under sömnen är inte ovanlig.

VI VILL ILLUSTRERA DYSPNÉ vid ALS genom att beskriva en gemensam patient, en 56-årig man, sammanboende, utan barn och tidigare frisk. Han insjuknar våren 2011 med svaghet i ena benet, följt av svaghet även i det andra. Via vårdcentralen får han kryckkäppar, men ingen diagnos. När tillståndet förvärras ytterligare med svaghet även i händerna och med viktneidgång på tio kg remitteras han till neurologmottagning hösten 2011. Då har han förlamningar av olika grad i såväl armar som ben och med antytt sluddrigt tal. Efter kompletterande utredning kommer han med sambon för diagnosbesked. Redan

innan detta ges gråter sambon; efter beskedet gråter patienten. I detta skede har han blivit ytterligare försämrad, använder rullator eller rullstol. Han är i behov av hjälp med sin personliga hygien. Nattetid sover han på soffan, med

TV:n påslagen, orolig, ångestladdad. Sambon är hemma, sjukskriven, eftersom han inte vågar vara ensam.

I BÖRJAN AV 2012 BÖRJAR han bli andfådd, sätta i halsen och får allt svårare att tala. Under våren tillkommer ökad slembildning med nedsatt hostförmåga och han får en icke-invasiv ventilator. Under maj månad får han en PEG (sond genom bukväggen in i magsäcken), är då uttalat förlamad i hela kroppen, har ett svårförståeligt tal och en ytlig andning. Anslutning sker därpå till ASIH. Vid återbesök i juni uttrycker han dödsångest. Han har före besöket, via e-post, uttryckt önskemål om invasiv ventilation, det vill säga att bli tracheotomerad. När detta tas upp, är sambon helt oförstående. Patienten har aldrig berört detta i hemmet. Sambon gråter, liksom patienten. Han har i stort sett under hela besöket endast ögonkontakt med henne. Ett längre samtal förs kring tracheostomi, operation, eftervård och fortsatt sjukdomsutveckling. Vid snabbt

Vid snabbt uppföljande återbesök vidhåller patienten sitt önskemål om invasiv ventilation

Vid ALS är kvävningssdöd ovanlig men andnöd mycket vanlig. Den går dock att lindra med moderna hjälpmedel och god palliativ vård. Slutskedet kan för de flesta bli lugnt – utan ångestskapande andnöd.

uppföljande återbesök vidhåller patienten sitt önskemål om invasiv ventilation. Patienten har ingen gudstro, han är rädd för döden, döendet. Han upplever dock livskvalitet och har fått pupillstyrd dator hemma.

Ny diskussion förs kring innebörden, svårigheter såväl för patient som anhöriga kring att fortleva med tracheostomi. Patienten vill få det utfört, sambon är mycket neutral i sin framtoning. Efter detta möte planeras ingreppet. Men innan detta hinner ske avlider patienten i sitt hem, under sömnen. Sambon är trots sin sorg lättad över att någon tracheostomi ej blivit utförd.

KVÄVNINGSDÖDEN MÅ VARA OVANLIG, men dyspné är vanlig. De ALS-sjuka drabbas också av andra symptom från luftvägarna. Framförallt kan riklig slemproduktion i samband med nedsatt hoststöt vara mycket besvärlig. Det finns en mängd tekniska hjälpmedel som underlättar andningen. En ventilator blir de allra flesta patienter så småningom beroende av, till att börja med kanske bara nattetid - då risken att gå in i kolsyrenarkos är som störst - men mot slutet ofta hela dygnet. Hostmaskinen, hanterad av närstående eller personliga assistenter, kan för många vara en hjälp för att få upp slem.

Läkemedel som torkar upp slemmet - Robinul, Morfin-skopolamin - behövs ofta mot slutet; tidigare under sjukdomsförloppet är det snarare läkemedel som underlättar för patienten att hosta upp slemmet, framförallt inhalation av natriumklorid, som krävs.

När sjukdomen progredierar, med tilltagande förlamningar, blir diskussionen ofrånkomlig om hur patienten ser på slutskedet. Detta samtal, ofta upprepat, berör då möjligheten till så kallad invasiv ventilation, tracheostomi. De flesta patienter ser inte detta som något önskvärt, utan fortsätter med den symptomlindring som en icke-invasiv ventilation ger, oftast i form av BPAP-apparat. Men för en del, framförallt yngre personer, kan tracheostomi vara ett alternativ, som i så fall måste planeras i god tid före andningssvikt. Detta alternativ är fortfarande ovanligt, men med ökande öppenhet internationellt sett och ökande krav och kunskap hos patient och anhöriga, kommer sjukvården att konfronteras allt oftare med all den etiska, psykologiska, samhälleliga utmaning som detta innebär.

Även om ALS-patienten med hjälp av detta ingrepp överlever (vilket kan ske under åtskilliga år), inträder till slut en total förlamning, utom eventuellt möjligheten att via ögonrörelser kommunicera. Är detta förenligt med livskvalitet? Ja, en del patienter anser det. Även anhöriga kan till varje pris vilja ha kvar en älskad person i livet, utan att riktigt inse vad detta förlängda liv innebär. Skulle patientens upplevda livskvalitet upphöra, kan patienten begära att den livsuppehållande behandlingen avslutas. Men, om patienten förlorar all kommunikationsförmåga, inträder en situation, då ingen möjlighet finns att avbryta ventilationen, även om patienten så skulle önska.

Anne Zachau,
Överläkare neurologikliniken, Karolinska Sjukhuset

Mikaela Luthman,
Överläkare ASIH, Stockholms Sjukhem

Referenser:

Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. R.G. Miller, C.E. Jackson, E.J. Kasarskis, et al Neurology 2009;73;1218-1226

EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. Peter M. Andersen, Sharon Abrahams, Gian D. Borasio et al European Journal of Neurology 2012;19;360-375

