Oslo universitetssykehus

# ALS - Amyotrofisk Lateral Sklerose

## Informasjon til pasienter og pårørende

## INFORMASJON TIL PASIENTER OG PÅRØRENDE

Denne brosjyren er utarbeidet av lege, sykepleier, sosionom, ergoterapeut, fysioterapeut og klinisk ernæringsfysiolog ved Oslo universitetssykehus Ullevål. Vårt håp er at den vil bidra til å besvare noen av de spørsmål mennesker, som er direkte berørt av sykdommen ALS, stiller seg. Den er ikke ment å erstatte den direkte kontakten mellom pasienter, pårørende og sykehusets personale, men skal være et supplement.

**Hilsen ALS-teamet**
**Oslo universitetssykehus, Nevrologisk avdeling Ullevål**

## INNHOLDSFORTEGNELSE


| | |
|---|---|
| Hva er ALS | side 4 |
| Hvilke muskler rammes av ALS | side 4 |
| To typer ALS | side 5 |
| Symptomer ved ALS | side 5 |
| Hvor hyppig er ALS | side 6 |
| Er ALS arvelig | side 6 |
| Hva skyldes ALS | side 7 |
| Kan sykdommen behandles | side 8 |
| Ernæring | side 10 |
| Kommunikasjon | side 10 |
| Respirasjon | side 11 |
| Fysisk aktivitet og fysioterapi | side 11 |
| Tekniske hjelpemidler | side 12 |
| Boligtilpasninger | side 12 |
| Sosionomtjeneste | side 13 |
| Sykepleie ved ALS | side 13 |
| Si fra om dine behov | side 13 |
| ALS-teamet ved Nevrologisk avdeling, UUS | side 14 |
| ALS-teamet | side 15 |

## HVA ER ALS

Sykdommen ALS ble første gang beskrevet i midten av forrige århundre av den kjente franske nevrologen Charcot. De tre bokstavene ALS er en forkortelse for Amyotrofisk Lateral Sklerose.

**Amyotrofisk** betyr muskelsvinn. Ved ALS blir musklene mindre og svakere.

**Lateral** betyr «ved siden av». Dette ordet henspeiler på at sidestrengene i ryggmargen skadesved denne sykdommen. I ryggmargens sidestrenger ligger nervefibre som bringer nerveimpulser til musklene.

**Sklerose** betyr arrvev. Ved ALS blir nerveceller borte, og det dannes i stedet arrvev.

Ved ALS skjer en gradvis svekkelse og tap av nerveceller som har til oppgave å bringe signaler fra hjernen til musklene. Dette tapet av nerveceller rammer både hjernen, hjernestammen og ryggmargen. Musklene som mister sin nerveforsyning blir gradvis svakere og tynnere.

## HVILKE MUSKLER RAMMES AV ALS

Ikke alle muskler rammes av ALS. Det er kun såkalt tverrstripet muskulatur som blir rammet. Muskulaturen i tarm og urinveier berøres ikke av sykdommen. Det betyr at fordøyelse og urinveier fortsetter å fungere selv om kroppen svekkes. Hjertet har tverrstripet muskulatur, men rammes likevel ikke av sykdommen. Lukkemusklene rundt endetarm og urinrørsåpning svekkes ikke. Seksualfunksjon er intakt og man beholder kontrollen over urin og avføring.

## TO TYPER ALS

Fagfolk snakker ofte om «bulbær ALS» og «spinal ALS», eller ALS med «bulbær start» og ALS med «spinal start». Ved «bulbær ALS» rammes i første rekke muskler som får sin nerveforsyning fra den nedre delen av hjernestammen, som forbinder ryggmargen med resten av hjernen. Det er da særlig muskler i svelget, tungen og ganen som rammes. Dette merkes ved at det blir vanskelig å snakke, tygge mat og svelge.

Ved «spinal ALS», eller «ALS med spinal start», rammes først og fremst muskler som får nerveforsyning fra ryggmargen. Dette er muskler i armer, skuldre, ben, rygg, brystkasse og mage.

De to typene ALS er ikke to forskjellige sykdommer, men to ulike varianter av samme sykdom. Pasienter som får de første symptomer i form av talevansker vil oftest få svekkelse av muskler i armer og bein senere i sykdomsforløpet. Det er også vanlig at pasienter som først merker symptomer i armer eller bein etter hvert får svekkelse i tunge og svelg.

## SYMPTOMER VED ALS

De fleste pasienter merker de første symptomer i form av svekkelse i en arm, et bein eller som utydelig tale. Det første tegnet på at noe er galt kan være en tendens til å snuble, fordi beinet svikter.

ALS er en sykdom som progredierer. Det betyr at symptomene forverres. En del pasienter vil etter hvert ha vanskeligheter med å gå fordi beina blir svake, og det kan også bli vanskelig å bruke armene. Lammelser i svelget fører til vansker med å svelge mat og drikke. Det kan også bli vanskelig å svelge spytt, slik at det oppstår tendens til sikling.

Mange pasienter med ALS merker at musklene blir stivere. De fleste legger også merke til såkalte fasciculasjoner. Fasciculasjoner er et medisinsk uttrykk for leamus. Enkelte muskelfibre trekker seg da sammen, slik at det kan sees et bølgende muskelspill under huden. Dette er et normalt fenomen, men hos pasienter med ALS opptrer det mye sterkere i muskler som er blitt tynne og svake. Fasciculasjoner i muskler som ikke er svake og tynne er ikke tegn på sykdom. Fasciculasjoner skyldes at muskelfibre, som er i ferd med å miste sin nerveforsyning, trekker seg sammen på en ukoordinert og unormal måte.

Svekkelse av intellektuelle funksjoner er oftest ikke noe problem ved ALS. Hos de fleste forblir evnen til å tenke, huske, føle og forstå intakt. En spesiell demensform – frontotemporal demens – er i sjeldne tilfeller kombinert med ALS. Oftest fremkommer da demenssymptomene først i sykdomsforløpet. Sansene - syn, hørsel, lukt, smak eller evnen til å føle berøring - blir ikke svekket.

## HVOR HYPPIG ER ALS

ALS er en sjelden sykdom. I en by med 500 000 innbyggere vil omtrent 12 personer få sykdommen hvert år. Det er mulig sykdommen har blitt litt hyppigere de senere år.

## ER ALS ARVELIG

Svaret er i de aller fleste tilfeller nei. Det finnes noen få slekter hvor ALS arves fra generasjon til generasjon. Disse utgjør omlag 10% av samtlige pasienter med ALS. Noen av de genene som forårsaker arvelig ALS har blitt kartlagt. Ved Oslo universitetssykehus Ullevål er det mulig å ta en blodprøve og få undersøkt om man har den vanligste formen for arvelig ALS. Slektninger av pasienter som lurer på om de er bærere av dette arveanlegget kan også få utført denne testen.  Dersom ikke nære slektninger av den syke også har ALS, kan man imidlertid gå ut fra at sykdommen sannsynligvis ikke er arvelig. Det betyr at risikoen for at barn, søsken og barnebarn skal få sykdommen er like liten som for andre mennesker: 2,5/100 000, som er svært lavt.

## HVA SKYLDES ALS

Ved ALS går nerveceller som sender signaler til musklene til grunne. Årsaken til dette er ukjent. Man har gjennom årene undersøkt en rekke faktorer: Infeksjonssykdommer, svikt i immunforsvaret, forgiftning med tungmetaller og andre miljøgifter, overdreven fysisk aktivitet - uten å finne noen årsak. Det eneste unntaket er noen få tilfeller av arvelig ALS, der det foreligger et genetisk avvik (mutasjon). Den hyppigste mutasjonen forekommer i et gen som koder for et enzym som er involvert i kroppens omsetning av visse metaller (Kopper/zink superoxid dismutase 1, SOD1) Det må imidlertid understrekes at avviket i genet for dette enzymet kun finnes i et lite fåtall av ALS-pasientene, og som oftest der det foreligger mange tilfeller av ALS i slekten. De senere år har også mutasjoner i andre gener blitt kartlagt.

Det er holdepunkter for at en aminosyre - glutamat - kan være sentral i sykdomsprosessen. Glutamat forekommer også i nervesystemet hos friske mennesker, og har en viktig funksjon i hjernen. Hos en del ALS-pasienter finnes glutamat i økt konsentrasjon rundt nervecellene, og det er redusert mengde av et protein som transporterer bort glutamat. Dette spiller antagelig en rolle i sykdomsprosessen. Vi kjenner imidlertid ennå ikke til hva som gjør at glutamat finnes i økt mengde ved ALS. Det er ikke noe som tyder på at dette har noe med kostholdet å gjøre. Heller ikke har man funnet holdepunkter for at livsstilen for øvrig bidrar til at noen får ALS.
Det forskes intenst for å avdekke årsakene til ALS. Nevrologisk avdeling, Oslo universitetssykehus Ullevål, er involvert i forskningsprosjekter som har dette formålet. Det kan derfor tenkes at du som pasient blir spurt om å delta i et slikt prosjekt. Det er selvfølgelig helt frivillig å delta i slike prosjekter.

## KAN SYKDOMMEN BEHANDLES

Vi kjenner ennå ikke til noen medisin som stopper utviklingen av ALS eller helbreder den. Den eneste medisinen som bremser utviklingen av sykdommen noe er Rilutek, som virker ved å hemme den skadelige effekten av glutamat. Effekten av medisinen er imidlertid ganske liten, og medikamentet kan ha bivirkninger, som oftest i form av diaré og økt stivhet i muskulatur. Det må derfor vurderes nøye i hvert enkelt tilfelle om slik behandling skal startes. En rekke andre medikamenter har blitt testet ved ALS. I de senere år har interessen for såkalte vekstfaktorer vært stor. Dessverre har imidlertid verken insulin-lik vekstfaktor, hjerne-derivert vekstfaktor eller ciliær nevrotrop vekstfaktor vist seg å ha effekt ved ALS. Kreatin, vitamin E, koenzym Q, litium og en rekke andre stoffer brukes av noen med ALS, men disse substansene har ikke noen sikker effekt på sykdomsforløpet. Flere studier har vist at medisiner, som man håpet skulle være effektive, har hatt motsatt effekt og ført til raskere utvikling av sykdommen. Vi anbefaler derfor å være tilbakeholdne med å bruke slike stoffer, men understreker at dette selvfølgelig er pasientens eget valg og at vi ønsker å ha en helt åpen og fordomsfri kommunikasjon rundt bruken av alternativ og eksperimentell behandling.

Det forskes for tiden på muligheten for å behandle ALS-lignende sykdommer med såkalte stamceller, som forskerne håper kan erstatte syke nerveceller. Dette er imidlertid ikke noen seriøs behandlingsmulighet for pasienter med ALS noe sted i verden. En rekke private laboratorier i utlandet tilbyr stamcellebehandling og rapporterer om gode resultater ved ALS, men disse kan dessverre ikke regnes som seriøse.

Årsaken til at vi ikke er dyktigere til å behandle ALS er sannsynligvis at vi vet for lite om sykdomsprosessen og dens årsaker. Det foregår intens forskning på dette – også i Norge – og forhåpentlig vil forskningen bidra til bedre behandlingsmuligheter i framtiden.

*At sykdommen ikke kan helbredes betyr ikke at helsevesenet er uten tilbud.*

## ERNÆRING

Det er ingen spesielle kostråd ved ALS. Det er viktig å ha et variert kosthold for å få nok av alle næringsstoffer. Å få nok energi og væske er den største utfordringen, spesielt for pasienter med bulbær ALS, da disse får problemer med å tygge og svelge. Klinisk ernæringsfysiolog kan gi gode råd.

Det er viktig å forebygge at man "svelger vrangt", da dette øker faren for lungebetennelse. Ved tygge- og svelgevansker kan du få praktiske råd om konsistens på mat og drikke. Ved vektnedgang gis råd om hvordan man kan berike maten for å få nok energi og næringsstoffer. Hvis matinntaket ikke dekker næringsbehovet fører dette til underernæring. Underernæring kan oppleves i form av tretthet, dårlig humør, muskelsvekkelse og svekket immunforsvar. For lite væske kan gi tretthet, hodepine, seigt slim og hard avføring.

Ved store svelgeproblemer eller om store deler av dagen går med til spising, bør man vurdere å få noe eller all næringen gjennom en sonde. Man får da lagt en slange gjennom magen og rett inn i magesekken. Denne kalles PEG (perkutan endoskopisk gastrostomi). Dette er et lite inngrep der man bare trenger lokalbedøvelse, men ikke narkose. PEG-sonden vil ikke synes utenpå klærne, og pasienten kan fortsatt spise og drikke på vanlig måte, men nå bare det han eller hun orker eller har lyst på. De fleste pasienter og pårørende kan selv lære å betjene den. Pasienten får ferdigblandet sondemat på blå resept på apoteket eller levert direkte hjem fra firma.

## KOMMUNIKASJON

Pasienter med bulbær ALS får talevansker på grunn av at musklene som brukes når en snakker blir svakere. Det begynner med noe utydelig tale, og kan utvikle seg slik at det blir vanskelig for andre å forstå hva som sies. ALS-teamet samarbeider med logoped som vi kan henvise til for trening. Logopeden trener artikulasjon og pusteteknikker som kan hjelpe en slik at talen holder seg tydeligere noe lengre, men en kan ikke trene opp igjen svak muskulatur.

Det finnes en rekke kommunikasjonshjelpemidler som kan være aktuelle når talen blir for anstrengt og vanskelig å forstå. Det er fra enkle, små skrivemaskiner til mer avansert datautstyr. Ergoterapeuten i teamet vil, sammen med pasient og pårørende, finne ut hvilke hjelpemidler som vil være mest hensiktsmessige. Hjelpemidlene lånes ut av NAV/Hjelpemiddelsentralen.

## RESPIRASJON (PUSTEFUNKSJON)

Pasienter med ALS kan få vansker med å puste fordi pustemusklene svekkes. For noen kan det være aktuelt å bruke en maskin som hjelper til med pusten (respirator). Respiratoren kan koples til pasienten gjennom en maske over nesen og/eller munnen, eller gjennom et hull i halsen (trakeostomi). Begge disse formene for pustehjelp kan forlenge livet og bedre livskvaliteten. Ved tilkopling gjennom hull i halsen kan livslengden i noen tilfelle økes betydelig (flere år). Dette er imidlertid et vanskelig spørsmål, fordi sykdommen vil fortsette å utvikle seg. Slik behandling må derfor drøftes nøye med pasient og pårørende før den startes.

## FYSISK AKTIVITET OG FYSIOTERAPI

Fysisk aktivitet er viktig for at sirkulasjon og funksjon vedlikeholdes best mulig. Ved hjelp av tøyninger kan lengden på muskler og sener opprettholdes slik at man unngår innskrenket bevegelighet og leddsmerter. Man kan ikke trene seg frisk av ALS, men fysisk aktivitet er heller ikke skadelig.  Mest mulig normalt aktivitetsnivå uten å trette seg ut er en god rettesnor. Noen har behov for veiledet trening hos fysioterapeut, mens andre har glede av aktiviteter på egen hånd. Fysioterapeuten kan også gi råd og være med å tilpasse hjelpemidler som letter hverdagen.  Hvis pustemusklene svekkes vil fysioterapeuten kunne hjelpe med råd og veiledning om forskjellige pusteteknikker. Disse vil hjelpe til å bedre pustekapasiteten og gjøre det lettere å få opp slim. I de tilfeller hvor hostekraften er betydelig svekket, kan man vurdere om en hostemaskin (cough assist) kan være til hjelp.

## TEKNISKE HJELPEMIDLER

De fleste har et ønske om å klare seg selv så lenge som mulig.

Svakhet i armer og/eller ben vil ofte føre til at det blir vanskeligere å mestre daglige gjøremål. Det finnes en rekke hjelpemidler som kan gjøre disse oppgavene noe lettere. Hjelpemidlene kan også ha til hensikt å spare på energien, slik at en orker mer i løpet av dagen. For eksempel kan en rullestol gjøre det lettere å komme seg ut på kino, en tur i butikken eller lignende. Med en elektrisk rullestol kan man komme seg frem på egen hånd.

Eksempler på hjelpemidler er; Spesialbestikk, når grepet rundt vanlig bestikk ikke lenger er så fast. Skjærekniver med spesialgrep som krever mindre kraft. Utstyr til bad og toalett når balansen svikter, eventuelt ganghjelpemidler eller en arbeidsstol med høyderegulering på kjøkkenet, for å spare krefter når middagen skal lages.

Noen hjelpemidler får man gratis som varig lån fra NAV/Hjelpemiddelsentralen. Små hjelpemidler som bestikk for eksempel må en kjøpe selv.

Ergoterapeuten vil kunne si noe om hvilke muligheter som finnes og bistå med formidling og søknad.

## BOLIGTILPASNINGER

Hvordan man bor har særlig betydning for hvordan man fungerer i det daglige, hvis muskelsvekkelsen rammer armer og ben. Når gangfunksjonen er redusert, har det for eksempel stor betydning hvilken adkomst det er til boligen. Det er også viktig å ha hjemmet praktisk tilrettelagt for å mestre de daglige gjøremålene så lenge som mulig. Ergoterapeuten kan gi råd og hjelp om hvordan dette kan gjøres. For eksempel kan terskler, som er vanskelige å forsere, fjernes eller det kan være aktuelt å bytte ut badekaret med dusj. Man kan få økonomisk støtte til de forandringene som må gjøres pga. funksjonshemming. Dette er behovsprøvd - avhengig av husstandens økonomi.

## SOSIONOMTJENESTE

Kronisk sykdom kan føre med seg personlige og praktiske problemer det kan være vanskelig å håndtere selv. Det kan bli behov for ulike tiltak for å mestre den nye situasjonen både for pasient og pårørende. Avdelingens sosionom kan bistå med hjelp til å bearbeide den nye livssituasjonen gjennom samtaler, råd og veiledning. Sosionomen har oversikt over og kan formidle kontakt med det aktuelle hjelpeapparatet.

Sosionomen kan også gi råd om rettigheter, stønader og ytelser etter bla. Folketrygdloven og Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester m.m.. Folketrygdloven regulerer statlige ordninger som for eksempel sykepenger, arbeidsavklaringspenger, uføretrygd, alderspensjon. Ytelsene er de samme uansett hvor man bor i landet. Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester regulerer regelverket som dreier seg om rett til bolig og rett til omsorgstjenester for eksempel hjemmehjelp, hjemmesykepleie, omsorgslønn og personlig assistent. Det kan om nødvendig gis bistand ved søknader.

## SYKEPLEIE VED ALS

Pasienter som har ALS vil møte ALS-sykepleier både på Nevrologisk sengepost og ved ALS-poliklinikken. Sykepleieren vil kunne gi personlig veiledning, oppfølging og svare på spørsmål. Hvis det skulle bli behov for hjelp hjemme, kan sykepleieren bidra med å formidle dette til bydelen.

Nevrologisk avdeling har lang erfaring i å hjelpe mennesker med ALS, og andre vil kunne svare når ALS-sykepleier ikke er til stede.

## SI FRA OM DINE BEHOV

Det er viktig at pasient eller pårørende tar kontakt med ALS-teamet når noe er vanskelig. Det er best å ta tak i problemer i en tidlig fase slik at det ikke blir så stort, og innleggelse i sykehus eller sykehjem kan unngås. Hvis du ikke vet hvem av oss det er riktig å kontakte,

kan du ringe til koordinator som vil videreformidle til riktig person. Foruten kontakt med personalet ved sykehuset er det viktig å ha nær kontakt med primærhelsetjenesten. Vi oppfordrer derfor alle pasienter med ALS til å oppsøke sin fastlege så snart som mulig. Vi vet av erfaring at det kan oppstå problemer som fastlegen er den nærmeste og beste til å hjelpe med, og at hjelpen blir bedre dersom fastlegen har rukket å bli kjent med pasienten og sykdommen.

## ALS-TEAM VED NEVROLOGISK AVDELING, OSLO UNIVERSITETSSYKEHUS ULLEVÅL

Ved Nevrologisk avdeling, Oslo universitetssykehus Ullevål har vi en tverrfaglig gruppe med fysioterapeut, ergoterapeut, klinisk ernæringsfysiolog, nevrolog, sosionom og sykepleier som alle har kunnskaper og erfaring med denne sykdommen. Vi vil prøve å legge forholdene best mulig til rette for pasienter med ALS og deres pårørende. Vi tilbyr oppfølging ved avdelingens poliklinikk, som oftest med kontroll hver 3. måned. Da treffer du nevrolog, sykepleier, fysioterapeut og ergoterapeut i teamet, men resten av teamet er også tilgjengelig og kan treffes ved behov.  Vi er også tilgjengelig for spørsmål mellom kontrollene og vi formidler kontakt med din bydel, som har ansvar for omsorg og pleie av sine beboere. Vi tilbyr undervisning, råd og veiledning for de ansatte i hjemmetjenesten.

## ALS-TEAMET

| | | |
|---|---|---|
| Ergoterapeut/koordinator | Tove Worren | tlf. 22119291 |
| Fysioterapeut | Åse Paust | tlf. 22118618 |
| Kl. ernæringsfysiolog | Ingerid Øvreås | tlf. 22119216 |
| Nevrolog | Olaf Aaserud eller Ryaz Yaseen | |
| Sosionom | Inger Nord | tlf. 22118657 |
| Sykepleier | Trine-Marie W Lie | tlf. 22119149 |
| Nevrologisk sengepost | | tlf. 22119149 |

Revidert utgave juni 2012
Nevrologisk avdeling – Oslo universitetssykehus Ullevål
Trykk: Møklegaard Print Shop AS - www.mprint.no

Oslo universitetssykehus

www.oslo-universitetssykehus.no

Oslo universitetssykehus består av de tidligere helseforetakene Aker universitetssykehus, Rikshospitalet (inkl. Radiumhospitalet) og Ullevål universitetssykehus. Post til foretaksledelsen: Oslo universitetssykehus HF, Postboks 4950 Nydalen, 0424 Oslo. Sentralbord: 02770. Oslo universitetssykehus eies av Helse Sør-Øst RHF.