

Akut försämring av ALS

Caroline Ingre, M.D. Ph.D.

Specialist in neurology, Head of ALS section, Department of Neurology, Karolinska University Hospital

Post doc, Department of Clinical Neuroscience, Karolinska Institute

2017-05-12



**Karolinska
Institutet**

KAROLINSKA
University Hospital

ALS med försämrade symtom

Akut försämring av sjukdomen pga

- infektion,
- stress,
- hypoventilation pga slem eller hypersaliv eller progredierande sjukdom,
- malnutrition

OBS om pat fortfarande äter en del själv-misstänk pneumoni- ta temp, var frikostig med rtg och antibiotikabehandling!

Bedöm hur mycket mat patienten får i sig, inte OM de äter, utan HUR LÅNG tid och HUR STORA portioner! Pat minskar successivt portionerna och märker inte att de får i sig för lite näring. Väg!!

Pat upplever inte själva att de får dålig diafragmafunktion! De kan både ha nedsatt hoststöt och svalgdysfunktion-i kombination med ökat slem!

- Slemsug
- Inhalera

ALS med försämrade symtom

Vid svaghet i andningsmusklerna uppkommer andnöd, man blir kortandad och använder auxillära andningsmuskler.

Pat upplever inte alltid andnöd, utan kan bli tröttare och slöare, eller få huvudvärk

OBS! PEF kan läcka! Kan ha svårt att blunda, att truta med munnen, att blåsa upp kinderna.

- AF
- auxillär andning
- saturation –
men tänk på att om pat inte ventilerar ordentligt, så kan O₂ vara bra, men CO₂ för högt
- Blodgas!

AF kan spegla den höga CO₂ halten och verka "bra" (lugn och jämn)

Vid andningsinsufficiens behöver ALS patienterna ventilationshjälp!

Ventilationshjälp vid ALS

Icke-invasiv ventilation (NIV= non invasiv ventilering)



Figure: A noninvasive ventilation mask.
From Nature Reviews Neurology 12,
526–538 (2016)

ALS – Fall

72-årig kvinna med ALS inkommer till akuten med feber och lågt sittande buksmärtor. Bor i hemmet med sin make. Sitter i rullstol eller ligger i sängen. Kan tala och kommunicera, men artikulerar dåligt.

Status:

Temp 38,4 grader

BT 114/72

Sat 88%

Får 1 L syrgas och stiger till 90%

Konstateras 450 ml urin i blåsan, KAD sättes. Tappas på 1000 ml. Bukont försvinner.

Pat börjar desaturera till <90%. Syrgasen höjs till 2,5 L. Sjunger lite i medvetande.

FRÅGA: Vad gör du nu? Hur tolkar vi patientens status?

Interaktiva frågor

Vad gör du nu?

- Blodgas?
- DT hjärna?
- Lab inkl CRP?

Rätt svar är **blodgas**

Den visar pH 7,25 pCO₂ 13

(pH 7,35-7,45)

(pCO₂ >6 =högt)

Interaktiva frågor

Vad gör du nu?

- DT hjärna?
- Lab inkl CRP?
- Sänker syrgasen?

Sänker syrgasen!

ALS – Fall

Pat fortsatt nedsatt medvetande.

Ny blodgas tages. Visar $p\text{CO}_2$ 13,5. BE11. pH 7.22

Försök till NIV görs, men pat blir hypoton. NIV-behandlingen avslutas

Beslut om 0 HLR tas.

Lab väs ua, ingen feber.

DT thorax/buk beställs.

FRÅGA: Vad gör vi nu? Hur tolkar vi patientens status?

ALS – Fall

Blodgas pCO₂ 13,5. BE 11. pH 7.22

(pH 7,35-7,45)

(pCO₂ >6 =högt)

(BE -3 +3 = normalt)

BE 11 är inte rimligt att anta att det skett akut, utan speglar en kronisk resp insuff=underventilation

Vid sådan situation måste man vara väldigt försiktig, då pH driver andningen

När BE stiger (i respons till för mycket CO₂, då blir pat buffrad. Men om vi ökar syrgasen och pat samlar på sig mer CO₂ och pat redan är buffrad, då svarar inte längre buffertsystemet. Det innebär att trots högt BE (buffer) så är pat ändå sur. Således räcker inte högt BE längre!

ALS – Fall

Trots NIV sjunker pat i medvetande och ingen egentlig effekt på $p\text{CO}_2$

Blodgas visar $p\text{O}_2$ 8,8 och $p\text{CO}_2$ 15.

Syrgas trappas ut

Beslut tas om enklare form av NIV. Pat svarar initialt på behandling, men avlider på avdelningen

Det vi glömde var att koppla på vätska och beslutet om enklare form av NIV kom försent. Man kan i dessa fall minska motståndet ut men ha full effekt på syret in.

Intubera ALS- patienter eller inte??