

Bilaga 15 – Nutrition och sväljsvårigheter

Syfte och mål

Syftet med denna bilaga är att ge praktisk vägledning till vårdpersonal om hur sväljsvårigheter och nutritionsproblem vid ALS identifieras och behandlas. Målet är att förebygga viktnedgång, aspiration, undernäring och därmed relaterad mortalitet genom tidiga, välkoordinerade insatser från logoped, dietist och övriga teammedlemmar.

Sväljsvårigheter

Personer med nytillkomna sväljsvårigheter kopplar inte alltid samman hosta och harkling med felsväljning. Utför en noggrann sväljanamnes eftersom sväljsvårigheter kan förbli oupptäckta om patienten spontant anpassar sin kost till mjukare mat utan att reflektera över förändringen.

Ta proaktiv kontakt med logoped och dietist för att:

- förebygga viktnedgång och aspirationspneumoni
- anpassa kostsammansättning, konsistens, bolusstorlek och sväljmanövrar
- optimera sitt- och huvudpositionering samt hjälpmedel i måltidssituationen (i samarbete med arbetsterapeut/fysioterapeut).

Sväljbedömning

I sväljbedömningen kan följande ingå:

- instrumentella bedömningar
- kranialnervsstatus för kranialnerver involverade i sväljning (V, VII, IX, X och XII)
- kliniska sväljtest av olika konsistenser och mängder – Test Of Mastication And Swallowing Solids (TOMASS) (1) och The Timed Water Swallow Test (TWST) (2) är validerade hos friska individer. Vid ALS bör resultaten därför tolkas med försiktighet och sättas i relation till klinisk bedömning och övriga fynd
- självskattningsformulär gällande ät- och sväljsvårigheter: [ÄT-10 - Bedömning av ät/sväljförmåga](#) (3)

Instrumentella bedömningar

Tidig instrumentell bedömning ger en baslinje för framtida jämförelser och kan även visa på svårigheter som exempelvis tysta aspirationer, det vill säga felsväljning utan hostreaktion, , som inte framkommit i anamnesen (4).

Instrumentella bedömningar görs för att:

- få detaljerad information om faryngeal sväljfas
- bedöma hur effektiv sväljningen är
- utvärdera säkerheten i sväljningen vid olika konsistenser och bolusmängder
- upptäcka tyst aspiration vilket kan öka risken för luftvägsinfektioner
- utvärdera om sväljningen underlättas vid användning av kompensatoriska tekniker (till exempel huvudböckning/chin tuck)
- på ett pedagogiskt sätt visa patient, närstående och eventuella personliga assistenter hur patientens sväljning fungerar.

De instrumentella bedömningarna ger en ögonblicksbild av sväljning under kontrollerade former. Intervjua patient och närstående ingående, eventuellt kompletterat med en måltidsobservation, för att få utökad information om eventuella risker i måltidssituationen i patientens vardag.

De vanligaste instrumentella bedömningsmetoderna vid sväljsvårigheter vid ALS är flexibel endoskopisk undersökning av sväljningen (FUS) och terapeutisk sväljröntgen.

Flexibel endoskopisk undersökning av sväljning

FUS visar svalget före och efter sväljning samt eventuell felsväljning eller retention. Undersökningen genomförs ofta av logoped (5).

Gör en avvägning mellan vad undersökningen kan tillföra för patienten och dennes eventuella obehag eftersom FUS är en invasiv undersökning. Patienter med spasticitet eller ökade reflexer kan ha svårt att genomgå en FUS. Överväg i första hand terapeutisk sväljröntgen i dessa fall.

Terapeutisk sväljröntgen

Terapeutisk sväljröntgen, även kallad logopedassisterad sväljröntgen, är en icke-invasiv instrumentell bedömning som visar sväljningen i genomlysning från mun till gastroesofageala övergången (5). Vid ALS är det vanligt med svårigheter i den orala fasen, där terapeutisk sväljröntgen ger mest information.

Radiolog utreder esofageala sväljsvårigheter med röntgen över farynx-esofagus.

Behandling och insatser

Ge rekommendationer om konsistensanpassning, kropps- och huvudpositionering, presentationssätt och bolusstorlek efter sväljanamnes och bedömning. Uppdatera rekommendationerna kontinuerligt i takt med förändringar i patientens sväljförmåga. Följ de definitioner och terminologi som tagits fram av The International Dysphagia Diet Standardisation Initiative ([IDDSI](#), [ramverk på svenska](#)) vid konsistensanpassning.

Expiratorisk motståndsandning (EMST) med start i tidigt skede kan vara till nytta för patienter med ALS. EMST kan bidra till att fördröja funktionsförlust relaterad till sväljförmåga och hoststöt (6).

Förskrivning av förtjockningsmedel görs vid behov av dietist.

Munhälsa

Erbjud patienten [Läkarintyg vid långvarig sjukdom eller funktionsnedsättning, Socialstyrelsen](#) enligt 3 a § tandvårdsförordningen (1998:1338). Vid ALS räcker det att en läkare bekräftar diagnosen.

Remittera med hög prioritet de patienter som har betydande orala problem till tandläkare, specialisttandvård eller orofacialt team. Åtgärder relaterade till munhälsa sköts ofta av tandvården och kan innefatta till exempel utbildning av assistenter eller boendepersonal i anpassad munvård. De kan även ge tips om underlättande redskap vid munvård, nedslipning av tänder eller anläggning av material för att hålla bort kinder och tunga från tänderna.

Använd ROAG (Revised Oral Assessment Guide) för bedömning av munhälsa (7).
Mer information finns i [Munhälsa, Vårdhandboken](#).

Laryngospasm

Laryngospasm är en övergående kramp i stämbandsnivå. Den kan utlösas vid en retning av stämbanden och kan inträffa både i vaket och sovande tillstånd. Vid ALS kan det ofta bero på felsväljning av små mängder saliv eller på reflux, men ofta vet man inte exakt vad som är utlösande (8).

Uppmana patienten att behålla lugnet och andas långsamt medan krampen pågår. En del kan uppleva det som lindrande att dricka små klunkar vatten under pågående laryngospasm. Informera om att höjd huvudända kan bidra till att minska frekvensen, om reflux antas vara utlösande (9).
Förslag på läkemedel mot laryngospasm finns i bilaga 10 - Farmakologisk behandling.

Nutrition

Undervikt och viktnedgång

Viktförlust, låg vikt och undernäring ökar mortaliteten vid ALS. Även en mindre viktnedgång försämrar överlevnaden (11). Viktnedgång är vanligt tidigt i sjukdomsförloppet, även utan bulbära symtom (10, 11). Var proaktiv och utvärdera vikt, BMI och viktförändring redan under utredningsfasen och följ upp regelbundet.

The European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN) rekommenderar att nutritionsbehandlingen vid ALS i första hand ska förebygga viktnedgång och i vissa fall även främja en måttlig viktuppgång (11). Ett högre BMI och ökad fettmassa är associerat med ökad överlevnad vid ALS och Behandlingsmålet blir därför ett BMI på 25 eller mer, dock inte högre än 35. Rekommendationen grundar sig på ett U-format samband där både undervikt och uttalad obesitas är associerade med sämre prognos (10, 11). Övervikt kan försvåra mobilisering och andning genom ett

ökat bukomfång. Ökat bukomfång kan dock bero på flera faktorer, till exempel muskelsvaghet eller aerofagi under NIV-behandling.

Viktnedgång vid ALS är ofta multifaktoriell och beror vanligen på en kombination av:

- minskat energiintag – aptitlöshet, tidig mättnad och dysfagi
- sekundära orsaker – depression, oro, obstipation eller illamående
- hypermetabolism – ökad basalmetabolism hos en del av patienterna (12).

När flera av dessa faktorer samverkar blir det svårt att bibehålla eller öka kroppsvikten, även med energi- och proteintät kost.

Nutritionsbehandling

Involvera dietist i ALS-teamet så snart viktnedgång eller ätproblem uppstår, även före diagnosbesked. Dietist kan med fördel träffa patienten tidigt i sjukdomsförloppet för information och planering av nutritionsbehandling, även innan nutritionsproblem uppkommit.

Fokusera nutritionsbehandlingen initialt på att förebygga viktnedgång och undervikt. Minska även risken för aspirationspneumoni och luftvägsstopp vid dysfagi.

Behandlingen innefattar vanligen råd om:

- lämpliga livsmedel och tillagningsmetoder utifrån ordinerad konsistensanpassning
- tätare måltidsordning med fler måltider i mindre portioner
- energirik kost
- användning av energirika nutritionsprodukter, till exempel näringsdryck, samt ordination eller förskrivning av dessa
- enteral och vid behov parenteral näringstillförsel.

Det saknas stark evidens för att ovanstående åtgärder påverkar sjukdomsprogress, överlevnad eller livskvalitet vid ALS (11, 13, 14). Eftersom ofrivillig viktnedgång är särskilt negativt vid ALS rekommenderas de ändå då de är etablerade metoder för att motverka viktnedgång. Anpassa åtgärder efter patientens nutritionsproblem, livssituation och önskemål.

Enteral näringstillförsel och gastrostomison

För att förebygga viktnedgång blir enteral näringstillförsel ofta nödvändig. Vid ALS är gastrostomison förstahandsval som tillförselväg (15, 16). Vid akuta situationer, till exempel vid mycket lågt peroralt intag av mat och vätska, kan nasogastrisk sond användas tillfälligt.

Samtal och beslut om gastrostomison

Inled samtal om enteral näringstillförsel och gastrostomison tidigt. Andningspåverkan kan försvåra eller omöjliggöra ingreppet, vilket gör att beslut om gastrostomison ibland behöver fattas innan nutritionsbehovet är uttalat (11). Informera patienten om:

- fördelar med en tidigt placerad gastrostomison
- potentiella risker med sen inläggning
- att enteral näringstillförsel och gastrostomison inte påverkar förmågan att äta eller dricka.

Påverkan på andning eller kognition är inte per definition kontraindikationer, men kräver extra överväganden. Rekommendera inte gastrostomison vid förväntad överlevnad på mindre än 30 dagar (15, 16).

Ta ställning inför remiss till typ av nutritionssond. Välj i första hand perkutan endoskopisk gastrostomison (PEG) eller radiologiskt inlagd gastrostomison (RIG), beroende på tillgänglighet och lokal expertis. Vid särskilda förhållanden, till exempel kraftigt nedsatt magsäckstömning eller avvikande anatomi, kan andra varianter bli aktuella (15, 16).

Operation och hemgång

Anlägg gastrostomi inom slutenvården och starta upp enteral näringstillförsel med upptrappningsschema under vårdtiden. Säkerställ att följande är planerat eller fastställt innan hemgång:

- skötsel och byte av gastrostomison
- tillförsel av enteral näring. Egenvårdsbedömning genomförd och egenvårdsintyg skrivet vid egenvård
- Hantering av oplanerade händelser, till exempel obrukbar gastrostomison.

Dietist med kunskap om ALS ska ordinera och följa upp enteral näringstillförsel.

Parenteral näringstillförsel

Överväg parenteral näringstillförsel om enteral näringstillförsel inte är möjlig. Parenteral näring räknas som läkemedel och förskrivs av läkare i samråd med teamets dietist.

När patienten väljer att avstå från behandling

Patienten kan välja att avbryta eller avstå från enteral eller parenteral näringstillförsel. Anpassa i dessa fall råd om mat- och vätskeintag för att:

- minska obehag och risker vid dysfagi
- bibehålla livskvalitet.

Dokumentera patientens beslut tydligt för att undvika åtgärder som strider mot patientens vilja.

Nutrition vid livets slutskede

Vid livets slutskede behöver nutritionsbehandlingen omprövas eftersom målen med behandling och patientens behov förändras. Anpassa insatser efter patientens önskemål och bedömda nytta. Ta beslut om nutritionsbehandling i dialog med patient och närstående (17).

Följ patienter med enteral eller parenteral näringstillförsel extra noga i detta skede, med tätare utvärdering av tillstånd och behandling. Näringstillförsel fram till dödsögonblicket är generellt inte gynnsamt (18).

Referenslista för Bilaga 15 - Nutrition och sväljsvårigheter

1. Hägglund P, Blom S, Thoden P, Karlsson F. The Test of Masticating and Swallowing Solids (TOMASS): Normative data for two crackers available in the Scandinavian and international markets. *International journal of speech language pathology*. 2021;23(3):329–37.
2. Hägglund P, Karlsson P, Karlsson F. The Timed Water Swallow Test (TWST): Normative data on swallowing capacity for healthy people aged 60 years and older. *Int J Speech Lang Pathol*. 2023 Aug;25(4):479-485. doi: 10.1080/17549507.2022.2096925. Epub 2022 Jul 12. PMID: 35819269.
3. Plowman EK, Tabor LC, Robison R, Gaziano J, Dion C, Watts SA, et al. Discriminant ability of the Eating Assessment Tool-10 to detect aspiration in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurogastroenterology and motility*. 2016;28(1):85–90.
4. Higo R, Tayama N, Nito T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris, nasus, larynx*. 2004;31(3):247–54.
5. Eek E, Arenaz Bua B. ABC om Orofaryngeal dysfagi. [Internet]. *Läkartidningen*. 2021;118:20140. [Citerad 13 feb 2025]. Hämtad från: <https://lakartidningen.se/klinik-och-vetenskap-1/medicinens-abc/2021/04/abc-om-orofaryngeal-dysfagi/>
6. Rogus-Pulia NM, Plowman EK. Shifting Tides Toward a Proactive Patient-Centered Approach in Dysphagia Management of Neurodegenerative Disease. *American journal of speech-language pathology*. 2020;29(2S):1094–109.
7. Andersson P, Hallberg IR, Renvert S. Inter-rater reliability of an oral assessment guide for elderly patients residing in a rehabilitation ward. *Special care in dentistry*. 2002;22(5):181–6.
8. Gotesman RD, Lalonde E, McKim DA, Bourque PR, Warman-Chardon J, Zwicker J, et al. Laryngospasm in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & nerve*. 2022;65(4):400–4.
9. Murry T, Sapienza C. The role of voice therapy in the management of paradoxical vocal fold motion, chronic cough, and laryngospasm. *The Otolaryngologic Clinics of North America*. 2010 Feb;43(1):73-83.
10. Janse van Mantgem MR, van Eijk RPA, van der Burgh HK, Tan HHG, Westeneng HJ, van Es MA, et al. Prognostic value of weight loss in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*. 2020;91(8):867–75.
11. Burgos R, Bretón I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clinical nutrition (Edinburgh, Scotland)*. 2018;37(1):354–96
12. Bjelica B, Bartels MB, Hesebeck-Brinckmann J, Petri S. Non-motor symptoms in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current state and future directions. *Journal of neurology*. 2024;271(7):3953–77.

13. Sulistyo A, Abrahao A, Freitas ME, Ritsma B, Zinman L. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane database of systematic reviews. 2023;2023(8):CD004030.
14. Ludolph AC, Dorst J, Dreyhaupt J, Weishaupt JH, Kassubek J, Weiland U, et al. Effect of High-Caloric Nutrition on Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Annals of neurology*. 2020;87(2):206–16.
15. Arvanitakis M, Gkolfakis P, Despott EJ, Ballarin A, Beyna T, Boeykens K, Elbe P, Gisbertz I, Hoyois A, Mosteanu O, Sanders DS, Schmidt PT, Schneider SM, van Hooft JE. Endoscopic management of enteral tubes in adult patients - Part 1: Definitions and indications. *European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) Guideline. Endoscopy*. 2021 Jan;53(1):81-92.
16. Svensk gastroenterologisk förening. Nationell Riktlinje om handläggning av perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG) och andra perkutana nutritionssonder [Internet]. Svensk gastroenterologisk förening; 2023. [citerad 4 februari 2025]. Hämtad från: <https://svenskgastronterologi.se/kunskap/handlaggning-av-perkutan-endoskopisk-gastrostomi-peg-och-andra-perkutana-nutritionssonder-nationell-riktlinje/>
17. Regionala cancercentrum i samverkan. Nationellt vårdprogram palliativ vård [Internet]. Regionala cancercentrum i samverkan; 2023. [citerad 11 februari 2025]. Hämtad från: <https://kunskapsbanken.cancercentrum.se/diagnoser/palliativ-varld/varldprogram/>
18. Eljas Ahlberg E, Axelsson B. End-of-life care in amyotrophic lateral sclerosis: A comparative registry study. *Acta neurologica Scandinavica*. 2021;143(5):481–8.