

Bilaga 9 – Farmakologisk behandling

Personer med ALS har ofta multifaktoriella symtom som kräver en helhetssyn för att möjliggöra effektiv lindring. Behandlingen omfattar både farmakologiska och icke-farmakologiska insatser och behöver anpassas till symtombild, sjukdomsskede, samsjuklighet och patientens totala livssituation.

Denna bilaga beskriver vanliga farmakologiska behandlingsprinciper vid ALS. Val av preparat, dosering och uppföljning behöver anpassas till regionala rekommendationer, gällande produktinformation och individuell klinisk bedömning. Rekommendationerna i denna bilaga är baserade på både klinisk erfarenhet och internationell evidens (1–3).

Neuroprotektivt läkemedel

Riluzol

Riluzol är det hittills enda godkända neuroprotektiva läkemedlet i Sverige. Verkningsmekanismen är inte helt klarlagd men antas bland annat vara relaterad till hämning av glutamatmedierad neurotoxicitet, där förhöjda glutamatnivåer bidrar till celldöd.

Riluzol förlänger sannolikt medianöverlevnaden med cirka 2–3 månader och har en liten gynnsam effekt på sjukdomsprogression och funktion (4,5). Senare populationsbaserade och andra real-world-data har dock rapporterat större skillnader i medianöverlevnad, i storleksordningen 6–19 månader (6-8).

Inled behandling med riluzol i samband med diagnosbesked. Indikationen är godkänd för alla typer av ALS. Tidig insättning av riluzol eftersträvas för bästa effekt. Patienter med diagnosen primär lateralskleros (PLS) behandlas i regel inte med riluzol.

Substansen finns i beredningsformerna tablett och mixtur. Rekommenderad dos är 50 milligram två gånger per dag. Erfarenhetsmässigt kan dosen halveras med viss bibehållen effekt vid samtidig njursjukdom eller besvärande biverkningar såsom illamående, fatigue eller magbesvär. Dosen kan då tillfälligt sänkas och riluzol sättas ut under en period för att sedan trappas upp till fulldos igen.

Ta blodprovskontroller enligt rekommendationerna kring riluzol: [Riluzol, FASS](#).

Symtomatisk behandling

Information om allmän symtomatisk behandling finns i [Nationellt vårdprogram palliativ vård, Kunskapsbanken RCC](#).

Information om andningsrelaterade symtom finns i Kliniskt kunskapsstöd ALS – handläggning vid andningspåverkan.

Salivläckage

Salivläckage är ett vanligt symptom som kan vara psykosocialt påfrestande. Tillståndet kan vara svårbehandlat.

Tabell 1. Förslag på läkemedelsbehandling vid salivläckage.

| Läkemedelsgrupp | Läkemedel | Dosering | Kommentar |
|----------------------------|--------------------------|--|---|
| Tricykliska antidepressiva | amitriptylin | 10 mg x 1–4 | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Trappas upp till effektiv behandlingsdos. |
| Antikolinergika | atropin ögondroppar 1 % | 1–5 droppar x 1–4 eller vid behov | <ul style="list-style-type: none">• Sublingual administrering.• Ges vid salivläckage dagtid och muntorrhet nattetid.• Kortvarig effekt som inte sitter i till natten.• Önskad bieffekt kan vara sekretstagnation, vilken kan behandlas med slemlösande och mobilisering. |
| Antikolinergika | hyoscinplåster | 1 mg/72 timmar | <ul style="list-style-type: none">• Transdermal administrering.• Bytesintervallen kan individanpassas. |
| Antikolinergika | hyoscinhydrobromid | 0,3 mg x 2–3 (APL ex temporeberedning) | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Kan användas som alternativ till hyoscyamin. |
| Antikolinergika | glykopyrronium injektion | 0,2 mg/ml 1 ml | <ul style="list-style-type: none">• Subcutan administrering. |

Överväg injektion med botulinumtoxin i spottkörtlar om det förekommer betydande salivläckage kontinuerligt över dygnet. Behandlingen utförs av läkare med erfarenhet inom området, gärna ultraljudslett. Anlägg PEG eller RIG före denna behandling eftersom botulinumtoxin kan förvärra dysfagi.

Strålbehandling av spottkörtlarna används endast i särskilda fall och kan vara aktuellt för noggrant selekterade patientgrupper. Det finns risk för besvärliga biverkningar i form av strålreaktion.

Bronkialsekret och sekretstagnation

Information om icke-farmakologisk behandling och läkemedelsbehandling av bronkialsekret och sekretstagnation finns i Kliniskt kunskapsstöd ALS – handläggning vid andningspåverkan.

Laryngospasm

Laryngospasm kan vara ett obehagligt och ångestskapande symtom. Det är viktigt att informera patienten, närstående samt assistenter om att symtomet går över spontant. Första åtgärd är att identifiera möjliga utlösande faktorer och , om möjligt, undvika dessa. Utlösande faktorer kan vara starka lukter, stark mat, rök men också saliv mot larynx samt gastroesofagal reflux.

Tabell 2. Förslag på läkemedelsbehandling vid laryngospasm.

| Läkemedel | Dosering | Kommentar |
|-----------|--------------------|--|
| baklofen | 10–40 mg per dygn | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Trappas upp långsamt.• Var observant på biverkningar. |
| diazepam | 2–5 mg vid behov | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Vid svår spasm, ge subkutant eller intravenöst. |
| oxazepam | 10–25 mg vid behov | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering. |
| omeprazol | 10–20 mg x 1 | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Kan övervägas vid gastroesofagal reflux. |

Affektlabilitet

Affektlabilitet med symtom som pseudobulbär affekt eller emotionell instabilitet är vanligt vid ALS och ska inte förväxlas med depression.

Informera patienter med ALS och närstående om vad affektlabilitet kan innebära.

Tabell 3. Förslag på läkemedelsbehandling vid affektlabilitet

| Läkemedel | Dosering | Kommentar |
|--------------|--------------|---|
| citalopram | 10–40 mg x 1 | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Max 20 mg x 1 hos patienter över 65 år. |
| mirtazapin | 15–45 mg | Tas med fördel till natten. |
| amitriptylin | 10 mg x 1–4 | <ul style="list-style-type: none">• Tas till natten.• Lämplig vid samtidig sialorré. |

Vid utebliven eller otillräcklig effekt kan andra preparat bli aktuella, till exempel dextrometorfan, men då som licensläkemedel och under särskilda villkor.

Muskelkramper

Muskelkramper kan vara svårbehandlade och smärtsamma.

Tabell 4. Förslag på läkemedelsbehandling vid muskelkramper

| Läkemedel | Dosering | Kommentarer |
|---------------|--------------------|---|
| magnesium | 250 mg 1 x 2–4 | Peroral administrering. |
| diazepam | 2–5 mg till natten | Peroral administrering. |
| karbamazepin | 100 mg x 1–4 | Peroral administrering. |
| levetiracetam | 250 mg x 2 | Peroral administrering som trappas upp vid behov. |

Spasticitet

Läkemedelsbehandling av spasticitet kombineras med icke-farmakologiska åtgärder, där fysioterapi har en framträdande roll.

Tabell 5. Förslag på läkemedelsbehandling vid spasticitet

| Läkemedel | Dosering | Kommentar |
|---|----------------------------------|---|
| baklofen | 10–75 mg/dygn | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Trappas upp långsamt.• Var observant på biverkningar. |
| tizanidinhydroklorid | 2–18 mg/dygn | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Licenspreparat.• Var observant på biverkningar, framför allt sedering. |
| diazepam | 2–5 mg till natten eller 1 x 2–3 | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering. |
| klonazepam, tablett eller orala droppar | 0,5 mg x 1–2 | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Trappas upp. |
| gabapentin | 100 mg x 3 | <ul style="list-style-type: none">• Peroral administrering.• Trappas upp. |

Ge botulinumtoxininjektion i mindre muskler som komplement i enstaka fall, men då i första hand på smärtindikation. Undvik injektion i större muskelgrupper, eftersom både andning och bålstabilitet kan påverkas.

Smärta

Kartlägg typ av smärta för att kunna erbjuda rätt behandling. Ofta är smärtan multifaktoriell. Kombinera farmakologiska åtgärder med icke-farmakologiska, där fysioterapi har en framträdande roll. Diskussion inom ett multidisciplinärt team specialiserat på smärta rekommenderas.

Ge farmakologisk behandling enligt orsak och enligt regionernas rekommendationslistor. Vid uttalad muskelatrofi och svaghet är det vanligt med lednära, muskuloskeletala smärtor. Smärtor i samband med muskelkramper och spasticitet eller neurogena smärtor kan förekomma.

Behandla med opioider eller bensodiazepiner vid behov för att lindra smärta, andnöd eller oro. Beakta läkemedlens potentiella bieffekter vid dosering och ge i proportion till symtomens svårighetsgrad. Ordinera låg dos initialt. Utvärdera och justera dosen vid behov, med små steg. Konsultera specialiserad palliativ kompetens vid behov.

Depression och ångest

Vid depression och ångest är den icke-farmakologiska behandlingen central. Förmedla samtalskontakt mellan patient och medlemmar ur ALS-team (kurator, sjuksköterska eller annan teammedlem). Ta även kontakt med psykolog eller med psykiatrisk enhet vid behov.

Vid depression, överväg SSRI eller SNRI enligt regionala rekommendationslistor och gällande produktinformation.

Överväg behandling med följande vid ångest:

- SSRI/SNRI enligt regionernas rekommendationslistor
- hydroxizin och prometazin.

Sömnsvårigheter

Identifiera och behandla bakomliggande orsaker till sömnsvårigheter. Rikta behandlingen mot den eller de faktorer som bidrar till sömnstörningen, till exempel oro, depressiva besvär, smärta, muskelkramper, spasticitet eller andningsbesvär.

Blåsbesvär och tarmdysfunktion

Blåsbesvär i form av täta trängningar förekommer och kan i vissa fall vara uttalade. Ta kontakt med uroterapeut. Överväg suprapubisk kateter om patienten har uttalade blåsbesvär.

Tabell 6. Förslag på läkemedelsbehandling vid blåsbesvär.

| Läkemedel | Dosering | Kommentar |
|------------|-------------|-------------------------|
| mirabegron | 50 mg 1 x 1 | Peroral administrering. |
| tolterodin | 2 mg x 2 | Peroral administrering. |

Tarmdysfunktion i form av obstipation eller analsfinkterinkontinens är vanligt. Behandla obstipation med till exempel makrogol eller annan laxantia, profylaktisk behandling kan övervägas. Överväg kolostomi vid uttalad analsfinkterinkontinens eller obstipation där läkemedelsbehandling inte har effekt.

Förebyggande av djup ventrombos

Det kan finnas en ökad risk för djup ventrombos (DVT) hos patienter med ALS (10). Denna ökade risk beror på minskad mobilitet och pares i extremiteter. Rekommendera icke-farmakologiska metoder såsom fysioterapi, kompressionsstrumpor och högläge för benen vid vila. Det finns inte tillräcklig evidens för förebyggande behandling med antikoagulantia (1).

Referenslista Bilaga 9 – Farmakologisk behandling

1. European Academy of Neurology (EAN) guideline on the management of amyotrophic lateral sclerosis in collaboration with European Reference Network for Neuromuscular Diseases (ERN EURO-NMD) 2024 Eur J Neurol. 2024 Jun;31(6):e16264.
2. CMAJ 2020 November 16;192:E1453-68. Doi: 10.1503/cmaj.191721 Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis,
3. NICE. Motor neurone disease: assessment and management 2016 [cited 2025- 04-22]. Available from: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42>.
4. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. ALS/Riluzole Study Group. N Engl J Med. 1994;330(9):585-591.
5. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Cochrane Database of Systematic Reviews 2012, Issue 3. Art. No.: CD001447.
6. Hinchcliffe M, Smith A. Riluzole: real-world evidence supports significant extension of median survival times in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Degener Neurol Neuromuscul Dis. 2017 May 29;7:61-70. doi: 10.2147/DNND.S135748. PMID: 30050378; PMCID: PMC6053101.
7. Andrews JA, Jackson CE, Heiman-Patterson TD, Bettica P, Brooks BR, Piro EP. Real-world evidence of riluzole effectiveness in treating amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2020 Nov;21(7-8):509-518. doi: 10.1080/21678421.2020.1771734. Epub 2020 Jun 23. PMID: 32573277.
8. Vasta R, Ombelet F, Hobin F, Manera U, Ammar AC, Caravaca Puchades A, et al. Real-world prognostic role of riluzole use in ALS: a multi-center study from PRECISION-ALS. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2025;26(Suppl 1):50–60.