

## Pasienter med nevromuskulær sykdom og respirasjonssvikt - avklaring og behandling

Gjelder for: Hele SiV  
Dokumenttype: Retningslinje  
Sist endret: 26.08.2021

### 1. HENSIKT

Sikre at pasienter med alvorlige nevromuskulære sykdommer med påfølgende respirasjonssvikt får tilstrekkelig informasjon for å sikre god kvalitet og medvirkning i beslutningsprosesser. Se [Samvalg](#)

### 2. ANSVAR

Nevrolog  
Lungelege/Barnelege  
Anestesilege  
Palliativt team

### 3. FREMGANGSMÅTE

Helsepersonell ved SiV skal sette pasienten og pårørende i stand til å ta et valg mellom aktiv livsforlengende behandling ved hjelp av Langtids Mekanisk Ventilasjon (LTMV) slik som; Continuous Positive Airway Pressure (CPAP), Bilevel Positive Airway Pressure (BiPAP), eventuelt trakeotomi, og oppfølging/palliativ behandling.

For å bedre det tverrfaglige samarbeide til pasienten, pårørende og de ansattes beste, er det viktig å avklare roller i behandlingen og samtidig få oversikt over støttepersoner i fagmiljøet.

#### Informasjon til pasienten og pårørende:

Informasjon og samtaler med pasient og pårørende skal gjennomføres med utgangspunkt i å oppnå best mulig livskvalitet for pasienten. Med tanke på at det kan være svært utfordrende for pasienten å få med seg all informasjon i forbindelse med en krevende sykdom skal de oppfordres til å ha med en pårørende til konsultasjoner.

**Nevrolog** har det medisinskfaglig ansvar for oppfølging og behandling av den nevrologiske grunnsykdommen, og skal i tillegg;

- informere pasient og pårørende på et tidlig og «egnet» stadium om forventet utvikling av respirasjonssvikt.
- Journalføre informasjon og dokumentasjon av kommunikasjon med pasient og pårørende.
- journalføre pasient og pårørendes reaksjoner og meninger/tanker vedrørende respirasjonssvikt og bruk av LTMV.
- Tidlig informere pasient og pårørende om at pasienten henvises til lungelege for undersøkelse, oppfølging og videre informasjon om respirasjonssvikt og LTMV
- henviser til seksjonens ALS-sykepleier. Poliklinisk konsultasjon med ALS sykepleier sammen med fagsykepleier fra MOV for tidlig å få en oversikt over pasientens totale helsetilstand.
- gjennomføre tverrfaglige møter 6 ganger i året (se tverrfaglige møter)
- ansvarlig nevrolog må innkalle og informere en stedfortreder dersom vedkommende selv ikke har anledning til å delta på tverrfaglige møter.
- Ansvar for innleggelse vedrørende tverrfaglig vurdering

**Lungelege** har det medisinfaglig oppfølging ift. pasientens respirasjon/respirasjonssvikt samt informasjon vedrørende LTMV og eventuelt tracheotomi og invasiv ventilasjon, og skal i tillegg;

- ta opp viktige temaer på polikliniske konsultasjoner og journalføre dette i Dips
- henvise til trakeostomi og innstille hjemmerespirator i samarbeid med anestesilegene der det er aktuelt.
- delta på tverrfaglige møter med nevrologer 6 ganger i året (se tverrfaglige møter)
- følge opp pasienten på lungepoliklinikk sammen med sykepleier fra MOV
- ansvarlig lungelege må innkalle og informere en stedfortreder dersom vedkommende ikke selv har anledning til å delta på tverrfaglige møter.

#### **Poliklinisk oppfølging/tverrfaglig innleggelse:**

- Det tilstrebes å kalle inn til både nevrologisk og lungemedisinsk poliklinikk samme dag.
- Dersom pasienten ikke møter/avbestiller bør pasienten få en ny prioritert time inne 4 uker og kontaktes pr. telefon for å avklare årsak til fravær. Dette dokumenteres via telefonnotat i Dips av vedkommende som kontakter pasienten.
- Tverrfaglige innleggelser avtales på tverrfaglige møter, og nevrologisk sengepost benyttes.
- Nevrologisk seksjon har ansvar for innkalling og informere lungeseksjon og andre relevante seksjoner om tidspunkt 1 til 2 uker i forkant av innleggelsen. Informasjonen sendes som gul lapp i Dips.

#### **Tverrfaglige møter:**

- Møte mellom behandlende nevrolog, lungelege og anestesilege, palliativt team, personell på habiliteringen samt annet relevant helsepersonell skal gjennomføres på alle nevromuskulære pasienter der man forventer at det kan utvikles respirasjonssvikt og/eller situasjoner der man ser utfordringer som bør drøftes tverrfaglig.
- Pasienter meldes til møteleder ved hjelp av gul lapp i Dips **senest en uke før møtet** til ALS-sykepleier.
- Relevante fagpersoner innkalles i Outlook, møtet finner sted etter avtale.
- Ansvarlig lungelege og nevrolog skriver tverrfaglig notat i Dips på egne pasienter om hva som er diskutert og planen fremover. Journaldokumentet markeres som tverrfaglig møte.
- I forkant av møtene har ALS sykepleier ansvar for å skaffe informasjon om hva de ulike kommunene kan tilby av helsehjelp til disse pasientene inkludert LTMV behandling.

#### **Kritisk informasjon:**

Nevrolog, lungelege og barnelege **skal** oppdatere kritisk informasjon basert på siste polikliniske konsultasjon. I kritisk informasjon skal det dokumenteres:

- dersom pasienten ikke ønsker tracheotomi med respiratorbehandling eller annen form for LTMV
- dersom pasienten ikke ønsker tracheotomi med respiratorbehandling eller annen form for LTMV, men kortvarig respiratorbehandling ved eventuelt annen akutt innsatt sykdom
- dersom pasienten ønsker tracheotomi med respiratorbehandling eller annen form for LTMV

Kritisk informasjon linkes opp til et notat som gjør rede for beslutningsgrunnlaget, dette dokumenteres også i kjernejournal.

### **Medisinsk Overvåking:**

Bistå med praktisk informasjon til pasienter som er i en beslutningsfase og eller trenger informasjon om et liv med LTMV. De skal bistå der man ser utfordringer og være en støttefunksjon. Utredning ved forverret tilstand /status endret, der det planlegges tracheostomi og eller LTMV.

### **For Habiliteringen (barn og voksen) gjelder følgende:**

- Pasient og pårørende skal informeres på et tidlig og «egnet» stadium dersom det forventes å utvikle respirasjonssvikt. Henvises til lungelege ved behov.
- Samtale rundt invasiv ventilasjon skal gjennomføres både ved barnehabilitering og ved ung/voksen habilitering når det er klinisk indikasjon for dette.
- Pasientens reaksjoner og meninger/tanker vedrørende respirasjonssvikt og LTMV skal journalføres. Ansvarlig lege/kontaktlege skal orienteres.
- Pasient og pårørende skal informeres om at pasienten videre henvises til lungelege for undersøkelse, oppfølging og videre informasjon om respirasjonssvikt og LTMV.
- Journalføre informasjon og dokumentasjon av kommunikasjon med pasient og pårørende i Dips.

### **Tverrfaglige møter Barnehabilitering:**

Ved innleggelser PED, grunnet større respirasjonsutfordringer, kontaktes ansvarlig lege/fys fra Barnehabiliteringen av PED, disse deltar da på det ukentlige tverrfaglige «torsdagsmøtet» til PED, på SiV. Videre oppfølging avtales da mellom avdelingene vedrørende aktuelle barn.

### **Palliativt team:**

Pasienten kan henvises palliativt team der man ser behov for informasjon om palliasjon og avsluttende behandling. Palliativt team bør inngå som naturlig del av tilbudet under innleggelser for tverrfaglig vurdering. Palliativt team ved SiV bistår som rådgivere og yter praktisk bistand med symptomlindring, herunder har mulighet for hjemmebesøk.

### **Dokumentasjon:**

- Polikliniske konsultasjoner journalføres i Dips av ansvarlige nevrologer og lungeleger.
- LTMV bør være tema på konsultasjoner. I de tilfeller det ikke er klinisk indikasjon for å ta dette opp med pasienten skal det journalføres.
- Pasientens synspunkter på dette skal fremkomme tydelig i notatet. Det må være mulig å gjennomføre et minimum av kommunikasjon med pasienten for å iverksette invasiv respiratorbehandling dvs at pasienten må beherske bruk av kommunikasjonsverktøy.
- Dersom pasienten ikke ønsker tracheostomi **SKAL** dette anføres som CAVE i Dips.

### **Etiske problemstillinger:**

Støtte og råd både til pasient og helsepersonell kan sikres ved å ta opp spesielt utfordrende forhold i Klinisk Etisk Komite (KEK).

### **Akutte problemstillinger:**

Dersom det ikke foreligger en konkret plan for behandling og pasienten kommer inn med akutt respirasjonssvikt, må behandlende lege umiddelbart eller så snart det er mulig, innkalle til tverrfaglig møte for å drøfte videre oppfølging.

#### 4. GENERELT

Det er viktig at pasient og pårørende får god informasjon om alle elementer rundt pasientomsorgen som kommunen kan tilby før de blir presentert en aktuell invasiv respiratorbehandling. Behandlingsvalg skal være basert på nyansert og kunnskapsbasert informasjon i samråd med helsepersonell og i tråd med nasjonale retningslinjer. En 24-timers invasiv respiratorbehandling ved progredierende grunnsykdom stiller betydelige krav til både pasient, pårørende og ivaretagelse av den respektive kommune (Helsedirektoratet, 2012).

Nevromuskulære sykdommer har mange underdiagnoser. Basert på store studier av nevromuskulære sykdommer kan disse undergrupper som hovedregel anbefales langtidsmekanisk ventilasjon LTMV. Herunder ligger både invasiv og non-invasiv ventilasjon inklusiv munnstykkebehandling:

- Duchenne muskedystrofi
- Myopater (Dystrofia myotonica)
- Andre muskeldystrofier (Limb Girdle, Fascioscapulohumeral dystrofi, Nemalin myopati)
- Spinal muskelatrofi (SMA)
- Følgetilstander etter poliomyelitt
- Ryggmargskade
- Amyotrofisk lateralsklerose(ALS)
- Andre nevromuskulære sykdommer (CP etc.)

ALS står allikevel i en særstilling fordi invasiv respiratorbehandling hos denne pasientgruppen i større grad enn ved andre undergrupper av nevromuskulære sykdommer hos voksne, reiser etiske problemstillinger. Invasiv respiratorbehandling ved ALS kan lindre symptomer på en meningsfull måte, men kan også forlenge lidelsene. Slik behandling hos pasienter med ALS kan være en stor utfordring for pasient, pårørende og helsepersonell. Diskusjonen omkring utfordringer og ulemper ved valg av trakeostomi-kanyle som ventilatortilslutning bør være åpen og direkte. Et slikt valg skal planlegges sammen med kommunen i forhold til videre pleie og omsorg. Pasient/pårørende skal på forhånd nøye informeres om pleiebehovet og bivirkninger knyttet til behandlingen. En 24-timers invasiv respiratorbehandling ved raskt progredierende grunnsykdom stiller betydelige krav til både pasient, pårørende og ivaretagelse av den reseptive kommune. Kommunen beslutter hvor hjelpen kan gis, det kan alternativt være i heldøgnsbemannet omsorgsbolig eller sykehjem. Kommunen kan ikke pålegges å gi tjenesten i pasientens hjem, dersom dette ikke anses forsvarlig. Forholdet mellom pasient og pårørendes forventninger og reelt tilbud fra kommunen må klargjøres (Helsedirektoratet, 2012)

#### 5. INTERNE REFERANSER

- [1.6.3.1.8.2](#) [Kritisk informasjon - Registrering i pasientjournalen \(DIPS og kjernejournal\)](#)  
[1.6.4.1.1.1](#) [Samvalg](#)

#### 6. EKSTERNE REFERANSER

Helsedirektoratet. (2012). *Nasjonal faglig retningslinje for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV)*. Oslo Retrieved from <https://helsedirektoratet.no/retningslinjer/nasjonal-faglig-retningslinje-for-langtids-mekanisk-ventilasjon-ltmv>.

Helsepersonelloven (1999). Lov om helsepersonell m.v. (LOV-1999-07-02-64). Hentet fra <https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1999-07-02-64>

Pasient – og brukerrettighetsloven (1999). Lov om pasient – og brukerrettigheter (LOV-1999-07-02-63). Hentet fra <https://lovdata.no/dokument/NL/lov/1999-07-02-63>