

Rekommendationer för vård av patienter med långvarig svår medvetandestörning ("Disorders of Consciousness") efter förvärvad hjärnskada i vuxen ålder

*Alison Godbolt, Ann Sörbo
Rehabdagarna Lund 2014*



Introduktion

- Vissa patienter som överlever en svår förvärvad hjärnskada kan efter en tid öppna ögonen spontant utan att visa något eller endast diskreta tecken på medvetande.
- Sådana tillstånd kallas för "Disorders of Consciousness" (DOC) = "svår medvetandestörning", där ingår:
 1. vegetativt tillstånd (VT) = icke-responsivt vakenhetssyndrom (IRV)
 2. minimalt medvetandetillstånd (MCS).

Bakgrund

- Idag föreligger stora olikheter i Sverige gällande vård av denna till antalet begränsade, men mycket resurskrävande patientgrupp.
- Evidensbaserade nationella rekommendationer skulle kunna
 - säkra god vård
 - stödja en optimal fördelning av resurser
 - ligga till grund för utveckling av vården och förbättra förutsättningar för forskning.



Svensk Förening för Rehabiliteringsmedicin

*Sektion i Svenska Läkaresällskapet
Specialistförening i Sveriges Läkarförbund*

Protokoll

Datum: 2013-05-23

- b. Fråga från Ann Sörbo om ett formellt uppdrag gällande **”Framtagande av kliniska rekommendationer för patienter i vegetativt och minimalt medvetandetillstånd”** (Disorder of Consciousness” (DOC), se förfrågan vidarebefodrat från Sara D-C.

Föreningen ställer sig bakom att ett nationellt dokument tas fram med kliniska rekommendationer för patientgruppen. Lämpligen kan rekommendationerna

presenteras på ett symposium under Rehab veckan. Sammankallande för nätverket är Alison Godbolt, DS

Arbetsgrupp 2013-2014

- **Rehabiliteringsmedicin**
 - Alison Godbolt, Catharina Nygren-DeBoussard, Jörgen Borg (Stockholm)
 - Ann Sörbo (Borås)
 - Trandur Ulfarsson (Göteborg)
 - Marie Lindgren (Linköping)
 - Maud Stenberg (Umeå)
 - Christer Tengvar (Uppsala)
- **Neurologi**
 - Tobias Cronberg (Lund)

- **Med bidrag från**
 - **Etik**
 - Niels Lynoe, Professor i medicinsk etik, (Stockholm)
 - **Neurokirurgi**
 - Lars-Owe Koskinen, Professor/Öl, (Umeå)
 - **Neurofysiologi**
 - Roland Flink, Professor/Öl, (Uppsala)
 - **Neuroröntgen**
 - Anders von Heijne och Evaldas Laurencikas (Stockholm)



Huvudsyfte med gruppens arbete

- **Att ta fram och sprida ett dokument**
 - för nationellt bruk
 - innehållande kliniska rekommendationer för bedömning, behandling och uppföljning av vuxna patienter med misstänkta medvetandestörningar
 - i form av vegetativt tillstånd alt minimalt medvetandetillstånd
 - i det postakuta och kroniska skedet efter förvärvad hjärnskada.

Vilka patienter?

Målgrupp för rekommendationerna

- Vuxna patienter med akut debuterande, förvärvad hjärnskada.
 - Etiologier:
 - trauma
 - anoxi (t ex efter hjärtstopp, drunkningsolycka)
 - hypoperfusion (t.ex pga intraoperativa komplikationer)
 - subarachnoidalblödning
 - intracerebralt hematom
 - hjärninfarkt
 - svåra CNS-infektioner
 - förgiftningar
 - metabola tillstånd
- ”långvarig” ≥ 4 veckor efter hjärnskadan.
- Ej patienter med progressiva sjukdomar, som MS och demens.
- Målgruppen är, i första hand, patienter som har varit friska innan hjärnskadan.

Arbetsättet

- Personligt möte i Stockholm mars 2013
- Flera telefonmöten maj – okt 2013
- Mejlväxling
- Granskning av rekommendationer av neurologiförening och rehabförening
- Artikel inskickad till läkartidningen



Underlag

- systematisk genomgång av litteraturen gällande behandlingsmetoder 2007- 2012
- icke-systematisk genomgång av litteraturen fram till november 2013
- arbetsgruppens samlade erfarenhet
- synpunkter från specialister inom neurokirurgi, neurofysiolog, neuroradiologi, medicinsk etik



Rekommendationerna - struktur

- **FÖRBÄTTRAT UNDERLAG FÖR UTVECKLING AV VÅRDEN**
- **FÖRBEREDELSE INFÖR UTREDNING AV MEDVETANDEGRAD**
- **UTREDNING**
- **BEHANDLING**
- **UPPFÖLJNING**
- **ETIK**



Gradering av rekommendationer

- Starkt forskningsunderlag F (s)
 - minst en högkvalitativ randomiserad kontrollerad studie
 - motsvarar SÍGN nivå A eller B

- Visst forskningsunderlag F (v)
 - minst en studie av acceptabel kvalitet
 - motsvarar SÍGN nivå C eller D

- Expertkonsensus K

FÖRBÄTTRAT UNDERLAG FÖR UTVECKLING AV VÅRDEN

Område	Problem/syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Terminologi	Behov av standardisering.	<p>- Termen "icke-responsivt vakenhetssyndrom" (IRV) ersätter vegetativt tillstånd (VT)</p> <p>- minimally conscious state⁸ (MCS) betecknas "minimalt medvetandetillstånd" (MCS) i svensk dokumentation.</p> <p>- Dessa termer används ej för patienter som ej har genomgått utredning enligt nedan. I väntan på och under utredning används beskrivningen "långvarig medvetandestörning".</p>	K	Användning av IRV ger mindre negativa associationer än VT. Användning av internationellt etablerade termer möjliggör jämförelser av behandling och vidare forskning.
Kodning	Avsaknad av ICD-10 koder, behov av förbättrat statistiskt underlag.	Föreslår anpassning av den sällan använda koden R40,1 ("Stupor"), med ändring i texten till icke-responsivt vakenhetssyndrom alt. minimalt medvetandetillstånd. Används som bidiagnos, med huvuddiagnos relaterad till hjärnskadan.	K	Koder för vegetativt tillstånd och MCS ingår i arbetsversionen ¹¹ av ICD-11

FÖRBEREDELSE INFÖR UTREDNING AV MEDVETANDEGRAD

Område	Problem/syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Insatser som ska föregå en bedömning av medvetandegraden	Risk för feldiagnos ökar vid uteblivna insatser.	Optimering av allmäntillståndet ska föregå bedömning av medvetandegraden. Vård på en enhet som kan erbjuda interdisciplinära insatser och med erfarenhet av patientgruppen rekommenderas.	K	Omfattar medicinsk uppföljning, rehabiliterande omvårdnad och paramedicinska åtgärder. VG se även ruta nedan ang "behandling".



UTREDNING

- Klinisk bedömning
- Kartläggning av radiologiska förhållanden.
- Kartläggning av neurofysiologiska förhållanden.
- Användning av beteendebaserade bedömningsmetoder för diagnostisering av DOC



Utredning – klinisk bedömning

Område	Problem/ syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Kliniskbedömning	Etablerade neurologiska förutsättningar för medvetande	<ul style="list-style-type: none">- Noggrann anamnes och status inkluderande bedömning av hjärnstamsreflexer- Läkemedelsgenomgång	K	Syfte: Fastställa hjärnskadans orsak och utbredning. Utesluta andra sjukdomar som kan påverka medvetandet. Se över medicinering med hänsyn till möjlig påverkan på vakenhet.

Utredning - Kartläggning av radiologiska förhållanden

Område	Problem/ syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Kartläggning av radiologiska förhållanden.	Utesluta behandlingsbara komplikationer såsom hydrocephalus Bidra till kliniskbedömning med uppgifter om skadans utbredning	<ul style="list-style-type: none">- Rutinmässigt förnyad DT hjärna under det postakuta skedet, 1-2 månader efter insjuknandet och därefter vid behov vid klinisk misstanke om hydrocephalus.- För patienter med traumatisk skada eller SAB och fortsatt svår medvetandestörning, rekommenderas även rutinmässigt DT hjärna efter 6-9 månader.- MR hjärna är den bästa metoden för kartläggning av skadeutbredning.	K, F(v)	<ul style="list-style-type: none">- Avancerade avbildningsmetoder (fMRI, DTI och PET), har idag en liten spridning och tillhör huvudsakligen forskning och utveckling. Begränsningar i värdet av metoderna måste beaktas.- Det enda tecknet till potentiellt behandlingsbar hydrocephalus kan vara utebliven förbättring. Ventrikelvidgning i senare skede kan dock utgöras av atrofi eller hydrocephalus. Diskussion med neuroradiolog, rehabiläkare, neurokirurg och i förekommande fall neurolog rekommenderas.

UTREDNING –

Kartläggning av neurofysiologiska förhållanden.

Område	Problem/ syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Kartläggning av neurofysiologiska förhållanden.	Utesluta behandlingsbar epileptisk aktivitet. Bedöma bakgrundsaktivitet för diagnos och prognos. Kartlägga afferenta och efferenta bansystem.	<ul style="list-style-type: none">- EEG bör genomföras under det postakuta skedet. Inkludera om möjligt provokationer med hyperventilation och fotostimulering samt test av reaktivitet.- Undersökningar med "evoked potentials" bör övervägas för att kartlägga förutsättningar för att visa tecken till medvetande.<ul style="list-style-type: none">- SSEP somatosensoriskt retnings svar- VEP visuellt retnings svar- BAEP hjärnstams retnings svar I- MEP motoriskt retnings svar(magnetstimulering)	K, F(v)	<ul style="list-style-type: none">- Digitala EEG registreringar ger möjlighet till frekvensanalyser vilket bör utnyttjas.- Hög densitet EEG är en intressant metod för i första hand bedömning av kognitiva funktioner men tillhör än så länge forskning och utveckling.

UTREDNING - Användning av beteendebaserade bedömningsmetoder för diagnostisering av DOC

Område	Problem/syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Användning av beteendebaserade bedömningsmetoder för diagnostisering av DOC	Minimera risk för feldiagnos.	Standardiserad bedömningskala avsedd för denna patientgrupp bör användas ²⁸ . Upprepade bedömningar krävs för att kunna skilja mellan VT/IRV och MCS ⁸ .	K, F(v)	Bedömningsinstrumentet Coma Recovery Scale-Revised (svensk version) rekommenderas i första hand ²⁸ med bedömning vid 5-10 tillfällen. Feldiagnos i upp till 40% ¹² om inte dessa skalor används. SMART och MATADOC kan användas i vissa fall ^{29, 30} .

Coma Recovery Scale - Revised

- Auditiv funktionsskala
- Visuell funktionsskala
- Motorisk funktionsskala
- Oromotorisk/Verbal funktionsskala
- Kommunikationsskala
- Vakenhetsskala

0-23 poäng

Utbildnings-DVD

JFK COMA RECOVERY SCALE - REVISED ©2004																			
Testprotokoll																			
<i>Detta formulär skall endast användas tillsammans med den svenska versionen av "CRS-R ADMINISTRATION AND SCORING GUIDELINES" vilken tillhandahåller instruktioner för standardiserad administrering av skalan.</i>																			
Patient:				Diagnos:				Etiologi:											
Datum för skada:				Datum för inläggning:															
Datum																			
Vecka				in	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16
AUDITIV FUNKTIONSSKALA																			
4 - Konsekvent rörelse på uppmaning*																			
3 - Reproducerbar rörelse på uppmaning*																			
2 - Lokaliserar ljud																			
1 - Reflexiv blinkning på auditiva stimuli ^a																			
0 - Ingen																			
VISUELL FUNKTIONSSKALA																			
5 - Igenkänning av föremål*																			
4 - Lokalisering av föremål: sträcker sig efter*																			
3 - Visuella följereelser ^{a,b}																			
2 - Fixerar*																			
1 - Reflexiv blinkning på synintryck ^c																			
0 - Ingen reaktion																			
MOTORISK FUNKTIONSSKALA																			
6 - Hanterar föremål funktionellt ^d																			
5 - Automatisk rörelsereaktion*																			
4 - Manipulation av föremål*																			
3 - Lokaliserar smärtsamt stimulus*																			
2 - Flexions mönster ^d																			
1 - Abnorm position																			
0 - Ingen reaktion/slapp																			
ORALMOTORISK/VERBAL FUNKTIONSSKALA																			
3 - Förståeligt tal*																			
2 - Ljudar/munrörelser																			
1 - Orala reflexrörelser																			
0 - Ingen																			
KOMMUNIKATIONSSKALA																			
2 - Funktionell: adekvat ^f																			
1 - Icke-funktionell men med intention*																			
0 - Ingen																			
VAKENHETSSKALA																			
3 - Uppmärksam																			
2 - Ögonöppning utan stimulering																			
1 - Ögonöppning vid stimulering																			
0 - Ej väckbar																			
TOTAL POÄNG																			



Coma Recovery Scale – Revised

svensk auktoriserad version

- **Samarbete mellan Rehabiliteringsmedicin i Uddevalla, Stockholm och Uppsala**

och

- **Sunnaas Sykehus i Norge**
- **Översatt ”enligt konstens alla regler” utifrån den validerade norska versionen (enligt rek upphovsmannen Josef Giacino)**



BEHANDLING - Rehabiliteringsinsatser

Område	Problem/ syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Rehabiliteringsinsatser – initiala perioden	<p>Optimera förutsättningar för att patienten ska kunna visa tecken på medvetande.</p> <p>Förebygga komplikationer.</p> <p>Minimera lidande.</p> <p>Informera anhöriga.</p> <p>Vägledning vid komplex utskrivning</p>	<p>En period av ineliggande vård med insatser från ett interdisciplinärt team (inkluderande specialistläkare) med erfarenhet av patientgruppen.</p> <p>Vid utskrivning från sjukhus ska trygg och patientsäker överföring ske. Gäller omvårdnadsrutiner, paramedicinska rekommendationer och hjälpmedel.</p>	K	<p>- Lokala förutsättningar styr ofta vårdtiden. Det bedöms dock osannolikt att syftet med initiala rehabiliterings-insatser kan uppnås vid vårdtider kortare än 3 veckor.</p> <p>- Angeläget att vid utskrivning överföra kunskap om rehabiliterande omvårdnad, inkl. förebyggande av komplikationer som sekretstagnation, kontrakturutveckling, smärta, trycksår, etc. Likaså viktigt att observation av tecken på förbättring avseende vakenhet och interaktion fortskrider.</p>

BEHANDLING - Läkemedelbehandling

Område	Problem/syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Läkemedelsbehandling	Undvika sedering	Översyn av läkemedellista med utsättning av sederande läkemedel	K	Sedering kan bidra till feldiagnos
	Främja medvetande	<p>Amantadinbehandling bör övervägas för patienter med DOC efter traumatisk hjärnskada och kan övervägas för patienter med DOC efter icke-traumatisk hjärnskada</p> <p>Andra dopaminagonister kan övervägas i enskilda fall.</p> <p>Zolpidembehandling kan övervägas för patienter med DOC oavsett orsak.</p>	<p>K, F(s)</p> <p>K, F(v)</p>	<p><i>Amantadin</i> – (licenspreperat) God evidens (multicenter RCT³¹) för effekt på gruppnivå vid posttraumatisk DOC. Insättning 4-16 veckor efter skadan i samband med övrig neurorehabilitering. Inga säkerställda fördelar vid tidig insättning. Viss evidens finns även för icke traumatisk DOC.</p> <p><i>Zolpidem</i> - God effekt för en minoritet (1/15) av patienter[36].</p> <p><i>Dopaminagonister: Sinemet, Madopark, Bromocriptin:</i> Rimliga teoretiska grunder men mindre bra evidens jämfört med Amantadin och Zolpidem.</p>

BEHANDLING - Deep Brain Stimulation

Område	Problem/ syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Deep Brain Stimulation	Främja medvetande	Endast inom ramar för godkänt forskningsprojekt.	K, F(v)	Fallbeskrivningar ³⁵ och icke-kontrollerade studier ³⁶ . Risk för allvarliga komplikationer.



UPPFÖLJNING

Område	Problem/syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Upptäckt av förbättringar i medvetandegrad även i ett senare skede	<p>Etisk betydelse</p> <p>Möjliggöra introduktion av lämpliga rehabinsatser om patienten återfår förmåga att delta i träning</p> <p>Möjliggöra diagnostik och åtgärd av ev. senkomplikationer</p>	<p>Rek. uppföljning vid behov men minst en gång per år de första 5 åren efter hjärnskadan.</p> <p>Bör inkludera förnyad strukturerad bedömning av medvetandegraden.</p>	K, F(v)	<p>Fynd från uppföljning tas med i ev. diskussion om avslutande av livsuppehållande behandling i senare skede.</p> <p>Flera studier rapporterar att patienter kan komma ur DOC under de första 5 åren efter hjärnskadan. Senare återhämtning har rapporterats men är ytterst sällsynt.</p>

ETIK

Område	Problem/syfte	Rekommendationer	Grad*	Kommentar
Svåra etiska frågor om samtycke, vårbegränsningar, livskvalitet och avslutande av livsuppehållande åtgärder som nutrition och vätsketillförsel.	Stödja vårdgivare och anhöriga i de många etiska frågor som berör patientgruppen	Utifrån befintligt kunskapsläge bedöms det i skrivande stund inte finnas underlag för konkreta rekommendationer. Stort behov av att uppmärksamma etiska frågor vid långvarig medvetandestörning, såväl i samhället i stort som ur sjukvårds- och juridiskt perspektiv. Ett forum för fortsatt samarbete med företrädare för sjukvård, juridik och allmänhet, bedöms angeläget för att möjliggöra konkret vägledning i dessa frågor.	K	Rehabiliteringsmedicinsk kompetens kan utgöra ett stöd i de svåra etiska frågeställningar som kan uppkomma i ett senare skede. Trots vissa olikheter gällande rättssystemen, kan de brittiska nationella rekommendationerna vara vägledande gällande etiska frågor. Där ingår detaljerad information om etik och planering vid livets slutskede. Prolonged Disorders of Consciousness Royal College of Physicians 2013 National clinical guidelines



Socialstyrelsen

SOSFS 2011:7 (M)

Föreskrifter och allmänna råd

Livsuppehållande behandling

Section 4

Ethical and medico-legal issues

<http://www.rcplondon.ac.uk/press-releases/prolonged-disorders-consciousness-%E2%80%93-new-rcp-guidance-help-healthcare-staff-and-famili>



Utmaningar

- Liten patientgrupp med komplexa behov – ett visst patientflöde behövs för att kunna utveckla och bibehålla kompetens
 - Sannolikt ung 30-50 patienter i Sverige i yrkesverksam ålder per år med nyillkommen DOC >3 mån,
efter förvärvad hjärnskada
- Identifiering av patienter som omfattas av rekommendationerna
 - Patienten kan vårdas på vilken akutklinik som helst
- Planering av sjukvården
 - Sängplatser
 - Behövlig kompetens nu och i framtiden
 - Bemanningstätthet
 - Närheten till / samarbete med akutvård
 - Utrustning
- Samarbete mellan sjukvård och andra myndigheter
- Möjligheter till lämplig stimulering och rehabmedicinsk uppföljning under lång tid



Slutkommentar

- Syftet med rekommendationerna:
 - likvärdigt och adekvat omhändertagande.
- Roll för radiologi och neurofysiologi
 - bidrag till diagnostisering och prognostisering.
- Bedömning av medvetandegraden
 - bör föregås av en optimering av patientens allmäntillstånd och
 - bör ske med användning av upprepad, strukturerad bedömning med riktade beteendebaserade bedömningsinstrument.
- Rehabiliteringsinsatser:
 - Tidig interdisciplinär rehabilitering med fokus på identifiering och behandling av komplikationer, mobilisering och strukturerad stimulering.
- Utveckling av vården och kvalitetssäkring:
 - Ett nationellt patientregister enligt aktuella nationella riktlinjer i Storbritannien kan med fördel utvecklas även i Sverige som underlag för utveckling av vården.



Frågor?

