

# Multidisciplinaire Richtlijn ALS

Richtlijnen voor ergotherapie, fysiotherapie en logopedie  
bij patiënten met ALS

## Inleiding

*Auteurs:* J. ten Broek-Pastoor MSc., fysiotherapeut UMC St. Radboud, Nijmegen  
Drs. S. Offeringa, logopedist, spraak-/taalpatholoog AMC, Amsterdam  
J. Oudenaarden, MSc, ergotherapeut Reade, centrum voor revalidatie en reumatologie,  
Amsterdam  
Dr. M. van der Schaaf, senior onderzoeker AMC, Amsterdam. Projectleider Richtlijnen  
project ALS Centrum Nederland

Correspondentieadres: [info@als-centrum.nl](mailto:info@als-centrum.nl)

© 2012 ALS Centrum Nederland

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt, in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch, door fotokopieën, opnamen, of enig andere manier, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van het ALS Centrum Nederland. Het ALS Centrum Nederland heeft als doel om de diagnostiek, zorg en therapie voor mensen met ALS in Nederland te optimaliseren/verbeteren en kennis en ervaring over ALS te verspreiden.

## **Inhoudsopgave Inleiding Multidisciplinaire Richtlijn ALS**

Achtergrond en aanleiding.

Afbakening van de richtlijn.

Beschikbaarheid.

Organisatie van zorg.

Multidisciplinaire behandeling.

Gevolgen van ALS.

De rol van de ergotherapeut, fysiotherapeut en logopedist.

# Inleiding bij de Multidisciplinaire Richtlijn ALS

## Achtergrond en aanleiding

Amyotrofische Laterale Sclerose (ALS) is één van de meest ernstige neurodegeneratieve ziekten. De oorzaak is niet bekend. ALS is een progressieve aandoening van zowel de perifere motorische neuronen van het ruggenmerg en de hersenstam als de centrale motorische neuronen in de motorische cortex. Bij de meeste patiënten (ongeveer 70%) begint de ziekte in de voorhoorn van het ruggenmerg (spinaal debuut). Uitval treedt asymmetrisch op in armen en/of benen. Naast een spinaal debuut is een bulbaire debuut één van de meest voorkomende fenotypes: de patiënten krijgen spraak- en slikproblemen. De grote variatie in de individuele progressie maakt een goede begeleiding met anticipatie op toekomstige problemen noodzakelijk.

De incidentie in Nederland is 1-2 per 100.000 patiënten (ALS Centrum Nederland). Spierkrachtverlies, spierkrampen, fasciculaties en atrofie zijn de meest kenmerkende symptomen. Dit leidt uiteindelijk tot beperkte ambulante, orofaryngeale dysfunctie, gewichtsverlies en ademhalingsproblemen.

De overlevingsduur na het stellen van de diagnose is gemiddeld 1-3 jaar. Ongeveer 20% van de patiënten leeft langer dan 5 jaar. Dit betreft vooral de familiale vorm van ALS en de flail arm variant. Patiënten met een bulbaire debuut hebben een kortere overlevingsduur dan patiënten met een spinale vorm van ALS (ALS Centrum Nederland).

Een belangrijk doel van het ALS Centrum Nederland is het verbeteren van de zorg en begeleiding voor mensen met ALS (*Berg van den L. et al. 2009*). De zorg aan mensen met ALS in Nederland wordt verleend door medici en paramedici (*Berg van den J.P. et al. 2004, 2005*). Richtlijnen expliciteren goed (para-)medisch handelen en bevorderen de kwaliteit van zorg. Voor een aantal paramedische beroepsgroepen, ergotherapie en logopedie, bestaan richtlijnen voor de behandeling van mensen met ALS. Deze zijn echter verouderd en niet onderbouwd met de meest recente literatuur. Voor de fysiotherapeutische behandeling bestaat geen landelijke richtlijn.

Deze Multidisciplinaire behandelrichtlijn is ontwikkeld in opdracht van het ALS Centrum Nederland en bevat aanbevelingen voor ergotherapie, fysiotherapie en logopedie bij mensen met ALS.

## **Afbakening van de richtlijn**

De richtlijn is gericht op het onderzoeken, behandelen en begeleiden van patiënten met ALS. De richtlijn is niet automatisch toepasbaar voor andere neuromusculaire aandoeningen. Een aantal onderdelen van deze richtlijn kan ook toegepast worden in de diagnostiek en behandeling van patiënten met Progressieve Spinale Musculaire Atrofie (PSMA).

## **Doelstellingen van de richtlijn**

Deze richtlijn beoogt een systematisch ontwikkelde leidraad voor optimale ergotherapeutische, fysiotherapeutische en logopedische zorg voor patiënten met ALS te zijn, gebaseerd op de stand van zaken van de wetenschappelijke literatuur en de inzichten binnen de beroepsgroep anno 2011.

Door te werken met behandelrichtlijnen wordt de kwaliteit van de behandeling vergroot en worden de uitkomsten van zorg verbeterd door het:

- Verkrijgen van eenduidigheid binnen en afstemming tussen de paramedische behandelingen van patiënten met ALS.
- Vergroten van kennis over ALS binnen de paramedische beroepsgroepen.
- Het verbeteren van de doelmatigheid van de paramedische zorg voor patiënten met ALS.
- Het bevorderen van multi- en interdisciplinaire samenwerking.
- Het richtinggeven aan onderzoek.

## **Uitgangsvragen**

De uitgangsvragen zijn opgesteld naar aanleiding van een knelpuntenanalyse. De richtlijn geeft antwoord op de volgende globale vragen:

Wat zijn de meest zinvolle ergotherapeutische, fysiotherapeutische en logopedische diagnostische en behandeltechnieken in de ICF domeinen:

- Voor ergotherapie: mobiliteit, zelfverzorging, huishouden, communicatie, belangrijke levensgebieden (werk en economisch leven, zinvolle dagbesteding, maatschappelijk-, sociaal- en burgerlijk leven).
- Voor fysiotherapie: sensorische functies en pijn, ademhalingsstelsel, bewegingssysteem en mobiliteit en zelfverzorging.
- Voor logopedie: mentale functies, stem en spraak, ademhalingsstelsel, spijsverteringsstelsel, communicatie en eten en drinken.

## **Doelgroep/Beoogde gebruikers**

Deze richtlijn van het ALS Centrum Nederland is in eerste instantie geschreven voor ergotherapeuten, fysiotherapeuten en logopedisten die patiënten met ALS behandelen in de eerste, tweede en derde lijn. Daarnaast is de richtlijn informatief voor medici die patiënten met ALS verwijzen en voor andere zorgverleners met wie de fysiotherapeut, ergotherapeut of logopedist samenwerkt.

### **Patiëntenpopulatie**

De richtlijn richt zich op patiënten met ALS in alle fasen van de ziekte. Het gaat om alle patiënten die paramedische diagnostiek en begeleiding/behandeling nodig hebben in de eerste, tweede en derde lijn.

### **Juridische betekenis**

Richtlijnen zijn geen wettelijke voorschriften, maar zoveel mogelijk op bewijs gebaseerde inzichten en aanbevelingen waaraan zorgverleners moeten voldoen om kwalitatief goede zorg te verlenen (*Everdingen 2004*). De aanbevelingen zijn gebaseerd op de gemiddelde patiënt met ALS. Zorgverleners kunnen echter op basis van hun professionele autonomie afwijken van de richtlijn. Wanneer hier sprake van is, dient de professional dit te beargumenteren en te documenteren.

### **Beschikbaarheid**

De 'Multidisciplinaire richtlijn ALS' is digitaal beschikbaar op de website van het ALS Centrum Nederland.

### **Organisatie van de zorg**

Binnen de zorg rondom patiënten met ALS in Nederland is een grote diversiteit in de taakverdeling van de onderlinge ALS-teams. In deze richtlijn wordt een rolverdeling aangegeven die volgens het ALS Centrum Nederland wenselijk is. Binnen de verschillende ALS-teams kunnen er goede redenen zijn om te kiezen voor een andere verdeling van taken. De plaatselijke gewoonten, omstandigheden en mogelijkheden zijn hierin bepalend.

### **Multidisciplinaire behandeling**

In de literatuur wordt het belang van multidisciplinaire zorg voor patiënten met ALS onderstreept en aanbevolen (*Berg van den J.P. 2005, Andersen et al. 2007, Miller et al. 2009*).

Behandeling door gespecialiseerde, multidisciplinaire ALS-teams heeft een positief effect op de overleving en kwaliteit van leven (sociaal functioneren en mentale gezondheid). Uit onderzoek van Chio et al. (2004, in: Andersen et al. 2007) is gebleken dat patiënten die bij een gespecialiseerd multidisciplinair team in behandeling waren minder en kortdurender kliniek bezoeken hadden dan patiënten die niet bij een dergelijk team in behandeling waren. Het ALS Centrum Nederland is van mening dat de zorg voor de patiënt met ALS thuis hoort in een multidisciplinair team. De samenstelling hiervan kan variëren. Het basisteam bestaat uit een revalidatiearts, ergotherapeut, fysiotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker, diëtist, psycholoog. Aan sommige ALS-teams is tevens een ALS verpleegkundige (ALS nurse practitioner) verbonden die het spreekuur voor patiënten met ALS of PSMA ondersteunt. In een aantal RAC's wordt deze functie vervuld door een ALS consulent of

ALS doktersassistente. Op consultbasis kan nauw worden samengewerkt met een maag-, darm-, leverarts, longarts, Centrum voor Thuisbeademing en een orthopedisch technoloog. Enkele ALS-teams in Nederland werken samen met een voedingsteam dat de PEG/PRG plaatsing (Percutane Endoscopische/Radioscopische Gastrostomie) regelt en begeleidt. Het doel van de behandeling door een ALS-team is naast het optimaliseren van de kwaliteit van leven, het optimaliseren van het niveau van functioneren van de patiënt en zijn omgeving. Hierbij moet de nadruk liggen op de zelfstandigheid en de keuzes van de patiënt (Andersen et al. 2007). De gespecialiseerde teams die voldoen aan de kwaliteitscriteria opgesteld door de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN), worden aangeduid als VSN Revalidatie Advies Centra (RAC).

Door algemene kennis van het ziektebeeld en de symptomen is snelle signalering buiten het eigen aandachtsgebied mogelijk. Hierdoor kan via informatie-uitwisseling in het teamoverleg snel gereageerd worden op veranderingen en kan de arts de gewenste andere discipline inschakelen. Wanneer meerdere disciplines bij de zorg rondom een patiënt met ALS betrokken zijn, is het belangrijk dat deze zorgverleners onderling de doelen en werkwijze afstemmen. Wanneer de patiënt alleen in de eerste lijn wordt behandeld, is het belangrijk de zorg van de verschillende (para-)medische disciplines af te stemmen. Regelmatig overleg is essentieel.

Op basis van het protocol 'Revalidatiegeneeskundige behandeling van mensen met ALS' wordt de zorg voor patiënten met ALS onderscheiden in de diagnostische fase, de revalidatie fase en de terminale fase (Berg van den J.P. et al. 1999).

In de *diagnostische fase* heeft de neuroloog de belangrijkste rol in het afhandelen van het diagnostisch proces. Dit proces is afgerond als de definitieve diagnose is gesteld. De neuroloog bespreekt de diagnose met de patiënt en zijn familie en informeert de huisarts. Het enige geneesmiddel waarvan tot nu toe een gunstig effect op het beloop van de ziekte is aangetoond is riluzole (Miller 2007, Orrell 2010). Enkele studies laten zien dat patiënten die riluzole gebruiken langer leven dan de mensen in de controlegroep. Het medicijn verlengt de overlevingsduur gemiddeld met 3 tot 6 maanden. De neuroloog (of de revalidatiearts) kan riluzole voorschrijven.

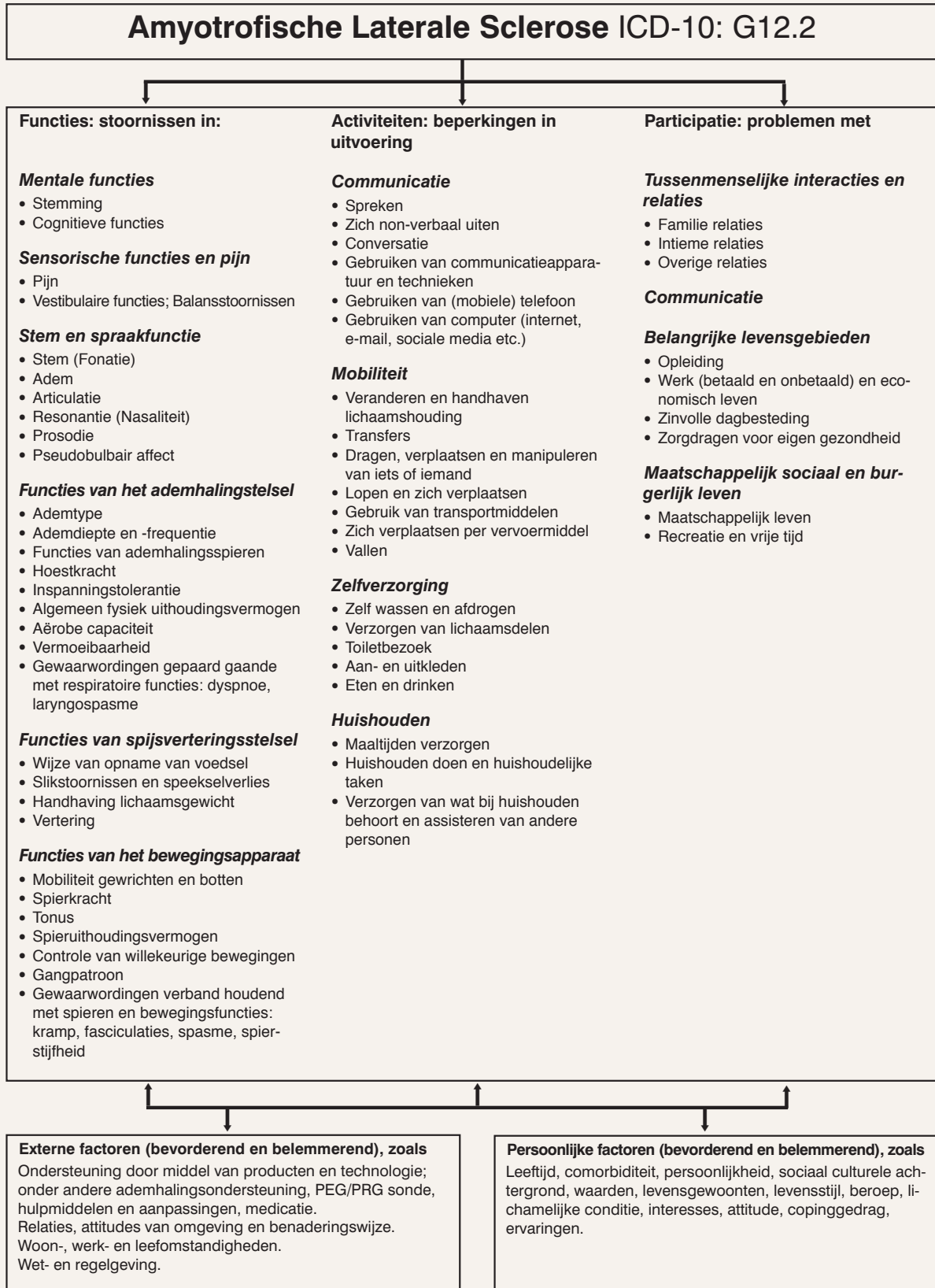
In de *revalidatie fase* coördineert de revalidatiearts de zorg vanuit het multidisciplinair team en krijgt hierdoor inzicht in de functionele beperkingen van de patiënt. De revalidatiearts inventariseert samen met de paramedici de symptomen en stelt, in overleg met de patiënt, een behandelplan op en begeleidt de patiënt en zijn omgeving. In samenwerking met de paramedici vraagt hij hulpmiddelen en voorzieningen aan. Tevens wordt de ademhalings- en voedingsproblematiek beoordeeld en indien nodig wordt een verwijzing naar het Centrum voor Thuisbeademing en PEG-plaatsing besproken. De revalidatiearts spreekt ook over het opstellen van een wilsverklaring en kan in overleg met de huisarts hierin ondersteunen. De rol van de neuroloog is in de revalidatie- en terminale fase wisselend per patiënt. De meeste patiënten hebben behoefte aan een regelmatige controle omdat ze geïnformeerd

willen worden over nieuwe ontwikkelingen en nieuwe symptomen willen bespreken. De neuroloog heeft regelmatig contact met de revalidatiearts. Beiden zijn aanspreekpunt voor vragen van huisartsen.

In de *terminale fase* wordt de taakverdeling op het gebied van de zorgcoördinatie op de individuele patiënt afgestemd waarbij het accent bepaald wordt door de plek waar de patiënt verblijft. Een goede zorgoverdracht is van belang voor de continuïteit. Het behandelteam uit de *revalidatie fase* blijft steeds beschikbaar voor consultatie, zonodig behandeling. De huisarts/verpleeghuisarts is verantwoordelijk voor de coördinatie van de zorg met betrekking tot het (para-)medisch behandelen van symptomen, de begeleiding van patiënt en omgeving en is tevens aanspreekpunt voor acute problematiek. De huisarts bespreekt met de patiënt (indien dit niet al in een eerdere fase besproken is) ook de wensen betreffende de laatste levensfase en hoe te handelen bij calamiteiten. Indien de patiënt opgenomen is in het verpleeghuis is de verpleeghuisarts verantwoordelijk voor bovenstaande aspecten. Voor specifieke vragen over symptomen vindt overleg plaats met de revalidatiearts. Indien de patiënt beademd wordt, overlegt de huisarts met het Centrum voor Thuisbeademing over het eventueel afbouwen van de beademing en toediening van medicatie om benauwdheidsklachten te verminderen.

## Gevolgen van ALS

*Figuur 1* geeft aan de hand van de referentie classificatie van de World Health Organization (WHO) de “International Classification of Functioning, Disability and Health” (ICF) (WHO 2001) een overzicht van de gezondheidsproblemen die samengaan met ALS en de factoren die deze problemen kunnen beïnvloeden. Iemand's gezondheid kan met behulp van de ICF worden beschreven in termen van lichaamsfuncties en anatomische eigenschappen, activiteiten en participatie. Gezondheid wordt beschreven vanuit lichamelijk, individueel en maatschappelijk perspectief.



**Figuur 1.** Gevolgen van ALS volgens de ICF-classificatie





## Stoornissen in functies

Hierna volgt een toelichting op de stoornissen die kunnen voorkomen bij ALS. Enerzijds heeft dit te maken met primaire symptomen van ALS zoals spierzwakte en atrofie. Anderzijds zijn er indirecte en secundaire symptomen die de structuur en de functie kunnen beïnvloeden zoals angst en depressie (*Berg van den L. et al. 2009*).

## Mentale functies

Depressie komt in alle stadia van ALS regelmatig voor, maar niet vaker bij patiënten met ALS dan bij andere ernstige ziektebeelden. Direct na de diagnose maken de meeste patiënten een periode van reactieve depressie door. Er is een verband tussen depressie en de gemoedstoestand van de partner (*Berg van den L. et al. 2009*).

Cognitieve en gedragsveranderingen bij patiënten met ALS kunnen gekenmerkt worden door persoonlijkheidsveranderingen, apathie, initiatiefverlies, prikkelbaarheid, obsessief gedrag, verminderd ziekte-inzicht en executieve functiestoornissen. Deze symptomen komen overeen met persoonlijkheids- en sociale gedragsveranderingen en executieve functieproblemen die voorkomen bij patiënten met Fronto Temporale Dementie (FTD). Er zijn consensuscriteria opgesteld voor het classeren van de frontale gedragsyndromen bij patiënten met ALS:

- ALS met cognitieve stoornissen (ALS ci).
- ALS met gedragsstoornissen (ALS bi).
- ALS met FTD (ALS-FTD).

(*Strong 2009, in: Sterling et al. 2010*).

Bij niet-demente patiënten met ALS vertoont ongeveer 5-15% van de patiënten met ALS ernstige cognitieve problemen. Tussen 33-51% van de patiënten met ALS heeft mild cognitieve stoornissen (*Raaphorst et al. 2010*).

MRI en PET onderzoek tonen aan dat de talige netwerken van patiënten met ALS aangedaan kunnen zijn. Dit komt vooral voor bij patiënten met frontaal cognitieve stoornissen (*Andersen et al. 2007*).

Het grootste gedeelte van patiënten met ALS met cognitieve stoornissen heeft deze in lichte mate en voldoen niet aan de criteria voor de diagnose ALS-FTD (*Andersen et al. 2007*).

## Pijn

Veel patiënten met ALS hebben pijnklachten van het bewegingsapparaat. De pijnklachten ontstaan vaak als een gevolg van atrofie en verandering in spiertonus. Als complicatie hiervan kan bijvoorbeeld een frozen shoulder ontstaan (*Peruzzi 1996*). Surmenage ontstaat ten gevolge van compenserende houdingen en activiteiten bij verminderde spierkracht. Drukplekken leiden ook tot pijnklachten.

### **Stem- en spraakfunctie**

Bij 25-30% van de patiënten met ALS is sprake van een bulbaire debuut.

Bij deze groep patiënten zou als eerste symptoom 8 keer vaker een dysartrie voorkomen dan een dysfagie (Traynor 2000, in: Ball et al. 2001). Geschat wordt dat bij 80% van de gehele ALS-populatie zich uiteindelijk bulbaire stoornissen voordoen (Sterling et al. 2010).

Na het ontstaan van de dysartrie zijn de spraakveranderingen aanvankelijk niet continu op te merken, bijvoorbeeld licht onduidelijke spraak of hese stemkwaliteit alleen aan het eind van de dag. Wisselende periodes van verslechtering nemen toe wanneer de spieren van lippen, tong en farynx zwakker en in bewegingen beperkter worden hetgeen resulteert in een verminderde spraakverstaanbaarheid. Bij patiënten met een bulbaire debuut neemt de progressie van de dysartrie meestal sneller toe dan bij patiënten met een dysartrie bij een spinaal debuut. De dysartrie kan uiteindelijk resulteren in anartrie. Bij patiënten met ALS is meestal sprake van een gemengde (slappe-spastische) dysartrie. Er bestaat een grote individuele variabiliteit in de mate van zwakte dan wel spasticiteit. Het is daarom moeilijk een specifiek patroon van spraakdysfunctie kenmerken aan te geven dat voor alle patiënten geldt in alle stadia van de ziekte (Yorkston 1993).

Volgens Hillel en Miller (1989, in: Watts & Vanryckeghem 2001) wordt de tong (of tong en lippen tegelijkertijd) het eerst aangedaan, gevolgd door velum, kaak- en farynxmusculatuur. Faciale- en laryngeale spieren worden vaak als laatste bulbaire spieren getroffen, gevolgd door de stoornissen van de rompmusculatuur. Wanneer er sprake is van een slechte spraakverstaanbaarheid of anartrie wordt (ondersteuning door middel van) een communicatiehulpmiddel ingezet.

### **Functies van het ademhalingsstelsel**

Geleidelijk ontstaat bij alle patiënten zwakte van de ademhalingsspieren wat uiteindelijk leidt tot respiratoire insufficiëntie. Alle verschijnselen van de uitvallende ademhalingsmusculatuur hangen enerzijds samen met het onvermogen om de luchtwegen doorgankelijk te houden en anderzijds met het onvermogen de alveolaire ruimten te ventileren. Wanneer een patiënt spreekt met een zacht stemvolume kan dit duiden op zwakte van de ademhalingsspieren.

Symptomen van nachtelijke hypoventilatie zijn: dyspnoe, onrustige, weinig ontspannende slaap, ochtendhoofdpijn, slechte concentratie en verminderd geheugen, slaapzucht, vermoeidheid en gewichtsverlies (Bauman 2010, Cabrera-Serrano 2010, Gregory 2007, Hardiman 2000, Lechtzin 2002 & 2006, Varrato 2001).

### **Functies van het spijsverteringsstelsel**

#### **Slikken en speekselbeheersing**

Slikstoornissen (dysfagie) en kauwproblemen (dysmaesie) komen uiteindelijk bij alle patiënten met een bulbaire vorm van ALS voor. Ook bij patiënten met een spinaal debuut ontwikkelen zich in een later stadium van de ziekte vaak slikproblemen.

Er bestaat een grote individuele variatie met betrekking tot het tijdstip van ontstaan van

de slikproblemen bij zowel patiënten met een bulbaire als een spinale debut van de ziekte (*Kawai et al. 2003*). Volgens *Squires (2006)* treedt altijd progressieve zwakte van de slikspieren op en kan het beloop van de slikstoornissen individueel erg verschillen.

Ondanks regelmatige controles en adviezen/oefeningen bestaat bij veel patiënten met ALS het risico op (stille) aspiratie met uiteindelijk een aspiratiepneumonie. Dit is het gevolg van onvoldoende of afwezige hoestfunctie door progressieve zwakte van ademhalings- en laryngeale spieren.

Wanneer er kauw- en of slikproblemen bij de patiënt bestaan, wordt door de logopedist bekeken welke voedingsconsistenties door de patiënt nog veilig geslikt kunnen worden. In overleg met de diëtist wordt de orale intake aangepast. Wanneer de patiënt als gevolg van ernstige dysfagie en vermoeidheid een groot deel van de dag bezig is met het behalen van een voldoende orale intake en er sprake is van ongewenst gewichtsverlies, kan orale intake gecombineerd worden met dieetvoeding. Sondevoeding kan eveneens een aangewezen aanvulling zijn op de orale intake. Het overgaan op volledige sondevoeding is een laatste alternatief voor orale voeding- en vochtintake.

Plaatsing van een sonde kan op drie manieren: NGT (Nasogastric tube, neusmaagsonde), PEG (Percutane Endoscopische Gastrostomie, maagsonde), PRG (Percutane Radioscopische Gastrostomie, maagsonde geplaatst onder radiogeleiding).

NGT wordt zelden geplaatst aangezien sondevoeding bij een patiënt met ALS vaak een langere periode nodig is en het ethisch minder acceptabel is dan een PEG sonde. NGT kan leiden tot irritatie van neus en keel en kan interfereren met mogelijke toekomstige non-invasieve beademing via een neusmasker (*Berg van den J.P. et al. 2010*) PEG wordt het meest toegepast bij patiënten met ALS (*Andersen et al. 2007*).

Er bestaan geen studies die indicaties geven voor plaatsing van een sonde via PEG.

Er zijn aanwijzingen dat het plaatsen van een PEG-sonde bij verminderde respiratoire reserve (VC <50%) een hogere mortaliteit tot gevolg heeft (*Miller et al. 1999, Kasarskis et al. 1999*).

In de richtlijn PEG-plaatsing bij ALS (*Berg van den J.P. et al. 2010*) wordt aanbevolen de PEG-sonde bij voorkeur te plaatsen vóór contra-indicaties op respiratoir gebied (vitale capaciteit <50% en/of symptomen van nachtelijke hypoventilatie en/of afwijkende bloedgaswaarden en/of tachypnoe/orthopnoe) ontstaan, dus alleen bij voldoende respiratoire reserve.

Sondevoeding verbetert de vocht- en voedingstoestand van een patiënt, er is echter geen wetenschappelijk bewijs dat een PEG aspiratie voorkomt, de kwaliteit van leven verbetert of van positieve invloed is op de overlevingsduur bij patiënten met ALS (*Andersen et al. 2007, Miller 2009*). Echter, in de dagelijkse praktijk geven veel patiënten aan dat gevoed worden via een PEG-sonde wel hun kwaliteit van leven verbetert. Dit wordt ervaren wanneer zij als gevolg van dysfaesie, dysfagie en toenemende vermoeidheid de gehele dag bezig zijn om een voldoende orale intake te krijgen met eten en drinken.

Speekselverlies kan bij alle patiënten met ALS voorkomen, met grote individuele variatie qua frequentie en ernst. De oorzaak hiervan is een insufficiënte en te weinig frequente slikbeweging, waardoor speekselstase ontstaat in de mondholte en soms ook in de keelholte. Wanneer de lipsluiting onvoldoende is, kan het speeksel de mond uitlopen. Dit effect

wordt nog eens versterkt wanneer de nekspieren verzwakt zijn, waardoor de positie van het hoofd meer naar voren is gebogen (of “hangt”, zogenaamde “drop-head”).

De meest toegepaste behandeling hiervoor is medicamenteus (Scopolamine-pleisters/ anticholinergica) (Andersen et al. 2007, Dand & Sakel 2010). Alternatief hiervoor met enige evidentie is behandeling door middel van injecteren van de glandula parotis en submandibularis met Botulinetoxine (type B) (Young 2011). Het effect hiervan verdwijnt na een aantal maanden waardoor herhaling van injecties nodig is (Andersen et al. 2007). Soms wordt radiotherapie van de speekselklieren toegepast (Kühnlein 2008). Chirurgische behandeling wordt afgeraden (Andersen et al. 2007).

### **Gewichtsverlies**

Gewichtsverlies ontstaat door verlies van spiermassa en verminderde vocht- en voedselintake. Ernstig gewichtsverlies leidt tot ondervoeding, extra vermoeidheid en ongewenst extra spierverslies. Het kan leiden tot dehydratie. Het is een onafhankelijke, negatieve prognostische factor voor de te verwachten levensduur (Limousin et al. 2010). Bij sterke vermagering ontstaan meer pijnklachten bij het zitten en liggen door uitstekende botdelen van vooral zitbeen, heup en schouder. Ook is er een grotere kans op decubitus.

### **Vertering**

Als gevolg van vermindering van de buikperskracht (zwakte van het diafragma en de buikspieren), immobiliteit en verminderde vocht- en voedselintake ontstaat bij circa 53% van de patiënten obstipatie.

Het bestrijden of voorkomen van obstipatie kan de ademhalingsfunctie positief beïnvloeden.

### **Functies van het bewegingsapparaat**

#### **Spierzwakte en atrofie**

Meestal beginnen spierzwakte en atrofie plaatselijk in spieren van een arm of een been of in de spieren van de mond-keelholte. In veruit de meeste gevallen zijn de verschijnselen asymmetrisch. Ook globale zwakte en atrofie komen voor. Bij ongeveer 1/3 van de patiënten beginnen de verschijnselen in de armen, bij 1/3 in de benen en bij 1/3 bulbaire (Berg van den L. et al. 2009).

Bij 1% van de patiënten begint de zwakte in de ademhalingsspieren, met kortademigheid als eerste symptoom. Zwakte en atrofie zijn geleidelijk progressief waarbij de snelheid van achteruitgang in kracht opvallend gelijkmatig is. De spierzwakte uit zich allereerst in een verminderd spieruithoudingsvermogen. Uiteindelijk kunnen alle dwarsgestreepte spieren aangedaan zijn. De mictie blijft bijna altijd ongestoord. Door spierzwakte ontstaan problemen in de mobiliteit van gewrichten en botten wat gepaard kan gaan met een verhoogde kans op decubitus. Complicaties zoals contracturen en decubitus moeten voorkomen worden. In de regel is er meer kans op contracturen bij een hypertonie op basis van spasticiteit maar ook bij hypotonie kunnen er contracturen optreden.

### **Spiërkrampen, fasciculaties en spasticiteit**

Spiërkrampen en fasciculaties zijn veelal de eerste verschijnselen van ALS en worden veroorzaakt door schade aan de motorische voorhoorncellen. Spiërkrampen treden vaak 's nachts op en kunnen zeer pijnlijk zijn. Nachtelijke spiërkrampen in de kuitspiëren komen bij veel oudere mensen voor en hoeven geen betekenis te hebben. Bij ALS treden de krampen ook op in de handen en armen maar eveneens in de hals, kaken, tong en mondbodem.

Fasciculaties zijn kleine onwillekeurige spiërbewegingen die verspringen en niet ritmisch zijn. Fasciculaties in de kuit zonder zwakte wordt veel gezien bij gezonde mensen en wijst niet op ALS (Berg van den L. et al. 2009).

Spasticiteit in de ledematen kan de oorzaak zijn van veel ongemak. Het functioneren wordt vaak negatief beïnvloed door pijn, beperkte mobiliteit van gewrichten, problemen bij houdingsveranderingen of problemen bij de verzorging. In de loop van de ziekte neemt de spasticiteit soms af ten gevolge van de progressie van de "slappe verlamming".

Soms komt spasme in de larynx voor, laryngospasme. Wanneer dit ernstige vormen aanneemt kan er een acuut ademprobleem ontstaan, soms wordt een tracheostoma overwogen.

### **Vermoeidheid**

Vermoeidheid is een belangrijk fenomeen bij ALS en heeft een negatieve invloed op de kwaliteit van leven van patiënten met ALS (Lou 2003). Vermoeidheid kan samenhangen met een slaapstoornis, depressie, krachtverlies, te lage voedingsintake (en ongewenst gewichtsverlies) en/of verminderd ademhalingsvermogen. "Ochtendvermoeidheid" is vooral te wijten aan een verzwakking van het diafragma. Doordat de longfunctie en de spiërkracht afnemen, neemt de algehele vermoeidheid toe. Alle normale activiteiten gaan plots veel energie vergen van de patiënt. Daarnaast kan vermoeidheid een bijwerking van het gebruik van riluzole zijn.

### **Beperkingen in activiteiten en problemen met participatie**

Hierna volgt een toelichting op de beperkingen die kunnen voorkomen in de uitvoering van activiteiten en de mogelijke problemen op het gebied van participatie.

### **Communicatie**

Spraak- en/of taalstoornissen en vermindering van de algemene cognitie kunnen tot problemen in de communicatie leiden. De spraakverstaanbaarheid vermindert als gevolg van dysartrie, taalproblemen kunnen ontstaan als gevolg van cognitieve stoornissen die bij een patiënt met ALS kunnen voorkomen. De taalstoornissen kunnen gekenmerkt worden door een verminderde vloeiendheid tijdens het spreken, woordvindingsproblemen, semantische parafasieën, perseveraties, echolalie, stereotiepe uitingen. Wanneer een patiënt met ALS niet meer tot spreken in staat is of zeer slecht verstaanbaar spreekt, verandert de deelname van de patiënt (en zijn gesprekspartner) in diverse sociale situaties (verjaardag, bezoek, receptie, uitstapje). Ook de één op één gespreksituaties met dierbaren kunnen veranderen wanneer de patiënt zich niet meer verbaal kan uiten. Gesprekspartners kunnen eveneens een andere rol gaan aannemen in de communicatie en moeten gaan vertalen ('tolken') wat de patiënt zojuist gezegd heeft.

Pseudobulbair affect zoals dwanglachen, dwanghuilen of dwanggapen komt bij minstens 50% van de patiënten met ALS voor (*Gallager 1989, in: Andersen et al. 2007*). Het kan sociaal invaliderend zijn en de communicatie van en met de patiënt fors beïnvloeden. Het is geen stemmingsstoornis, maar een gevolg van een lesie in de hersenen. Het kan eveneens voorkomen bij patiënten zonder bulbaire ziekteverschijnselen. Focus van de behandeling ligt op uitleg en tolerantie van de symptomen. Soms kan medicatie verlichting geven (antidepressiva) (*Andersen et al. 2007*).

### **Mobiliteit**

ALS onderscheidt zich niet van andere aandoeningen ten aanzien van de methoden voor het opvangen van de gevolgen van mobiliteitsbeperking waarbij de mobiliteit in het gedrang komt. Er is echter één belangrijke uitzondering: de voorzieningen moeten veel eerder beschikbaar zijn omdat de progressie van de spierzwakte veel sneller is. Voorbeelden hiervan zijn: rollator, (hoge) draaischijf, sta-op stoel, (elektrische) rolstoel, scootmobiel maar ook aanpassingen in de woning zoals een traplift.

### **Lopen en balans**

Het gangpatroon van patiënten met ALS verandert naarmate de ziekte voortschrijdt. Bekend is dat de afname van spierkracht in de onderste extremiteiten significant correleert met een verminderde loopsnelheid en afname van de paslengte (*Jette 1999*).

Hoewel de mate van progressie bij elke patiënt tamelijk lineair verloopt, varieert de mate en locatie van atrofie (verschillende spiergroepen) individueel sterk. Het gangpatroon wordt vooral bepaald door uitval van het perifere motorisch neuron of het centraal motorisch neuron of de combinatie van beide. Daarnaast kunnen de distale spiergroepen zoals de voetheffers, veelal ernstiger aangedaan zijn dan de proximale spiergroepen. Er kan meer zwakte zijn in de flexoren dan in de extensoren.

Als gevolg van spierzwakte en verminderde balans is vallen een veel voorkomend probleem bij patiënten met ALS.

### **Zelfverzorging**

Door afname van de spierkracht kunnen al vrij snel na de diagnose problemen met de zelfverzorging ontstaan. Dit kunnen problemen zijn met het eten, drinken, wassen, kleden, tandenpoetsen, uiterlijke verzorging, toiletgang en het innemen van medicatie. Eten en drinken vervullen in veel culturen een grote sociale rol en nemen regelmatig een centrale plek in iemands leven in. Voor patiënten met een progressief neurologische aandoening verandert deze rol (soms zeer snel) en kunnen deze activiteiten zeer stressvol en vermoeiend (en soms ook onveilig) worden. Niet zelden wordt gehoord dat eten en drinken in sociale situaties vermeden wordt, waardoor een isolement kan ontstaan.

De motorische problemen beïnvloeden in het bijzonder de handelingen van het dagelijks leven:

- De fijnmotorische handelingen zoals het hanteren van sluitingen, pennen en toiletpapier.
- Handelingen waarbij alternerende bewegingen nodig zijn zoals tandenpoetsen, haren wassen en koken.
- Handelingen waarbij balans nodig is zoals het kleden van het onderlichaam en het bukken of reiken om spullen uit een kast te pakken.
- Handelingen waarbij enige vorm van kracht nodig is zoals het brengen van de vork/lepel of beker naar de mond, haren kammen of het haar borstelen.
- Handelingen in de zelfverzorging kosten vaak veel tijd en energie. Naarmate de ziekte vordert neemt de hulp van de partner of de professionele zorgverleners toe tot uiteindelijk de zelfverzorging volledig wordt overgenomen.

### **Huishouden**

De taken die iemand gewend was in het huishouden uit te voeren, kosten door de verminderde kracht van armen en benen veel energie. Huishoudelijke activiteiten zoals schoonmaken, stofzuigen, boodschappen doen, koken, strijken en het verrichten van kleine reparaties zijn vaak nog, kortdurend, mogelijk met hulp van aanpassingen of hulpmiddelen.

### **Dagbesteding en werk**

De taken en rollen die iemand gewend was in het maatschappelijk leven uit te voeren kosten gaandeweg steeds meer energie. Patiënten worden vaak snel voor keuzes gesteld welke taken en activiteiten ze op de gebieden persoonlijke verzorging, huishouden en dagbesteding zo lang mogelijk willen blijven doen en welke activiteiten moeten worden losgelaten of overgenomen door zorgverleners.

## **De rol van de ergotherapeut, fysiotherapeut en logopedist**

De behandeling en begeleiding van patiënten met ALS en hun omgeving is uniek door de karakteristieke kenmerken waarmee deze ziekte gepaard gaat.

Er zijn geen studies gedaan naar de gewenste therapeutische houding in de behandeling van patiënten met ALS. Wel beschrijven Pasetti & Zanini (2000) de behandelrelatie arts-patiënten met ALS. Er wordt aangenomen dat deze ook van toepassing is op de behandelrelatie die de paramedici met de patiënt hebben. Pasetti & Zanini stellen dat vanwege de unieke klinische complexiteit en ethische context van ALS de behandelrelatie arts-patiënt een exclusieve benadering vereist. Deze behandelrelatie bestaat uit informeren, wetenschappelijk verklaren, uitleggen en overleggen met de patiënt en zijn omgeving. Het fundament van deze relatie is een goede solide therapeutische samenwerking met als doel het zoeken naar het grootste belang van de patiënt. Het respecteren van de zelfstandigheid van de patiënt en van zijn persoonlijke waarden maken hiervan deel uit. Empathie en psychische steun zijn essentieel hierbij. Dit kan de patiënt helpen om moeilijke behandelbeslissingen te nemen in zijn naderende levenseinde. Belangrijk is dat patiënten en hun

omgeving goed geïnformeerd moeten zijn om zich vrij te bewegen in hun autonomie. In het diagnosticeren, begeleiden en behandelen van patiënten met ALS vormt de hulpvraag van de patiënt en zijn omgeving het uitgangspunt. Domeinen waar de patiënt nog geen hulpvraag over heeft worden, in overleg met de patiënt, geïnventariseerd. De achterliggende gedachte is dat op deze wijze meer pro-actief gehandeld kan worden.

Het doel van de paramedische behandeling bij patiënten met ALS is het verbeteren en zo lang mogelijk behouden van de kwaliteit van leven door de patiënt te ondersteunen en te begeleiden bij het behoud van zelfstandigheid en veiligheid tijdens houding en bewegen. De ergotherapeut richt zich met name op het handelen en participatie, het ondersteunen van de sociale omgeving/mantelzorg, het voorkomen van complicaties ten gevolge van afnemende mobiliteit en het bevorderen van de kwaliteit van leven van de patiënt en diens sociale omgeving.

De fysiotherapeut richt zich op het behoud van zelfstandigheid en veiligheid tijdens houding en bewegen en het evalueren en behandelen van stoornissen in functie van het ademhalingsstelsel daar waar dit mogelijk is.

De logopedist richt zich op het zo lang mogelijk veilig kunnen eten en drinken (kauwen en slikken), het zo lang mogelijk behouden van speekselcontrole en een goede mondhygiëne en het behouden van een optimale communicatie van de patiënt met zijn omgeving. Interdisciplinaire samenwerking is hierbij essentieel.

### Literatuurlijst ALS richtlijn inleiding

ALS Centrum Nederland. <http://www.als-centrum.nl>

Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, Leigh PN, et al. & EALSC Working Group. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases 2007, 8(4): 195-213.

Ball LJ, Willis A, Beukelman DR. & Pattee GL. A protocol for identification of early bulbar signs in amyotrophic lateral sclerosis. Journal of the Neurological Sciences 2001, 191: 43-53.

Baumann F, Henderson RD, Morrison SC, Brown M, Hutchinson N, Douglas JA. et al. Use of respiratory function tests to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases 2010, 11(1-2): 194-202.

Berg Van den JP, Gorcum Van P, Groot De IJM, Haelst Van JMPI, Horemans AMC. & Joha D. Protocol rond revalidatie en zorg voor mensen met ALS en PSMA. Vereniging Spierziekten Nederland; 1999.



Berg Van den JP, Goeijen De JC, Kruitwagen-van Reenen ETh, Piepers S, Kooi Van der AJ. & Westermann EJA. Richtlijn Percutane Endoscopische Gastrostomie sonde (PEG-sonde) plaatsing bij patiënten met Amyotrofische Laterale Sclerose (ALS). ALS Centrum Nederland; 2010.

Berg Van den JP, Groot De IJ, Joha BC, Haelst Van JM, Gorcom Van P. & Kalmijn S. Development and implementation of the Dutch protocol for rehabilitative management in amyotrophic lateral sclerosis, Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders: official publication of the World Federation of Neurology, Research Group on Motor Neuron Diseases 2004, 5(4): 226-229.

Berg Van den JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, Visser De M, Graaff Van der MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005, 65(8): 1264-1267.

Berg Van den LH, Berg Van den JP, Mathus-Vliegen EM, Kampelmacher MJ, Kesteren Van RG. & Jennekens FG. The symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Nederlands tijdschrift voor geneeskunde* 2004, 148(11): 513-518.

Berg Van den LH, Goeijen De JC, Kruitwagen-van Reenen ETh, Schelhaas HJ. & Visser M. (redactie), Amyotrofische Laterale Sclerose. Diagnostiek en behandeling. 5 jaar ALS Centrum Nederland. ALS Centrum Nederland; 2009.

Cabrera Serrano M. & Rabinstein AA. Causes and outcomes of acute neuromuscular respiratory failure. *Archives of Neurology* 2010, 67(9): 1089-1094.

Dand P. & Sakel M. The management of drooling in motor neurone disease. *International Journal of Palliative Nursing* 2010, 16(11): 560-564.

Everdingen JV, Burgers JS, Assendelft Van WJJ, Swinkels JA, Barneveld Van TA, & Klundert Van de JLM. Evidence-based richtlijnontwikkeling. Een leidraad voor de praktijk. Houten: Bohn Stafleu Van Loghum; 2004.

Gregory SA. Evaluation and management of respiratory muscle dysfunction in ALS. *Neuro-Rehabilitation* 2007, 22(6): 435-443.

Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of neurology* 2000, 247(4): 245-251.

Hillel AD, Miller RM, Yorkston KM, McDonald E, Norris FH. & Konikow N. Amyotrophic lateral sclerosis severity scale: An ordinal staging system. *Neuroepidemiology* 1989, 8(3): 142-150.

Hofman M. & Costa da SP. Observatie-Instrument voor Speekselverlies. Amsterdam: Pearson Testpublisher; 2006.

Kasarskis EJ, Scarlata D, Hill R, Fuller C, Stambler N. & Cederbaum JM. A retrospective study of percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS patients during the BNDF and CNFT trials. *J. Neurological Science* 1999, 169: 118-125.

- Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H. et al. A Study of the Early Stage of Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Dysphagia* 2003, 18(1): 1-8.
- Kühnlein P, Gdynia HJ, Sperfeld AD, Lindner-Pfleghar B, Ludolph AC, Prosiegel, M. et al. & Medscape. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature clinical practice. Neurology* 2008, 4(7): 366-374.
- Lechtzin N. Respiratory effects of amyotrophic lateral sclerosis: problems and solutions. *Respiratory care* 2006, 51(8): 871-81; discussion 881-4.
- Lechtzin N, Rothstein J, Clawson L, Diette GB. & Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. *Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders: official publication of the World Federation of Neurology, Research Group on Motor Neuron Diseases* 2002, 3(1): 5-13.
- Limousin N, Blasco H, Corcia P, Gordon PH, De TB, Andres C., & Praline J. Malnutrition at the time of diagnosis is associated with a shorter disease duration in ALS. *Journal of the Neurological Sciences* 2010, 1-2, 297: 36-39.
- Lou JS, Reeves A, Benice T. & Sexton G. Fatigue and depression are associated with poor quality of life in ALS. *Neurology* 2003, 60(1): 122-123.
- Martens H, Nuffelen Van G. & Bodt De M. *Nederlandstalig Spraakverstaanbaarheidsonderzoek-Zinsniveau (NSVO-Z)*, 2010. [www.boekenvak.be](http://www.boekenvak.be)
- Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R. et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology; ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 1999, 52: 1311-1323.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W. et al. & Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology 2009. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009, 73(15): 1218-1233.
- Orrell RW. Motor neuron disease: systematic reviews of treatment for ALS and SMA. *British medical bulletin* 2010, 93: 145-159.
- Pasetti C. & Zanini G. The physician-patient relationship in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurological sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology* 2000, 21(5): 318-323.
- Peruzzi, AC. & Potts AF. Physical therapy intervention for persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Physiotherapy Canada* 1996, 48(2): 119-126.
- Raaphorst J, Visser De M, Linssen WH, Haan De RJ. & Schmand B. The cognitive profile of amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis. *Amyotrophic lateral sclerosis* 2010, 11(1-2): 27-37.

Raaphorst J, Grupstra HF, Linssen WH, Swieten Van JC, Schmand B. & Visser De M. Amyotrophic lateral sclerosis en frontotemporal dementia: overlapping characteristics. *Nederlands tijdschrift voor geneeskunde* 2010, 154: A631.

Sterling LE, Jawaid A, Salamone AR, Murthy SB, Mosnik DM, McDowell E, et al. Association between dysarthria and cognitive impairment in ALS: A prospective study. *Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases* 2010, 11(1-2): 46-51.

Strong MJ, Grace GM, Orange JB. & Leeper HA. Cognition, language, and speech in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Journal of clinical and experimental neuropsychology* 1996, 18(2): 291-303.

Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E. & Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003, 74: 1258-1261.

Varrato J, Siderowf A, Damiano P, Gregory S, Feinberg D. & McCluskey L. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology* 2001, 57(2): 357-359.

Watts C. & Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A review and case report. *BioMed Central* 2001, 1472-6815/1/1: 1-10.

World Health Organization. *International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF*. Geneva, Switzerland; 2001.

Yorkston KM, Strand E, Miller R, Hillel A. & Smith K. Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis: Implications for the timing of intervention. *Journal of Medical Speech-Language Pathology* 1993, 1 (1): 35-46.

Young CA, Ellis C, Johnson J, Sathasivam S. & Pih N. Treatment for sialorrhea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. *Cochrane review, The Cochrane Library* 2011, Issue 5.