

# Palliatieve zorg bij Amyotrofische Laterale Sclerose

Nely Bouma-Kollerie  
Revalidatiearts  
3 oktober 2024

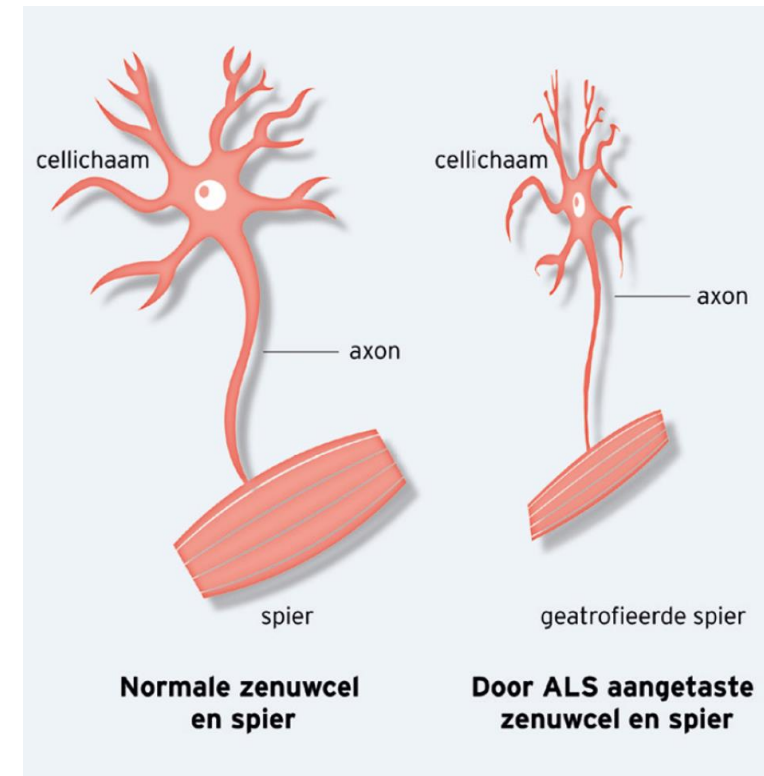


# Inhoud

- Algemene informatie over ALS + symptomen
  - Route van en naar revalidatieteam
  - Wat is er anders/bijzonder aan het revalidatietraject
  - Specifieke aandachtspunten binnen de revalidatie
  - Advanced Care Planning
  - Patiënt ervaringen
- 

# Wat is het?

- Ziekte van de motorische voornhoorn cellen
- Atrofie van spieren → spierzwakte
- Spieren door het hele lichaam
- Diafragma dysfunctie



# Wie krijgen het

- Volwassen
  - 40-60 jaar (maar jonger en ouder zeker ook!)
  - 400-500 nieuwe patiënten in Nederland/jaar
  - 1500 mensen met ALS in Nederland
  - Gemiddelde overleving 3-5 jaar
- 

# Oorzaak

- Veel is onbekend
- Familiaire vorm en sporadische vorm
  - 10% is erfelijke vorm (genetische afwijking in 50% gevonden)
  - Overig sporadisch (genetische aanleg, omgevingsfactoren)
- Ziektemechanismen
  - Celdood, ontstekingsverschijnselen zenuwstelsel, ophoping eiwitten,...
  - Multifactorieel → (genetisch predispositie, omgevingsfactoren, virus, etc)

# Symptomen

- Spierkrampen en fasciculaties
  - Spierzwakte en atrofie
  - Piramidale verschijnselen
  - Bulbaire verschijnselen
  - Pseudobulbaire klachten
  - Ademhalingszwakte
  - Veranderingen in denken en gedrag (FTD 5-10%)
- 

# Beloop en revalideren bij ALS

- Route naar het ALS team:
  - Neuroloog- UMCU - ALS Team Revalidatie
- Van begin tot eind
- Ondersteunen, vooruit denken, praktisch
- Kwaliteit van leven
- Advanced Care Planning
- Samenwerking 1<sup>ste</sup> lijn en anderen

# Wie zijn er allemaal betrokken

- Revalidatieteam (RA, FT, ET, MW, PS, BA)
  - Huisarts
  - Thuiszorg
  - Centrum voor Thuisbeademing
  - Fysiotherapeut 1<sup>ste</sup> lijn
  - Palliatief verpleegkundige
  
  - ALS centrum als vraagbaak
- 

# Centrum voor Thuisbeademing

- Regio gebonden
  - Groningen, Utrecht, Rotterdam, Maastricht
- Beademing
  - Non-invasief vs
  - Invasief
- Controles
- Vraagbaak



# Bulbaire pathologie

- Stem
- Spraak
- Taal
- Kauwen
- Slikken
  - Speekselbeheersing/slijmvorming
  - Gewicht
- Voedingssonde: PEG/PRG



# Pseudobulbaire pathologie

- Dwanglachen
- Dwanghuilen
- Dwanggapen

Nuedexta=dextromethorphan/kinidine



# Gedrag en emoties

- Omgaan met een snel progressieve aandoening
- Frontotemporale dementie
  - Vooral gedragsproblemen, geheugen blijft lang intact
  - sluipend begin en geleidelijke progressie;
  - achteruitgang in sociaal functioneren al vroeg in het ziekteproces;
  - stoornissen in regulatie van gedrag (impulsief, dwangmatig, ontremd)
  - emotionele vlakheid (apathie, initiatief, interesse)
  - Executief (plannen, handelingsproblemen)
  - gebrek aan ziekte-inzicht
- Klinimetrie: ECAS, ALS-FTD-Q → NPO



# Hulpmiddelen/woning

- Armhandfunctie
- Zelfverzorging/eten en drinken
- Huisbezoek
- Thuisbehandeling
  - Functioneren naaste
- Pro actief!
- Ken je instanties en leveranciers (vast contactpersoon)→ tempo!

# Advanced Care Planning

- Regelmatig bespreken van behandelopties en –wensen
  - Tijdig verwijzen
  - Aandacht voor zingeving en spiritualiteit
  - Wilsverklaring/behandelbeperkingen
  - Contact huisarts/thuiszorg
- 