Amyotrofische Laterale Sclerose – ALS

Vastgesteld op: 12-05-2026
Methode: evidence based
Regiehouder: VRA
Gegenereerd op: 02-11-2026
Bron: https://palliaweb.nl/richtlijnen-palliatieve-zorg/richtlijn/als

Inhoudsopgave

AMYOTROFISCHE LATERALE SCLEROSE – ALS 6

Organisatie 6
Diagnosefase – aanbevelingen neuroloog 6
Begeleidingsfase – aanbevelingen revalidatiearts van het ALS-begeleidingsteam 6
Begeleidingsfase – aanbevelingen ALS-begeleidingsteam 6
Advance Care Planning 6
Diagnosefase – aanbevelingen neuroloog 6
Begeleidingsfase – aanbevelingen ALS-begeleidingsteam 6
Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering 7
Informatieverstrekking 7
Zingeving en spiritualiteit voor mensen met ALS en naasten 7
Seksuele gezondheid 8
Links naar meer informatie 8

INLEIDING 9

Inleiding 9
Aanleiding 9
Doel 10
Doelpopulatie 10
Doelgroep 10
Werkwijze werkgroep 10
Samenstelling van de werkgroep 11
Referenties 11

ORGANISATIE VAN ZORG 12

Aanbevelingen 12
Uitgangsvraag 12
Aanbevelingen 12
Literatuurbespreking 12
Inleiding 12
Methode 13
Overwegingen 13
Diagnose fase 13
Begeleidingsfase 14
Samenwerking 14
Communicatie en educatie 14
Stroomlijnen van vragen van de patiënt 15
Hulpmiddelen en voorzieningen 15
Referenties 15

ADVANCE CARE PLANNING 16

Aanbevelingen 16
Uitgangsvraag 16
Aanbevelingen 16
Literatuurbespreking 16
Inleiding 17
Onderbouwing 17
Onderzoeksvragen 17
Zoeken naar wetenschappelijk bewijs 17
Resultaten: vraag 1 (direct bewijs) 17
Resultaten: vraag 2 (indirect bewijs) 17
Beschrijving van de studies 17

Risk of bias 18
Beschrijving van de resultaten 19
Patiënttevredenheid 19
Kwaliteit van leven 19
Kwaliteit van leven van mantelzorger 20
Belasting van de patiënt (in tijd en ervaring) 20
Belasting van de mantelzorger (in tijd en ervaring) 20
Belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring) 20
Kosten 20
Kwaliteit van sterven 20
GRADE evidence profiel 20
Conclusies 21
Overwegingen 21
Kwaliteit van het bewijs 21
Professioneel perspectief 21
Juiste timing 22
Referenties 24

COGNITIEVE FUNCTIESTOORNISSEN EN GEDRAGSVERANDERING 28

Aanbevelingen 28
Uitgangsvraag 28
Aanbevelingen 28
Literatuurbespreking 28
Inleiding 28
Onderbouwing 28
Onderzoeksvragen 28
Resultaten vraag 1 29
Beschrijving van de studies 29
Risk of bias 29
Beschrijving van de resultaten 30
GRADE evidence profiel 30
Resultaten vraag 2 30
Beschrijving van de studies 30
Beschrijving van de resultaten 30
Detecteren van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering 30
Haalbaarheid en test-hertesteffect 31
GRADE evidence profiel 31
Conclusies 31
Overwegingen 32
Kwaliteit van het bewijs 32
Balans van gunstige en ongunstige effecten 32
Professioneel perspectief 32
Waarden en voorkeuren van patiënten en naasten 33
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 34
Rationale voor de aanbeveling 34
Referenties 34

INFORMATIEVERSTREKKING 37

Aanbevelingen 37
Uitgangsvraag 37
Aanbevelingen 37
Literatuurbespreking 37
Inleiding 37
Onderbouwing 37
Onderzoeksvraag 37
Conclusies 38
Overwegingen 38
Kwaliteit van het bewijs 38
Balans van gunstige en ongunstige effecten 38

Professioneel perspectief 38
Waarden en voorkeuren van patiënten en naasten 38
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 38
Rationale voor de aanbeveling 39
Referenties 39

ZINGEVING EN SPIRITUALITEIT 40

Inleiding 40
Referenties 40

OMGAAN MET VERLIES 41

Aanbevelingen 41
Uitgangsvraag 41
Aanbevelingen 41
Literatuurbespreking 41
Overwegingen 41
Continu veranderingen 42
Woonomgeving 42
Omgaan met emoties 42
Toekomstperspectief 42
Keuzes maken 43
Naasten 43
Referenties 43

SPRAAKVERLAMMING 44

Aanbevelingen 44
Uitgangsvraag 44
Aanbevelingen 44
Literatuurbespreking 44
Overwegingen 44
Praktische adviezen 45
Referenties 46

SEKSUELE GEZONDHEID 47

Aanbevelingen 47
Uitgangsvraag 47
Aanbevelingen 47
Literatuurbespreking 47
Onderzoeksvragen 47
Resultaten vraag 1 48
Beschrijving van de studies 48
Risk of bias 48
Beschrijving van de resultaten 48
GRADE evidence profiel 49
Resultaten vraag 2 49
Conclusies 49
Overwegingen 49
Kwaliteit van het bewijs 49
Balans van gunstige en ongunstige effecten 49
Professioneel perspectief 50
Perspectief van patiënten en naasten 51
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 51
Referenties 52

BIJLAGEN 54

Geldigheid 54

Actualisatie 54
Houderschap richtlijn 54
Juridische betekenis van richtlijnen 54
Algemene gegevens 54
Initiatief 54
Eigenaarschap en verantwoording 54
Autoriserende/instemmende en bij de richtlijnwerkgroep betrokken verenigingen 54
Financiering 55
Procesbegeleiding 55
Samenstelling werkgroep 55
Werkgroep 55
Klankbordgroep 55
Met ondersteuning van 56
Belangenverklaringen 56
Inbreng patiëntenperspectief 56
Zoekverantwoording 56
Evidencetabellen en GRADE profielen 56
Exclusietabellen 57
Methode ontwikkeling 57
Implementatie 57
Kennishiaten 57
Advance care planning 57
Kennislacunes 57
Onderzoeksvragen 57
Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering 58
Kennislacunes 58
Onderzoeksvragen 58
Psycho-educatie 58
Kennislacunes 58
Onderzoeksvraag 58
Intimiteit en seksualiteit 58
Kennislacunes 58
Onderzoeksvragen 58

Amyotrofische Laterale Sclerose – ALS

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Samenvatting

Let op: dit is een samenvatting van de belangrijkste aanbevelingen uit de richtlijn; raadpleeg de betreffende modules van de richtlijn voor de volledige aanbevelingen, onderbouwing en aanvullende informatie.

Organisatie

Diagnosefase – aanbevelingen neuroloog

- Zorg voor een directe overdracht aan zowel de revalidatiearts van een ALS-begeleidingsteam als de huisarts (mondeling en schriftelijk).
- Plan op korte termijn, in elk geval binnen 2 weken, een 2e afspraak met de patiënt om vragen te beantwoorden en informatie te geven die aansluit bij de beleving en behoeften van de patiënt en naasten.

Begeleidingsfase – aanbevelingen revalidatiearts van het ALS-begeleidingsteam

- Plan binnen veertien dagen nadat de diagnose is vastgesteld een afspraak met de patiënt die plaats vindt.
- Onderhoud bij een gemiddeld snel beloop tenminste één keer per drie maanden contact met de patiënt en naasten.

Begeleidingsfase – aanbevelingen ALS-begeleidingsteam

- Werk zoveel mogelijk samen met organisaties waarvan de zorgmedewerkers voldoende kennis hebben van ALS, bijvoorbeeld doordat ze scholing hebben gevolgd bij een ALS-begeleidingsteam via het ALS-centrum of via een ALS-Netwerk.
- Wijs een contactpersoon aan uit het ALS-begeleidingsteam die:
    - functioneert als eerste aanspreekpunt voor patiënten en naasten.
    - functioneert als eerste aanspreekpunt voor zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam.
- Bied scholing aan voor thuiszorg- en verpleeghuismedewerkers en zorgverleners uit de eerste lijn.
- Overweeg om jaarlijks de samenwerking met (enkele) zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam gezamenlijk te evalueren.
- Acteer proactief richting zorgverleners en betrokken buiten het ALS-begeleidingsteam. Hieronder vallen ook Wmo-adviseurs en leveranciers.

Advance Care Planning

- Pas vanaf het diagnosegesprek Advance Care Planning toe.
- Streef naar scholing voor alle zorgverleners van het ALSbegeleidingsteam op het gebied van Advance Care Planning en het daarbij horende communicatieproces.

Diagnosefase – aanbevelingen neuroloog

- Geef na het stellen van de diagnose uitleg over de ziekte, de prognose, de te verwachten complicaties én de ondersteuning en behandeling die door het ALS-begeleidingsteam kan worden geboden.
- Geef de informatie bij voorkeur ook schriftelijk mee.

Begeleidingsfase – aanbevelingen ALS-begeleidingsteam

- Richt Advance Care Planning op de volgende manier in:
    - Evalueer tijdens ieder consult de (fysieke) conditie van de patiënt en bespreek de behandelopties en -wensen voor de actueel ervaren beperkingen.
    - Verwijs bij toename (>1x) van symptomen naar het relevante specialisme voor tijdige kennismaking of indien nodig directe behandeling.
    - Schenk aandacht aan zowel fysieke klachten als psychosociale en existentiële problemen (Zingeving en

spiritualiteit).
    - Evalueer de behandelwensen in een levensbedreigende situatie (wilsverklaring) regelmatig. Dit kan elke 6 tot 12 maanden, de frequentie kan worden aangepast afhankelijk van de snelheid van achteruitgang. Denk aan wensen en afspraken m.b.t. reanimatie, de mate van behandeling in kritieke toestand van patiënten (op IC), (non)invasieve beademing, kunstmatige voeding, de plaats van levenseindezorg en plaats van overlijden.
    - Koppel de uitkomsten van ieder consult terug aan zowel het ALS-begeleidingsteam als de huisarts en/of specialist ouderengeneeskunde. -Bespreek meer details wanneer achteruitgang, toename van een symptoom, dat noodzakelijk maakt en/of de patiënt of naaste erom vraagt.
    - Betrek relevante specialismen vroegtijdig: zodra gedetailleerde informatie aan de patiënt nodig is.
- Informeer als revalidatiearts de patiënt bij het opstarten van de begeleidingsfase over symptomen die zich in het beloop van de ziekte vaak voordoen en de werkwijze van het ALSbegeleidingsteam, inclusief de manier waarop Advance Care Planning zal plaatsvinden.

Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering

- Screen, als neuroloog, bij elke patiënt met ALS op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering. Screenen kan middels de ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) en de ALS-FTD-Q (Amyotrophic Lateral sclerosis – Frontotemporal dementia – Questionnaire).
- Wees, als revalidatiearts, ook bij elk ander consult alert op signalen van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij patiënten bij wie deze niet eerder zijn gediagnosticeerd.
- Herhaal, als revalidatiearts, de screening op cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering bij patiënten bij wie deze niet eerder zijn gediagnosticeerd maar zorgverleners en/ of naasten wel signalen waarnemen.
- Bied bij een positief screenings-resultaat een neuropsychologisch onderzoek (NPO) aan uitgevoerd door een neuropsychloog en biedt evaluatie door een logopedist/ linguïst aan, voor nauwkeurige diagnostiek en om aan te sluiten bij de individuele cognitieve problematiek.
- Informeer de huisarts en de thuiszorgmedewerker of specialist ouderengeneeskunde indien cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering zijn gediagnosticeerd en geef uitleg over de impact ervan aan de patiënt en naasten.

Informatieverstrekking

- Wees alert op de impact van cognitieve functiestoornissen of specifieke gedragsverandering op de patiënt en naasten.
- Overweeg om uitleg en begeleiding aan te bieden bij mensen met ALS indien er sprake is van aantoonbare veranderingen in cognitie, ook in geval van lichte stoornissen: Dit kan ook middels telefonisch contact of videoconsult.
- Bied bij ernstige cognitieve problemen (FTD) gerichte informatievoorziening en psychosociale begeleiding aan voor de patiënt en zijn/haar naasten.
- Verwijs patiënten met FTD en hun naasten naar een neuropsycholoog voor uitvoerige uitleg over de consequenties van de diagnose op het dagelijks functioneren: Het ALS-begeleidingsteam kan, indien gewenst, psychosociale begeleiding aanbieden voor de naasten en/of patiënt.

Zingeving en spiritualiteit voor mensen met ALS en naasten

- Lees de (samenvatting van de) richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase.
- Wees bewust van het feit dat: -voor mensen met ALS twee processen spelen: afscheid van functionaliteiten en afscheid van hun leven. -de patiënt en naasten zich continu moet aanpassen aan een nieuwe situatie.
- Heb aandacht voor verlies van betekenisvolle activiteiten, overweeg of het mogelijk/zinvol is om samen op zoek te gaan naar nieuwe activiteiten die door de patiënt als zinvol en betekenisvol worden ervaren.
- Heb ook aandacht voor naasten waaronder thuiswonende kinderen van de patiënt. Ook wanneer de patiënt is overleden.
- Overweeg om de patiënt en naasten te verwijzen naar een maatschappelijk werker, geestelijke verzorger of psycholoog bij vraagstukken over zingeving of spiritualiteit.
- Overweeg als revalidatiearts om samen met de huisarts een huisbezoek af te leggen om kwetsbare en/of zingevingsgesprekken gezamenlijk te voeren.
- Indien het spreekvermogen van de patiënt niet is aangedaan:
    - Bespreek met de patiënt en ook hun naasten wat het verlies van functies en dimensies van het leven voor hen betekent.

- Indien het spreekvermogen van de patiënt is aangedaan:
    - Wees je bewust van het feit dat contact met de patiënt veel meer tijd vergt.
    - Overweeg om contact te zoeken met een logopedist over gesprekstechnieken en/of communicatiemiddelen.
    - Heb oog voor de doorwerking van het niet meer (goed) kunnen spreken. Betekenisvolle gesprekken worden moeilijker of lukken niet meer. Onderzoek of de patiënt en/of naasten daar hulp bij willen hebben.
    - Overweeg om vaker gesloten vragen te stellen. Biedt eventueel vervolgvragen aan (zie praktische adviezen). Ga na of de patiënt het prettig vindt om op deze wijze te communiceren.
    - Wees je bewust van het feit dat communicatie veel energie kan vragen van de patiënt.
- Wees alert bij patiënten die zich stilhouden. Mogelijk zijn de drempels voor communicatie te hoog.
- Wees alert op compensatiegedrag. Bijvoorbeeld patiënten die vóórtdurend gehoord willen worden. Mogelijk speelt er een gevoel van verlies van autonomie.
- Sluit een gesprek niet af voordat je (herhaaldelijk) de vraag hebt gesteld 'Is er misschien ook nog iets (heel) anders waar u het over wilt hebben?' en er geen nieuwe punten meer vanuit de patiënt komen.
- Vraag de patiënt om het gesprek voor te bereiden, bijvoorbeeld door punten die belangrijk zijn voor af op te schrijven of eventueel te e-mailen.
- Bied de mogelijkheid om ook gesprekken alleen met de patiënt te voeren (zonder aanwezigheid vaan naasten).

Seksuele gezondheid

- Stel binnen het ALS-begeleidingsteam een aandachtfunctionaris aan, die seksuele gezondheid met de patiënt proactief adresseert.
    - Ook andere zorgverleners uit het team moeten met de patiënt kunnen meedenken en uitleg geven over de impact van klachten op de seksuele gezondheid van de patiënt.
    - De aandachtfunctionaris bespreekt seksuele gezondheid met de patiënt en de partner met regelmaat vanaf het moment van diagnose.
- De aandachtfunctionaris geeft voorlichting, inventariseert vragen/zorgen en brengt zo nodig samen met de patiënt en/ of partner in kaart welke biopsychosociale factoren seksuele gezondheid negatief beïnvloeden.
- Indien begeleiding is gewenst, richt deze in aan de hand van de hulpvraag van de patiënt en/of partner en bespreek binnen het begeleidingsteam welke disciplines hieraan kunnen bijdragen.
- Waarborg proactieve en structurele aandacht voor seksuele gezondheid binnen het begeleidingsteam.
- Bied de patiënt en partner de mogelijkheid van een gesprek zonder de partner.
- Bespreek seksuele gezondheid ook met alleenstaande patiënten.
- Houd rekening bij het voorschrijven van medicatie in het kader van symptoombehandeling met de eventuele impact op de seksuele gezondheid van de patiënt.
- Het ALS-begeleidingsteam heeft contact met een seksuoloog NVVS waarnaar verwezen kan worden.
- Basiskennis over seksuele gezondheid en vaardigheid m.b.t. gespreksvoering dient in elk team aanwezig te zijn door scholing.
- De aandachtfunctionaris dient zich extra te bekwamen in seksuele gezondheid aan de hand van regelmatige scholing en literatuur
- Wees bij patiënten met FTD alert op grensoverschrijdend en ontremd seksueel gedrag voor patiënt zelf maar ook ter bescherming van partner en andere direct betrokkenen.
- Bied psycho-educatie aan door een neuropsycholoog of een specialistisch FTD-verpleegkundige aan de patiënt, partner en/of direct betrokkenen indien er sprake is van FTD en seksueel ontremd gedrag.

Links naar meer informatie

- Themapagina op Palliaweb
- Patiënteninformatie op Overpalliatievezorg

Inleiding

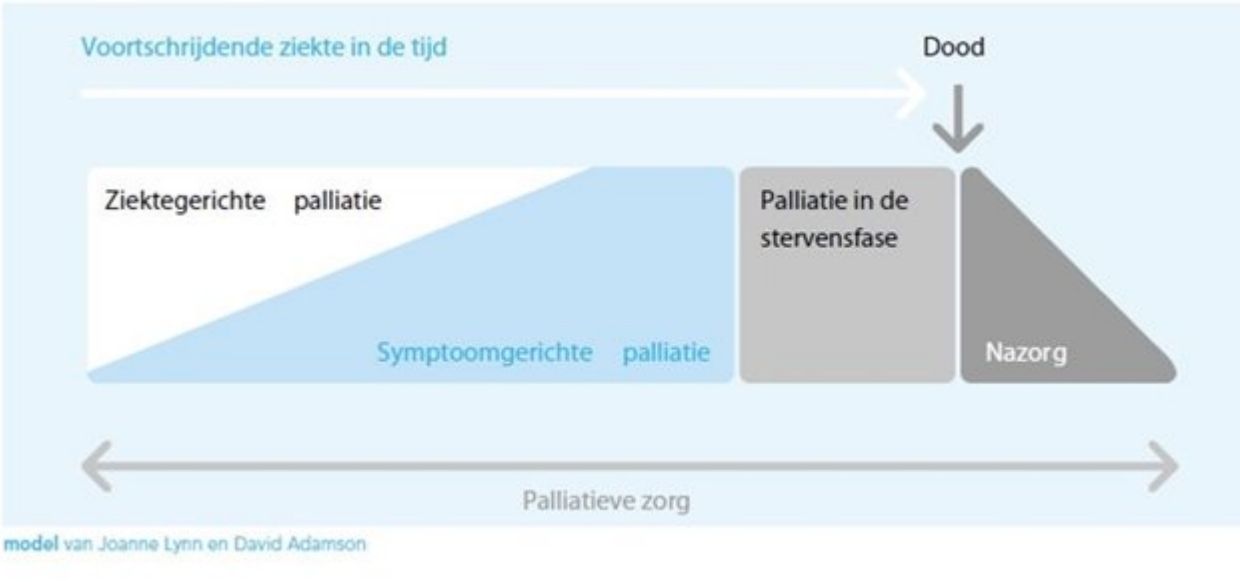
Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Inleiding

Aanleiding

Amyotrofische Laterale Sclerose (ALS) is een progressief verlopende aandoening waarbij de motorische zenuwcellen in het ruggenmerg, de hersenstam en de hersenen langzaam afsterven. Dit zijn de zenuwcellen die de spieren in het lichaam aansturen. Wanneer de zenuwcellen steeds minder signalen kunnen doorgeven aan de spieren leidt de ziekte tot toenemende spierzwakte. De eerste verschijnselen zijn vaak verminderde kracht in de armen of benen, of moeite met spreken, slikken of ademen. Omdat de spieren minder signalen krijgen van de zenuwcellen beginnen ze te atrofiëren. De ziekte leidt tot toenemende beperkingen in het functioneren. Als zenuwcellen volledig afgestorven zijn kunnen de hersenen de spieren niet meer aansturen en raakt de patiënt verlamd. Hoewel ALS gemiddeld drie jaar na het ontstaan van klachten tot de dood leidt, bedraagt de overlevingsduur bij ongeveer 20% van de patiënten vijf jaar of langer. De levensverwachting bij oudere patiënten en bij een bulbair debuut is korter dan bij jongere patiënten met respectievelijk een spinaal debuut van ALS.

ALS heeft een grote invloed op de kwaliteit van leven van de patiënt en naasten. Het is daarom belangrijk hoge kwaliteit van zorg te leveren, waarvan kernelementen zijn vastgelegd in een richtlijn. Vanaf de diagnose ALS krijgt een patiënt palliatieve zorg: de patiënt heeft geen zicht meer op curatieve behandeling en de zorg is gericht op het begeleiden van de patiënt en naasten op lichamelijk, psychisch, sociaal en spiritueel vlak. De zorg voor mensen met ALS bestaat vooral uit symptoomgerichte palliatie (zie figuur 1).



Figuur 1. Grafische weergave van de term palliatieve zorg

De huidige richtlijn ALS dateert uit 2009 en is voornamelijk gebaseerd op consensus-based methodiek [IKNL 2009]. Na publicatie van de richtlijn uit 2009 is er veel aandacht besteed aan scholing en implementatie van de adviezen uit de richtlijn.

Enkele onderwerpen uit de richtlijn van 2009 zijn recent herzien door gerelateerde beroepsverenigingen. Dit betreft richtlijnen voor

fysiotherapie, ergotherapie en logopedie voor mensen met ALS, PSMA en PLS. Daarnaast heeft het ALS Centrum veel informatie op zijn website staan en wordt deze informatie goed up-to-date gehouden.
Uit de knelpuntenanalyse bleek dat de meeste knelpunten betrekking hebben op Advance Care Planning, het herkennen en begeleiden van patiënten met cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering, zingeving en spiritualiteit voor de patiënt en naasten en de organisatie van zorg. Daarnaast is een module over seksuele gezondheid toegevoegd. Dit onderwerp is aangedragen door de werkgroep, omdat werd gesteld dat dit vooralsnog onvoldoende aandacht krijgt.

Er is een recente richtlijn Zingeving en spiritualiteit beschikbaar [IKNL 2018]. Echter, ALS is een dermate ingrijpende en progressieve aandoening die zoveel zaken van iemands identiteit raakt, dat er specifieke ALS-gerelateerde thema's rondom zingeving en spiritualiteit in deze richtlijn zijn opgenomen. Dit betreft een submodule over omgaan met verlies en een submodule over spraakverlamming. Geestelijke verzorging kan de patiënt en naasten ondersteunen bij hun gedachtenvorming dan wel besluitvorming rondom de dimensies van het ziekteproces. Daarbij kan begeleiding in de vorm van 'morele counseling' ingezet worden. De informatie in deze richtlijn kan gezien worden als aanvulling op de richtlijn zingeving en spiritualiteit.

Bovengenoemde knelpunten zijn uitgewerkt in deze richtlijn. Daarmee beschrijft de richtlijn niet alle zorg voor mensen met ALS. Hier is een overzicht opgenomen waar andere aanvullende informatie staat over zorg voor mensen met ALS.
Ook kan informatie worden gevonden op websites van relevante organisaties, zoals de patiëntenverenigingen Spierziekten Nederland en ALS Patients Connected. Een overzicht van relevante organisatie is hier gegeven.

Doel

Deze richtlijn heeft tot doel om de zorg voor mensen met ALS te verbeteren door duidelijkheid te scheppen over de wijze waarop zorg dient te worden aangeboden en hoe deze zorg dient te worden georganiseerd. Deze richtlijn draait om de vraag hoe mensen met ALS het beste worden ondersteund gelet op de vier dimensies van zorg (fysiek, psychisch, sociaal en spiritueel).

Doelpopulatie

De richtlijn beschrijft (palliatieve) zorg voor mensen met ALS, zowel in de diagnose, begeleidings- en de stervensfase. Zorg voor naasten is waar mogelijk ook benoemd, maar naasten zijn geen primaire doelgroep van deze richtlijn. De aanbevelingen uit deze richtlijn kunnen ook van toepassingen zijn bij de zorg voor patiënten met Progressieve Spinale Musculaire Atrofie (PSMA) en Primaire Laterale sclerose (PLS). Echter, ALS heeft over het algemeen een progressiever beloop dan PSMA en PLS. De zorgverlener moet zodoende zelf een inschatting maken of de aanbevelingen toepasbaar zijn buiten de zorg voor mensen met ALS.

Doelgroep

Deze richtlijn is bedoeld voor neurologen, revalidatieartsen, maatschappelijk werkers/sociaal werkers gezondheidszorg, geestelijke verzorgers, beademingsartsen, verpleegkundigen, verpleegkundig specialisten, verzorgenden, physician assistants, psychologen, neuropsychologen, huisartsen, MDL-artsen, specialisten ouderengeneeskunde, longartsen, fysiotherapeuten, ergotherapeuten, logopedisten, diëtisten en consulenten palliatieve zorg, vrijwilligers en hun coördinatoren die werkzaam zijn in de palliatieve en stervensfase.

Werkwijze werkgroep

In december 2019 zijn uitgangsvragen opgesteld. Daarbij is een keuze gemaakt voor de volgende onderwerpen:

- Organisatie van zorg
- Advance Care Planning
    - Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering
- Diagnosticeren en monitoren van cognitieve achteruitgang
- Informatieverstrekking bij cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering
- Aspecten rondom zingeving en spiritualiteit
    - Omgaan met verlies
    - Spraakverlamming (dysartrie)
- Seksuele gezondheid

Vervolgens is systematisch literatuuronderzoek volgens de evidence-based methodiek verricht.

Voor ieder onderwerp werd uit de richtlijnwerkgroep een sub-werkgroep geformeerd.
De werkgroep is op 18 december 2019 voor de eerste maal bijeengekomen en heeft gedurende elf maanden gewerkt aan de tekst van de conceptrichtlijn. Alle teksten zijn tijdens plenaire vergaderingen besproken en na verwerking van de commentaren door de werkgroep geaccordeerd. De conceptrichtlijn is in november 2020 ter becommentariëring aangeboden aan alle voor de zorg voor mensen met ALS relevante wetenschappelijke, beroeps- en patiëntenverenigingen. Dit commentaar geeft input vanuit het veld om de kwaliteit en de toepasbaarheid van de richtlijn te optimaliseren en landelijk draagvlak voor de richtlijn te genereren.

Samenstelling van de werkgroep

Alle werkgroep- en klankbordleden zijn afgevaardigd namens wetenschappelijke, beroeps- en patiëntenverenigingen en hebben daarmee het mandaat voor hun inbreng. Bij de samenstelling van de werkgroep (zie bijlage 'samenstelling werkgroep') is geprobeerd rekening te houden met landelijke spreiding, inbreng van betrokkenen uit zowel academische als algemene ziekenhuizen/instellingen en vertegenwoordiging van de verschillende verenigingen/disciplines. Het patiëntperspectief is in samenspraak met de Patiëntenfederatie Nederland vertegenwoordigd door Spierziekte Nederland en ALS Patients Connected.

Referenties

IKNL Richtlijn Amyotrofische laterale sclerose. 2009, Utrecht. Bezocht via: https://www.pallialine.nl/als

IKNL Richtlijn Zingeving en spiritualiteit. 2018, Utrecht. Bezocht via https://www.pallialine.nl/zingeving-en-spiritualiteit

Organisatie van zorg

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe wordt de zorg voor mensen met ALS in elke zorgfase georganiseerd?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

Diagnosefase - aanbevelingen voor de neuroloog

- Zorg voor een directe overdracht aan zowel de revalidatiearts van een ALS-begeleidingsteam als de huisarts, in mondelinge en schriftelijke vorm.
- Plan op korte termijn, in elk geval binnen twee weken, een tweede afspraak met de patiënt om vragen te beantwoorden en informatie te geven die aansluit bij de beleving en behoeften van de patiënt en naasten.

Begeleidingsfase - aanbevelingen voor de revalidatiearts van het ALS-begeleidingsteam

- Plan binnen veertien dagen nadat de diagnose is vastgesteld een afspraak met de patiënt die plaats vindt.
- Onderhoud bij een gemiddeld snel beloop tenminste één keer per drie maanden contact met de patiënt en naasten.

Begeleidingsfase – aanbevelingen voor een ALS-begeleidingsteam

- Werk zoveel mogelijk samen met organisaties waarvan de zorgmedewerkers voldoende kennis hebben van ALS, bijvoorbeeld doordat ze scholing hebben gevolgd bij een ALS-begeleidingsteam via het ALS-centrum of via een ALS-Netwerk.
- Wijs een contactpersoon aan uit het ALS-begeleidingsteam die:
    - functioneert als eerste aanspreekpunt voor patiënten en naasten.
    - functioneert als eerste aanspreekpunt voor zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam.
- Bied scholing aan voor thuiszorg- en verpleeghuismedewerkers en zorgverleners uit de eerste lijn.
- Overweeg om jaarlijks de samenwerking met (enkele) zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam gezamenlijk te evalueren.
- Acteer proactief richting zorgverleners en betrokken buiten het ALS-begeleidingsteam. Hieronder vallen ook Wmo-adviseurs en leveranciers.

Literatuurbespreking

Inleiding

De lage prevalentie van ALS en de vele zorgverleners die betrokken zijn, zorgen voor verschillende uitdagingen. Daarnaast wijzigen zorgbehoeften van patiënten snel en zijn zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam soms onvoldoende bekend met de ziekte en zorg. Creemers concludeerde in zijn proefschrift o.a. dat de coördinatie van de zorg voor patiënten en hun mantelzorgers weleens tekortschiet en de verstrekking van hulpmiddelen en woningaanpassingen niet altijd naar wens verloopt [Creemers 2016]. Echter, hoogwaardige multidisciplinaire zorg verhoogd de kwaliteit van leven van patiënten met ALS [Van den Berg 2005]. In deze module worden adviezen gegeven om eerdergenoemde knelpunten op te lossen.

Methode

Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden is er niet gezocht in literatuur omdat deze logischerwijs niet in een Randomized Controlled Trial (RCT) kan worden onderzocht.

Overwegingen

De zorg voor mensen met ALS kan onderverdeeld worden in drie fasen: de diagnosefase, de begeleidingsfase en de stervensfase. In de verschillende fasen zijn verschillende zorgverleners hoofdbehandelaar. Patiënten ontvangen zorg van zorgverleners binnen en buiten het ALS-begeleidingsteam. Daarnaast hebben patiënten ook te maken met verschillende instanties, bijvoorbeeld voor het verkrijgen van hulpmiddelen of vergoedingen. Tabel 3 geeft aan met welke zorgverleners en instanties de patiënt en naasten te maken hebben per fase.

Tabel 3 - Overzicht waarin per fase van ALS wordt weergegeven welke zorgverleners en welke instanties relevant zijn

Fase	Hoofdbehandelaar	Behandelteam	Andere zorgverleners	Instanties
Diagnose fase	Neuroloog, bij voorkeur van een ALS begeleidingsteam	nvt	Huisarts Interventieradioloog Bedrijfsarts	Werkgever UWV
Begeleidingsfase	Revalidatiearts eventueel in samenwerking met de huisarts of specialist ouderengeneeskunde	Zie website ALS centrum	Thuiszorgmedewerker Eerstelijns fysiotherapeut, ergotherapeut of logopedist Sociaal werker wijkteam CTB-team Longarts MDL-arts/radioloog Casemanager dementie Geestelijk verzorger Eerstelijns diëtist Abdominaal chirurg Bedrijfsarts	Wmo, CIZ, leveranciers van hulpmiddelen en aanpassingen
Stervensfase	Huisarts / Specialist ouderengeneeskunde	n.v.t.	Revalidatiearts Thuiszorgmedewerker Palliatiefverpleegkundige CTB-team Geestelijk verzorger Diëtist Hospice arts	Wmo, CIZ, eventueel hospice of verpleeghuis

Diagnose fase

De neuroloog stelt de diagnose en begeleidt de patiënt totdat de patiënt kan worden overgedragen aan de revalidatiearts. Welke onderwerpen in het diagnosegesprek aan bod moeten komen is uitgewerkt in de module over Advance Care Planning.
Na het diagnosegesprek door een neuroloog van het ALS centrum (d.w.z. een neuroloog met expertise op het gebied van ALS) legt deze direct (streef naar binnen 24 uur) contact met de huisarts en/of specialist ouderengeneeskunde. De huisarts en/of specialist ouderengeneeskunde wordt gevraagd om binnen enkele dagen een afspraak met de patiënt te maken. Ook wordt direct contact gezocht met de revalidatiearts van het ALS-begeleidingsteam in de zorgregio van de patiënt. ALS-begeleidingsteams voldoen aan specifieke kwaliteitseisen (zie Behandelkader neuromusculaire aandoeningen volwassen en Kwaliteitscriteria voor ALS behandelteams). De revalidatiearts ziet de patiënt tenminste binnen veertien dagen na de diagnose. Binnen deze veertien dagen vindt een vervolgafspraak plaats met de neuroloog die het diagnosegesprek heeft gevoerd. Afhankelijk van de voorkeur van de

patiënt vindt dit vervolggesprek op locatie plaats of op afstand. In het tweede gesprek wordt uitleg gegeven over wetenschappelijk onderzoek waaraan de patiënt deel zou kunnen nemen. Echter het grote belang van het vervolggesprek met de neuroloog is het kunnen ingaan op vragen en behoeften van de patiënt en naasten en het geven van informatie die daarbij past. In de diagnosefase, is de neuroloog hoofdbehandelaar.

Begeleidingsfase

Vanaf de overdracht van de neuroloog naar de revalidatiearts start de begeleidingsfase. De revalidatiearts ziet de patiënt tenminste binnen veertien dagen na de initiële diagnose. Revalidatie, het herwaarderen is de essentie van deze fase. Revalidatiedoelen worden geformuleerd aan de hand van hulpvragen van de patiënt. De revalidatiearts heeft bij een gemiddeld snel beloop een keer per drie maanden contact met de patiënt en naasten. Dit kan afwijken afhankelijk van de progressie van ziekte. Afhankelijk van de mogelijkheden van een centrum en de wensen van de patiënt en naasten, zou dit contact ook kunnen plaatsvinden via video-consultaties of monitoringapplicaties zoals ALS Thuismeten & Coachen. In de begeleidingsfase is de revalidatiearts hoofdbehandelaar, eventueel in samenwerking met de huisarts of specialist ouderengeneeskunde. Indien er discrepanties zijn over de behandeling en/of begeleiding bepaalt de hoofdbehandelaar de aanpak.

Het ALS-begeleidingsteam evalueert tijdens ieder consult de gezondheidstoestand, breder dan alleen op fysiek vlak. Bij controle van bijvoorbeeld longfunctie en gewicht wordt informatie verstrekt over het belang om deze parameters goed in te gaten te houden.

In de stervensfase is, afhankelijk van waar de patiënt woonachtig is, de huisarts of de specialist ouderengeneeskunde hoofdbehandelaar.

Samenwerking

De veelheid aan betrokken zorgverleners (zowel binnen als buiten het ALS-begeleidingsteam) vraagt om goede afstemming. Het uitgangspunt voor de zorg is ALS-netwerkvorming (al dan niet regionaal) tussen alle zorgprofessionals rondom mensen met ALS en naasten. Het doel is het delen van kennis, vaardigheden en expertise. Vanuit het ALS Centrum wordt gestreefd naar het opbouwen van ALS-netwerken waarbij het ALS-begeleidingsteam scholing kan geven aan zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam. Een dergelijk netwerk kan bijdragen aan het verspreiden van kennis over ALS-zorg. Zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam kunnen contact opnemen met het betreffende ALS-begeleidingsteam in de regio (zie ALS Centrum), voor vragen of met het verzoek tot scholing. Een voorbeeld van een ALS-Netwerk is het Basalt ALS Netwerk Haaglanden.

Het heeft de voorkeur om buiten het ALS-begeleidingsteam zoveel mogelijk samen te werken met organisaties waarvan de zorgmedewerkers voldoende kennis hebben van ALS, bijvoorbeeld doordat ze scholing hebben gevolgd bij een ALS-begeleidingsteam, via het ALS Centrum of via een ALS-Netwerk.
Om samenwerking tussen alle betrokken zorgverleners te verbeteren kunnen de revalidatiearts en partners jaarlijks de samenwerking evalueren. Eventueel worden daar relevante collega's bij betrokken die primaire contacten onderhouden met samenwerkingspartners. Er kan bijvoorbeeld gesproken worden over of verwijzingen snel genoeg worden opgepakt, of de informatie bij de verwijzing voldoende duidelijk is, of er terugkoppeling wordt gegeven bij vragen, of de terugkoppeling volledig is en of er voldoende samenwerking is tussen de disciplines bij vragen van patiënten die op multidisciplinair vlak liggen.

Communicatie en educatie

Het is van belang dat het ALS-begeleidingsteam een proactieve houding heeft om contacten te leggen met zorgverleners buiten het begeleidingsteam, dit contact onderhouden en evalueren. Geadviseerd wordt dat er in elk ALS-begeleidingsteam een contactpersoon wordt aangewezen, waarvan de contactgegevens bekend zijn bij de zorgverleners buiten het begeleidingsteam. Dit wordt ook geadviseerd wanneer de patiënt is opgenomen in een verpleeghuis of wanneer de huisarts of specialist ouderengeneeskunde (SO) hoofdbehandelaar is geworden. Er is een speciale onlinecursus voor specialisten ouderengeneeskunde over de zorg voor mensen met ALS. Aangeraden wordt dat de contactgegevens van zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam ook bekend zijn bij de revalidatiearts/ ALS-begeleidingsteam zodat zij ook proactief kunnen ondersteunen.

ALS-begeleidingsteams hebben ook een rol ten aanzien van deskundigheidsbevordering van de eerstelijnsprofessionals. Het Kennisplatform van het ALS Centrum, inclusief trainingen, E-learnings, ALS-richtlijnen en het jaarlijkse landelijke ALS-congres, vormt de basis van de vereiste kennis, vaardigheden van de ALS-begeleidingsteams. Daarnaast staat ook veel bruikbare informatie op de websites van Spierziekten Nederland en ALS Patients Connected.
Naast de ALS-begeleidingsteams zijn ook Centra voor Thuisbeademing (CTB's) en MDL-artsen verantwoordelijk voor het delen

van kennis met, en het geven van instructie aan thuiszorgprofessionals. Het gaat dan specifiek om kennisdeling op hun eigen expertisegebied. Elke zorgprofessional heeft een verantwoordelijkheid in het geven van tijdige voorlichting aan patiënten en naasten.

Stroomlijnen van vragen van de patiënt

Patiënten hebben behoefte aan een aanspreekpunt. Geadviseerd wordt om een contactpersoon binnen het ALS-begeleidingsteam aan te wijzen voor patiënten en naasten waar ze terecht kunnen met vragen. Dit kan bijvoorbeeld een verpleegkundige (specialist) of physician assistant (PA) zijn. Leg aan de patiënt uit dat de contactpersoon niet alle antwoorden kan geven, maar de patiënt ook kan doorverwijzen naar de juiste zorgverlener die de patiënt wel kan helpen met de vraag. Bespreek ook met de patiënt en naasten waar zij terecht kunnen vragen in spoedsituaties of buiten kantoortijden.

Hulpmiddelen en voorzieningen

Er zijn via verschillende loketten, zoals de Wet maatschappelijke ondersteuning (Wmo), leveranciers van hulpmiddelen of (geschoolde) thuiszorgteams beschikbaar waar mensen met ALS vrijwel altijd ergens in hun ziektetraject een beroep op moeten doen. Patiënten en naasten geven aan problemen te hebben met het tijdig verkrijgen van benodigde hulpmiddelen en zorg. Het is voor patiënten en naasten onduidelijk waarvoor zij zich bij welk loket moeten melden. Bovendien worden zij niet altijd (snel genoeg) geholpen.

De beschikbaarheid van thuiszorgteams, zelfstandige verzorgenden/ verpleegkundigen met expertise op het gebied van ALS, of respijtzorg schiet nog wel eens te kort. De zorg voor patiënten kost meer tijd dan andere (palliatieve) patiënten (zie module Zingeving en spiritualiteit). Dit is met name in de thuiszorg een knelpunt. Het komt voor dat thuiszorgteams mensen met ALS weigeren uit angst voor overbelasting en/of te veel indirecte tijd. Dit is een knelpunt voor de zorg waar de werkgroep zelf geen oplossing voor heeft. Scholing van thuiszorgteams kan bijdragen om in elk geval angst voor het onbekende weg te nemen. Daarom is het onder andere van belang dat ALS-begeleidingsteams laagdrempelig bereikbaar zijn, bijvoorbeeld in de vorm van een contactpersoon voor externe zorgverleners. Ook zijn er verschillende folders beschikbaar welke gedeeld kunnen worden met externe zorgverleners.

Wmo-adviseurs zijn soms niet bekend met het progressieve beloop van ALS. Als gevolg hiervan kan het zijn dat mensen met ALS soms erg lang op hulpmiddelen wachten. Het komt voor dat op het moment dat de hulpmiddelen dan beschikbaar zijn, deze niet meer relevant zijn omdat de ziekte verdere geëvolueerd is. Om dit te voorkomen wordt geadviseerd om nauw samen te werken met Wmo-adviseurs en af te spreken dat aanvragen van mensen met ALS met spoed worden opgepakt. In de folder 'Toegang tot hulpmiddelen voor mensen met een complexe hulpvraag' is meer informatie te vinden (zie VNG). Er bestaan ook brochures, initiatieven en projecten die betrekking hebben op gemeenten en zorgverzekeraars in relatie tot ALS en andere snel progressieve ziekten (zie Spierziekten Nederland). Deze folders zijn onder regie van Spierziekten Nederland.

Referenties

Creemers HWJ (2016)

Creemers HWJ. Optimizing Quality of Care for Patients with ALS and their Family Caregivers (2016). Online assessed: https://dare.uva.nl/search?identifier=0344bf93-55b6-484c-afe1-1bdeb88b731b.

Van den Berg JP (2005)

Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, Wokke JH, Van den Berg LH. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Neurology. 2005 Oct 25;65(8):1264-7. doi: 10.1212/01.wnl.0000180717.29273.12. PMID: 16247055.

Advance Care Planning

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Welke rol speelt Advance Care Planning (ACP) bij de zorg voor mensen met ALS?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Pas vanaf het diagnosegesprek Advance Care Planning toe bij de zorg voor mensen met ALS.
- Streef naar scholing voor alle zorgverleners van het ALS-begeleidingsteam op het gebied van Advance Care Planning en het daarbij horende communicatieproces.

Diagnosefase - aanbevelingen voor de neuroloog

- Geef na het stellen van de diagnose uitleg over de ziekte, de prognose, de te verwachten complicaties én de ondersteuning en behandeling die door het ALS-begeleidingsteam kan worden geboden.
    - Geef de informatie bij voorkeur ook schriftelijk mee.

Begeleidingsfase - aanbevelingen voor het ALS-begeleidingsteam

- Richt Advance Care Planning op de volgende manier in:
    - Evalueer tijdens ieder consult de (fysieke) conditie van de patiënt en bespreek de behandelopties en -wensen voor de actueel ervaren beperkingen.
    - Verwijs bij toename (> één keer) van symptomen naar het relevante specialisme voor tijdige kennismaking of indien nodig directe behandeling.
    - Schenk aandacht aan zowel fysieke klachten als psychosociale en existentiële problemen (zie ook Zingeving en spiritualiteit).
    - Evalueer de behandelwensen in een levensbedreigende situatie (wilsverklaring) regelmatig. Dit kan elke zes tot twaalf maanden, maar de frequentie kan worden aangepast afhankelijk van de snelheid van achteruitgang. Denk aan wensen en afspraken met betrekking tot reanimatie, de mate van behandeling in kritieke toestand van patiënten (op IC), (non)invasieve beademing, kunstmatige voeding, de plaats van levenseindezorg en plaats van overlijden.
    - Koppel de uitkomsten van ieder consult terug aan zowel het ALS-begeleidingsteam als de huisarts en/of specialist ouderengeneeskunde.
    - Bespreek meer details wanneer achteruitgang, dat wil zeggen toename van een symptoom, dat noodzakelijk maakt en/of de patiënt of naaste erom vraagt.
    - Betrek relevante specialismen vroegtijdig, dat wil zeggen zodra gedetailleerde informatie aan de patiënt nodig is.
- Informeer als revalidatiearts de patiënt bij het opstarten van de begeleidingsfase over symptomen die zich in het beloop van de ziekte vaak voordoen en de werkwijze van het ALS-begeleidingsteam, inclusief de manier waarop Advance Care Planning zal plaatsvinden.

Literatuurbespreking

Inleiding

Advance Care Planning (ACP) is een integraal onderdeel van palliatieve zorg en kan samengevat worden als een systematisch en continu communicatieproces over de waarden, doelen en voorkeuren van patiënten met betrekking tot (para)medische ondersteuning en behandeling bij een ernstige en chronisch progressieve aandoening die met ernstige beperkingen, ziektelast en een verkorte levensverwachting gepaard gaat [Sudore 2017]. Het doel van ACP is om patiënten en hun naasten bij het besluitvormingsproces te betrekken, voordat patiënten door cognitieve en communicatieve beperkingen niet meer in staat zijn om in dit proces te participeren.

Onderbouwing

Onderzoeksvragen

Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de literatuur gedaan. Allereerst is gekeken naar de effecten van Advance Care Planning bij mensen met ALS. De onderzoeksvraag die hiervoor is onderzocht is PICO-gestructureerd en luidt:

Vraag 1. Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen met ALS?

Omdat verwacht werd dat er weinig literatuur bestaat over Advance Care Planning bij mensen met ALS, is ook breder gezocht naar de effectiviteit van Advance Care Planning bij mensen die palliatief behandeld worden ongeachte hun ziekte. Dit is indirect bewijs voor deze richtlijn.

Vraag 2. Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

Zoeken naar wetenschappelijk bewijs

Op 6 januari 2020 is in de databases Medline en Psycinfo gezocht naar wetenschappelijke bewijs. De zoekactie leverde 403 resultaten op. De volledige zoekactie en selectiecriteria zijn beschreven in de bijlage 'zoekverantwoording'. De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In eerste instantie zijn de titel en abstract van de referenties beoordeeld. Hiervan werden 70 referenties geïncludeerd voor de beoordeling op basis van het volledige tekst artikel. Na de beoordeling van de volledige tekst zijn twaalf studies definitief geïncludeerd voor de literatuuranalyse. In de exclusietabel in de bijlage 'exclusietabellen' is de reden voor exclusie van 58 referenties toegelicht.

Resultaten: vraag 1 (direct bewijs)

Er werden geen studies gevonden die betrekking hebben op vraag 1: Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen met ALS?

Resultaten: vraag 2 (indirect bewijs)

Onderstaand is een beschrijving gegeven van de geïncludeerde studies die betrekking hebben op vraag 2: Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen? Een volledig overzicht van de karakteristieken van de geïncludeerde studies is gegeven in de bijlage 'evidencetabellen en GRADE profielen'.

Beschrijving van de studies

De zoekactie identificeerde vier systematische reviews [Kernick 2018, Lim 2016, Lin 2019, Brinkman-Stoppelenburg 2014] die van toepassing zijn voor de onderzoeksvraag. Aanvullend werden nog drie RCT's en twee observationele studies geïncludeerd die niet in één van de door ons geïncludeerde systematische reviews waren geïncludeerd [Lyon 2014, Johnson 2018, DeCourcey 2019, Peltier 2017, Duenk 2017].
Doordat de onderzoeksvraag zich richt op palliatieve patiënten in het algemeen, maar de systematische reviews zich vaak richten op een specifieke patiëntengroep, was het mogelijk meerdere systematische reviews te selecteren zonder dat er overlap optrad.

Kernick et al. [2018] bestudeerden het effect van Advance Care Planning (ACP) in palliatieve patiënten met gevorderd hartfalen op het reduceren van hospitalisatie [Kernick 2018]. De onderzoekers vonden vier RCT's en vier observationele studies. ACP-interventies liepen sterk uiteen tussen de geïncludeerde studies. De geïncludeerde studies hadden enkele beperking in de methodologische opzet.
Lim et al. [2016] onderzochten het effect van ACP in palliatieve hemodialysepatiënten op zorgkeuzes, zorggebruik, patiënttevredenheid en belasting van de mantelzorger [Lim 2016]. De onderzoekers vonden twee RCT's [Kirchhoff 2012, Perry 2005] met in totaal 516 patiënten. Beide RCT's rapporteerden enkel over kwaliteit van sterven.

Lin et al. [2019] bestudeerden het effect van ACP in kankerpatiënten [Lin 2019]. Er werden vooraf geen specifieke uitkomstmaten opgesteld. De onderzoekers vonden negen RCT's. In drie studies bestond de ACP-interventie uit een geschreven document waarop de patiënt zijn voorkeur voor levensverlengende behandeling aangeeft. In de overige zes studies was de ACP-interventie een dynamisch proces van discussie en besluitvorming.

Brinkman-Stoppelenburg et al. [2014] bestudeerden het effect van ACP op zorggebruik, kwaliteit van leven en mantelzorgerbelasting [Brinkman-Stoppelenburg 2014] in een breed scala patiënten. Er werden geen restricties opgelegd qua ziektebeeld. De onderzoekers vonden 113 studies, waaronder zes experimentele studies en 107 observationele studies. De ACP-interventie bestond in veel van deze studies uit een wilsverklaring van de patiënt. Zo bestond in 52 studies de interventie uit een niet-reanimeren verklaring, in 16 studies uit een wilsverklaring dat de patiënt niet in het ziekenhuis opgenomen wil worden (do-not-hospitalize order) en in 45 studies uit een algemene wilsverklaring. Slechts in 20 studies bestond ACP uit een meer complexe interventie.

Lyon et al. [2014] randomiseerden 30 adolescenten met een diagnose van kanker naar ACP of gewone zorg met een ACP-brochure [Lyon 2014]. Deze studie is niet beschreven in de systematische review van Lin et al. [2019] omdat deze review zich beperkte tot studies onder volwassenen. In de studie van Lyon et al. bestond de interventie uit drie sessies waarbij de patiënt wordt betrokken bij levenseindevragen door middel van een survey en wordt geïnterviewd. Daarnaast is een wettelijk document opgesteld waarin patiënten hun wensen kunnen uiten met betrekking tot zorg in de laatste levensfase.

Johnson et al. [2018] voerden een RCT uit waarin 208 kankerpatiënten en hun naasten naar ACP of gewone zorg werden gerandomiseerd [Johnson 2018]. Vanwege de geobserveerde uitkomstmaten sloot deze niet aan bij de systematische review van Lin [2019]. De ACP-interventie bestond uit een gestructureerde bijeenkomst van de patiënt, de betrokkene en de ACP-facilitator, waarin de medische behandeldoelen, geschikte behandelingen en de patiënt zijn prognose werden besproken.

De RCT van Duenk et al. [2017] randomiseerden 228 patiënten met een acute exacerbatie van COPD naar een ACP-interventie of gewone zorg [Duenk 2017]. De ACP-interventie bestond uit een eerste consult met een gespecialiseerd palliatief zorgteam, gevolgd door maandelijkse afspraken op de polikliniek gedurende één jaar. De onderzoekers keken of de interventie een effect heeft op de gerapporteerde kwaliteit van leven.

DeCourcey et al. [2019] voerden een cohortstudie uit onder 107 ouders van overleden kinderen met chronische condities [DeCourcey 2019]. De onderzoekers keken of een ACP-interventie van invloed was op belasting van de mantelzorger.

Peltier et al. [2017] evalueerden in een retrospectief cohort de relatie tussen implementatie van een ACP-initiatief (Honoring Choices Wisconsin) op zorggebruik en kwaliteit van sterven in een oncologisch centrum [Peltier 2017]. Van de 69 geïncludeerde patiënten kregen 24 patiënten de interventie.

Risk of bias

Alle studies, de systematische reviews, de RCT's en de observationele onderzoeken zijn onderzocht op het risico op bias. Hieronder zijn bondig de resultaten beschreven. De volledige beoordeling is beschreven in de bijlage 'evidencetabellen en GRADE profielen'.
De review van Kernick et al. had weinig beperkingen in de methodologische opzet [Kernick 2018]. Er is een goede beschrijving van de methodologie, welke degelijk is. Wel werd data-extractie slechts in 25% door twee onafhankelijke onderzoekers uitgevoerd.
De review van Lim et al. had ook weinig beperkingen in de methodologische opzet [Lim 2016]. Het ontbrak alleen aan een duidelijke, vooraf gerapporteerde studie-opzet.
De review van Lin et al. had enkele beperkingen in de methodologische beperkingen [Lin 2019]. Studieselectie werd slechts door één onderzoeker uitgevoerd, heterogeniteit werd niet besproken en financiering niet gerapporteerd.
De review van Brinkman-Stoppelenburg et al. had meerdere methodologische beperkingen [Brinkman-Stoppelenburg 2014].

De zoekstrategie beperkte zich tot publicaties in het Engels gepubliceerd na het jaar 2000, de selectieprocedure was onduidelijk en redenen voor exclusie zijn niet gerapporteerd. Vanwege het grote aantal geïncludeerde studies werden niet alle studies in de review in detail beschreven.

De RCT van Lyon et al. heeft een matig risico op bias [Lyon 2014]. Er was sprake van een goede randomisatiemethode en intention-to-treat analyse, maar blindering ontbrak. De RCT van Johnson et al. heeft een hoog risico op bias [Johnson 2018]. Patiënten en onderzoekers waren niet geblindeerd, er vond geen intention-to-treat analyse plaats en bovendien was er een hoog risico op selectiebias. De RCT van Duenk et al. heeft een matig risico op bias doordat het een cluster-gerandomiseerd onderzoek betrof en er geen blindering plaats vond [Duenk 2017]. Patiënten in de interventiegroep hadden hogere dyspneu scores, woonden vaker alleen en hadden meer hartfalen.

Observationele studies hebben in opzet meer kans op bias dan gerandomiseerde studies. Door het ontbreken van randomisatie is er een grote kans dat prognostische factoren over beide groepen ongelijk verdeeld zijn. De observationele studie van DeCourcey et al. is van matige kwaliteit [DeCourcey 2019]. In deze retrospectieve studie werd ACP retrospectief uitgevraagd onder ouders van overleden kinderen, waardoor er een hoog risico op recall bias is. De studie van Peltier et al. was een retrospectieve review van prospectief verzamelde observationele data en heeft een hoog risico op bias [Peltier 2017]. Het betrof een pilot trial met gelimiteerde vergelijkbare uitkomstgegevens en ongelijk verdeelde studiegroepen.

Beschrijving van de resultaten

Patiënttevredenheid

In de omvangrijke review van Brinkman-Stoppelenburg et al. werd patiënttevredenheid gegroepeerd met kwaliteit van zorg en kwaliteit van leven. Eén studie liet een afname van patiënttevredenheid zien in de ACP-groep, vijf studies een toename, één studie een gemengd resultaat en in twaalf studies werd er geen verschil gevonden tussen de ACP-interventie en gewone zorg [Brinkman-Stoppelenburg 2014]. Johnson et al. vonden in hun RCT onder 208 kankerpatiënten geen verschil in patiënttevredenheid en geen verschil in tevredenheid van de mantelzorger [Johnson 2018].

Kwaliteit van leven

Kwaliteit van leven wordt door de verschillende studies op veel verschillende manieren geëvalueerd. Naast vragenlijsten voor evaluatie van kwaliteit van leven zijn er ook vragenlijsten afgenomen met een focus op de symptomatologie van de specifieke ziekte en vragenlijsten voor het meten van angst en depressie.

Kwaliteit van leven vragenlijsten
Kernick et al. vonden met hun review meerdere studies die een verbetering in kwaliteit van leven rapporteerden in de ACP-groep [Kernick 2018]. Zo vond de studie van Brännström et al. een betere kwaliteit van leven somscore in de interventie groep (49,5 versus 61,3, p=0,04) en vond Wong et al. een verbetering in de McGill kwaliteit van leven score (6,16 vs 7,37, p<0,01) [Brännström 2014, Wong 2016]. Lyon et al. vonden geen significant verschil in kwaliteit van leven gemeten met de Pediatric Quality of Life Inventory 4,0 onder adolescenten met kanker (associatie 3,1, p=0,61) [Lyon 2014]. In de studie van Duenk et al. werd geen verschil gevonden in kwaliteit van leven, gemeten met de McGill Quality of Life questionnaire [Duenk 2017].

Symptoom vragenlijsten
In drie RCT's in de review van Kernick et al. verbeterden patiënt-gerapporteerde vragenlijstscores [Kernick 2018]. Rogers et al. vonden een verbeterde Kansas City Cardiomyopathie score in de ACP-groep (9,49; 95%BI 0,94 tot 18,05, p=0.03) en verbeterde depressie- (-1,94, p=0,02) en angstscores (-1,83, p=0,048) [Rogers 2017]; Wong et al. vonden een verbetering in de Edmonton Symptom Assessment Scale somscore (73% vs 41,4% verbetering, p<0,05) en de Chronic Heart Failure Questionnaire scores (4,89 vs 5,82, p<0.01) [Wong 2016]; en Brännström et al. lieten zien dat 36% van de patiënten in de ACP-groep verbeterden in NYHA classificatie ten opzichte van 9% in de controlegroep (p=0,015) [Brännström 2014]. Duenk et al. vonden geen significante verschillen in de St. George Respiratory Questionnaire (SGRQ) score bij drie, zes, negen en twaalf maanden follow-up tussen beide groepen [Duenk 2017]. Er was alleen een significant verschil in de verschilscore op de impact subschaal bij zes maanden (-5,73 vs. 0,86, p=0,04) in het voordeel van de interventiegroep. Er was geen verschil in symptomen van angst of depressie tussen beide groepen. De studies in de review van Lin et al. lieten geen verschillen zien in patiëntgerapporteerde symptomen van angst of depressie [Lin 2019]. Brinkman-Stoppelenburg rapporteerde dat vijf studies een afname toonden in symptomatologie van patiënten en mantelzorgers, één studie een gemengd resultaat vond en zeven studies geen verschil vonden tussen ACP en controlegroepen [Brinkman-Stoppelenburg 2014]. En ook onder adolescenten werd in de studie van Lyon et al. geen verschil in

symptomen van angst of depressie gevonden [Lyon 2014].

Kwaliteit van leven van mantelzorger

Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

Belasting van de patiënt (in tijd en ervaring)

In de gevonden studies werd patiëntbelasting voornamelijk gedefinieerd als zorggebruik, zoals heropname in het ziekenhuis en toegenomen opnamedagen.
Kernick et al. vonden twee RCT's waarbij er een afname was in ziekenhuisopname in de ACP-groep: Brännström et al. vond een gemiddelde heropname van 0,42 in de ACP-groep en van 1,47 in de controlegroep (p<0,09) en Wong et al. vond een gereduceerde risk ratio voor heropname van 0,44 (p<0,01) [Brännström 2014, Wong, 2016]. Denvir et al. rapporteerden een afname in het aantal ziekenhuisnachten (8,6 vs. 11,8, p=0,01) [Denvir 2016]. Brinkman et al. vonden in totaal 21 studies waarbij het aantal ziekenhuisnachten was afgenomen in de ACP-groep, vijf studies waar dit was toegenomen, een studie met gecombineerd resultaat en acht studies waarin geen verschil werd gevonden [Brinkman-Stoppelenburg 2014]. De studie van Duenk et al. vond geen verschil in heropname [Duenk 2017].

Drie van de door Kernick geïncludeerde studies vonden een afname in hospice gebruik in de ACP-groep [Kernick 2018]. Daarentegen vonden Brinkman et al. in totaal achttien studies die een toename in hospice gebruik lieten zien in de ACP-groep en geen studies waar een afname werd gevonden [Brinkman-Stoppelenburg 2014]. Dit wordt echter vaak als positief beschouwd. Peltier et al. vonden in hun RCT geen verschil in risico voor hospice opname (74,4% vs 79,2%; p=0,66) [Peltier 2017]. De interventie van Duenk et al. had geen effect op het aantal heropnames gedurende twaalf maanden follow-up [Duenk 2017].

Belasting van de mantelzorger (in tijd en ervaring)

Lyon et al. evalueerden angstsymptomen in mantelzorgers en vonden dat angstsymptomen in de controlegroep afnamen (associatie -1,2, p=0,023) maar toenamen in de ACP-groep (associatie 0,8) [Lyon 2014]. In de RCT van Johnson et al. werd geen verschil aangetroffen tussen beide groepen met betrekking tot stress, angst en fysiek welzijn van de mantelzorger, zowel voor als na de dood van de patiënt [Johnson 2018]. Daarentegen was er een grotere verbetering in mentaal welzijn van de mantelzorger over de tijd in de controlegroep (gemiddeld verschil -7,0; 95%BI -12,0 tot -2,0; p<0.01). DeCourcey et al. vonden in hun survey dat ouders van overleden kinderen in de ACP-groep een toegenomen voorbereidheid bezaten voor de laatste twee levensdagen van hun kind (gecorrigeerde OR 3,78; 95%BI 1,33 tot 10,77) en een toegenomen vermogen om de sterflocatie van hun kind te plannen (gecorrigeerde OR 2,93; 95%BI 1,06 tot 8,07) [DeCourcey 2019]. Er was geen verschil tussen beide groepen op de uitkomst 'spijt van genomen beslissingen' (gecorrigeerd OR 0,52; 95%BI 0,19 tot 1,41).

Belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring)

Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

Kosten

Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

Kwaliteit van sterven

Kernick et al. vonden twee studies die kwaliteit van sterven rapporteerden [Kernick 2018]. Beiden vonden een toename aan sterfte in de gewenste locatie en sterfte buiten het ziekenhuis vergeleken met baseline schattingen [Denvir 2016, Johnson 2012]. Ook Lim et al. vonden een hogere overeenstemming tussen patiëntvoorkeur en levenseinde zorg in de ACP-groep [Lim 2016]. In de review van Brinkman-Stoppelenburg werden drie studies gevonden die een toename in nakoming van patiëntvoorkeuren met betrekking tot het levenseinde rapporteerden in de ACP-groep en drie studies die geen verschil konden aantonen [Brinkman-Stoppelenburg 2014]. In de RCT van Johnson et al. was overeenstemming tussen gedocumenteerde voorkeur en sterflocatie hoger in de ACP-groep (49% vs. 26%, p<0,01). Peltier et al. vonden geen verschil in risico voor sterfte in een hospice (53,5% vs. 70,8%, p=0,37) [Peltier 2017].

GRADE evidence profiel

Zie de bijlage 'evidencetabellen en GRADE profielen'.

Conclusies

Vraag 1: Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen met ALS?

-	Er werden geen studies gevonden over de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen met ALS.

Vraag 2. Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

Zeer laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen dat Advance Care Planning mogelijk geen effect heeft op patiënttevredenheid in vergelijking met gewone zorg. [Brinkman-Stoppelenburg 2014, Johnson 2018]
Zeer laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen dat Advance Care Planning mogelijk een gunstig effect zou kunnen hebben op de kwaliteit van leven en gerapporteerde mentale en fysieke symptomen in vergelijking met gewone zorg. [Brännström 2014, Duenk 2017, Kernick 2018, Lyon 2014, Wong 2016]
Zeer laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen dat Advance Care Planning een lagere belasting van de patiënt zou kunnen geven, uitgedrukt in een vermindering van ziekenhuis(her)opnames, een vermindering aantal nachten in het ziekenhuis en een toename in het verblijf in een hospice. [Brännström 2014, Brinkman-Stoppelenburg 2014, Denvir 2016, Duenk 2017, Kernick 2018, Peltier 2017, Wong 2016]
Zeer laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat Advance Care Planning een gunstig effect zou kunnen hebben op kwaliteit van sterven door een toename in sterfte in de door de patiënt gewenste locatie. [Brinkman-Stoppelenburg 2014, Denvir 2016, Johnson 2012, Kernick 2018, Peltier 2017]

Overwegingen

Kwaliteit van het bewijs

Er is beperkt bewijs over de gunstige en ongunstige effecten van Advance Care Planning (ACP). De bewijskracht, gebaseerd op studies over palliatieve zorg, is voor alle uitkomstmaten zeer laag. Er zijn geen studies gevonden waarin de effecten van ACP zijn onderzocht bij mensen met ALS. De analyse geeft aanwijzingen dat ACP een positief effect kan hebben kwaliteit van leven, kwaliteit van sterven en mentale en fysieke symptomen. Ook zijn er aanwijzingen dat ACP kan leiden tot een reductie in ziekenhuis(her)opnames, een reductie in het aantal nachten in het ziekenhuis en een toename in hospice gebruik.

Professioneel perspectief

ACP is erop gericht om patiënten en hun naasten te ondersteunen door steeds opnieuw te evalueren welke opvattingen leven bij de patiënt en wat zinvolle en haalbare doelstellingen zijn met betrekking tot zorg en behandeling. ACP anticipeert op de situatie waarin een beslissing gehaast moet worden genomen of de patiënt zelf niet meer in staat is om zijn wensen aan te geven. Dit richt zich niet enkel op het fysieke domein, maar op de vier dimensies uit het kwaliteitskader palliatieve zorg.

Er is steeds meer bekend over de complexe zorgbehoefte bij diverse (neurologische) chronische aandoeningen. Deze bestaat niet zelden al vroeg in het langdurige ziektebeloop en bevat naast fysieke en cognitieve ook emotionele en existentiële problemen. De kwetsbaarheid die hiermee gepaard gaat alleen al verhoogt het risico op negatieve gezondheidsuitkomsten en functieverlies [Ott 2015, Brinkman-Stoppelenburg 2014]. Voor mensen met een Motor Neuron Disease (MND) wordt internationaal gepleit om gesprekken over toekomstige behandelopties en -wensen vroegtijdig op te starten en regelmatig te herhalen [Oliver 2016, Benditt 2001, Munroe 2007]. De urgentie om dit te doen ligt bij mensen met ALS in de gemiddeld snelle progressie van symptomen en beperkingen waarvoor op tijd maatregelen moeten worden (op)gestart, denk bijvoorbeeld aan slikstoornissen, gewichtsverlies en ademhalingsstoornissen. Een ander belangrijk argument om vroegtijdig te beginnen met ACP zijn dreigende cognitieve beperkingen van mensen met ALS. In het geval van dementie, maar ook ernstige gedragsstoornissen is het niet meer mogelijk om patiënten (volledig) te betrekken bij het te volgen behandeltraject [Robinson 2012]. In het kader van ALS blijven cognitieve beperkingen meestal mild, echter er zijn ook patiënten die een ernstige dementie met gedragsstoornissen ontwikkelen (frontotemporale dementie; FTD) [Beeldman 2016, 2018].

Omdat het voortschrijdend functieverlies van grote invloed kan zijn op de existentiële dimensie, d.w.z. de sociale en spirituele dimensie, is het van groot belang deze mee te nemen in ACP. Als een patiënt zich bijvoorbeeld realiseert dat communiceren moeilijker gaat (worden) kan hij, in ieder stadium van de ziekte, de behoefte krijgen om stil te staan bij zijn relaties in de breedste zin van het woord die van betekenis zijn (geweest) en nu aandacht vragen. Zie voor meer informatie over de sociale en spirituele dimensie van het proces de module Zingeving en spiritualiteit.

Juiste timing

Diagnose fase: opstarten van ACP direct na de diagnose
ACP als communicatieproces over wensen en mogelijkheden tot medische ondersteuning bij toenemende ziektelast dient volgens bovenstaande argumenten te starten zodra de diagnose ALS gesteld/bevestigd wordt. Bij het bespreken van de diagnose hoort een algemene uitleg over de prognose, de te verwachten complicaties én de ondersteuning en behandeling die door het multidisciplinaire team kan worden geboden. Hierbij wordt ook gevraagd of mensen behoefte hebben aan informatie over zorg rond het levenseinde, zoals sedatie en euthanasie. Als op het moment van de diagnose al symptomen bestaan die ondersteuning op korte termijn nodig maken, worden patiënten en hun naasten direct gedetailleerder geïnformeerd. Ook worden dan de relevante specialismen betrokken. Dit speelt bijvoorbeeld wanneer op korte termijn ademondersteuning en/of voedingssonde nodig zijn. Hiervoor is direct multidisciplinaire begeleiding nodig. Zie de website van het ALS Centrum voor meer informatie.

Internationaal wordt geadviseerd om mensen met ALS op korte termijn (binnen enkele weken) terug te zien om opnieuw informatie en uitleg te geven [Oliver 2016]. Het blijkt namelijk dat patiënten veel informatie van het eerste gesprek niet hebben kunnen onthouden door het schokeffect van het slechte nieuws zelf, en dat er zo veel nieuwe vragen ontstaan dat patiënten zich in de steek gelaten voelen als er geen professioneel vervolg op korte termijn geregeld is (zie voor een gedetailleerde beschrijving van het zorgbeleid van het ALS Centrum Nederland) [Seeber 2019]. Daarom wordt aangeraden om na de diagnose een vervolgafspraak te plannen om in te gaan op vragen en behoeften van de patiënt en naasten en het geven van informatie die daarbij past. Hou hierbij rekening met ieders cultuur en tast voorzichtig af welke wensen de patiënt en naasten hebben over de wijze waarop diagnose en prognose besproken worden (zie Pharos voor meer informatie). Sluit aan bij het taalgebruik van de patiënt; gebruik eenvoudige/duidelijke taal en maak de uitleg en adviezen concreet. Om te weten of de patiënt de uitleg goed heeft begrepen kan gebruik worden gemaakt van de terugvraagmethode.

Begeleidingsfase: onderhouden van ACP in de begeleidingsfase
De structuur van de begeleiding, regelmatige afspraken, voorspelbare inhoud van gesprekken en evaluatie van de (fysieke) conditie, biedt een uitstekende basis om Advance Care Planning te onderhouden.
Bij achteruitgang volgt stapsgewijs meer gedetailleerde informatie over behandelopties bij verdere verslechtering en doorverwijzing naar respectievelijk de specialist van het Centrum voor Thuisbeademing (CTB-arts) en de MDL-arts voor verder advies en begeleiding.
Daarnaast is het voor de revalidatiearts als hoofdbehandelaar van belang om regelmatig na te gaan of eerder gemaakte afspraken over behandeling in een levensbedreigende situatie nog actueel zijn (wilsverklaring), denk aan wensen en afspraken met betrekking tot reanimatie, de mate van behandeling in kritieke toestand van patiënten (op IC), plaats van levenseindezorg en plaats van overlijden. Een passende frequentie voor deze gesprekken is afhankelijk van het beloop van de ziekte, maar bij een gemiddeld beloop lijkt een frequentie van elke zes tot twaalf maanden geschikt. Met een gemiddeld beloop wordt bedoeld het beloop van de ziekte dat niet overdreven snel of langzaam is. Dit wordt ingeschat door de zorgverlener.

Iedere update van de wensen en afspraken (let op: ook een update als patiënten (nog) niet in staat zijn om hierover na te denken en/of beslissingen te nemen) dient teruggekoppeld te worden aan de begeleidende huisarts en andere (para)medici die niet direct verbonden zijn aan het vaste begeleidingsteam. In de praktijk gebeurt dit meestal door een korte vervolgbrief met alle gemaakte afspraken.
In de dagelijkse praktijk blijkt het organiseren van een vast aanspreekpunt (bijvoorbeeld in vorm van een in ALS gespecialiseerde verpleegkundige) de zorg voor de patiënten duidelijk te verbeteren. Zie voor meer informatie Organisatie van zorg.

Concreet voorbeeld: ACP voor beademing van mensen met ALS
Omdat bij mensen met ALS de ademhalingsspieren uiteindelijk ook aangetast worden, is tijdige verwijzing naar een Centrum voor Thuisbeademing (CTB) geïndiceerd. Het juiste moment om hiervoor te kiezen berust op maatwerk van het gehele ALS-begeleidingsteam. Een verwijzing heel snel na de diagnose van ALS is voor sommige patiënten zonder ademhalings-gerelateerde klachten en symptomen mogelijk emotioneel te belastend. Tijdens het diagnosegesprek valt te overwegen om een dergelijke vroege verwijzing te bespreken met de patiënt. Wanneer bij het stellen van de diagnose ALS al sprake is van respiratoire insufficiëntie, is er minder ruimte om een afspraak uit te stellen. In dat geval is de hoofdbehandelaar, in de praktijk in deze fase vaak de neuroloog, aangewezen om informatie over ondersteunende behandelopties zoals chronische beademing te geven, zodat de patiënt kan aangeven of hij of zij open staat voor een (spoed)verwijzing naar een CTB.

Met de kennismaking van de patiënt met het ALS-begeleidingsteam wordt het hoofdbehandelaarschap van de neuroloog overgedragen aan de revalidatiearts. Tijdens de langetermijnbegeleiding is de revalidatiearts dan in principe ook diegene die de patiënt verwijst naar een CTB. Het standpunt van de CTB's is dat een patiënt het liefst zo vroeg mogelijk na het stellen van de diagnose wordt verwezen [VSCA 2020]. Als er op het moment van verwijzing nog geen respiratoire insufficiëntie is, dan blijft patiënt onder controle bij het CTB in het zogenaamde voortraject. Iedere keer wordt bij bezoek aan het CTB longfunctie-onderzoek verricht, een bloedgas afgenomen en op een zorgvuldige en gepaste wijze aandacht besteed aan hoestondersteuning (meten hoestkracht en evaluatie van de techniek van het airstacken) (bekijk de verwijscriteria naar centrum voor thuisbeademing en de richtlijn Chronische Beademing [2021]).
Het advies is tijdens deze bezoeken gaandeweg het ziektebeloop regelmatig stil te staan bij de initiële wens van de patiënt of deze eventueel invasief beademd zou willen worden. De patiënt kan zijn of haar eerdere standpunt namelijk altijd weer bijstellen. Op deze manier kan er zorg geleverd worden die op de actuele wensen van de patiënt is afgestemd. Besteed ook regelmatig aandacht aan zingeving en spiritualiteit. Hiervoor kan worden doorverwezen naar een geestelijk verzorger of maatschappelijk werker/sociaal werker gezondheidszorg. Zie ook de richtlijn Zingeving en spiritualiteit [IKNL 2018].

Waarden en voorkeuren van mensen met ALS
In Nederland ervaren mensen met ALS Advance Care Planning over het algemeen als onderdeel van zorgzame betrokken professionele begeleiding. Er zullen altijd patiënten zijn die zeer vroeg willen vastleggen wat zij in een later ziektestadium aan ondersteuning nodig hebben, en er zullen altijd patiënten zijn die het lastig (blijven) vinden om over behandelopties bij achteruitgang na te denken en afspraken hierover te maken. ACP is een communicatieproces op maat. Het succes van dit proces zou daarbij los moeten worden gezien van een (actueel) document waarin de wensen van de patiënt vermeld staan.

Het bespreken van behandelopties en -wensen met de patiënt en hun naasten is waardevol voor het hele behandeltraject. Het maakt begeleiding op maat voor alle betrokkenen mogelijk. Als goede zorgprofessional dient de behandelaar van mensen met ALS het gesprek over behandelopties bij achteruitgang in de (nabije) toekomst aan te gaan. De afspraak om onderwerpen zoals een niet-reanimeerafspraak, de mate van behandeling in kritieke toestand van patiënten (op IC) en plaats van levenseindezorg tot een minimum te beperken kan daarbij een voor de patiënt geschikte uitkomst zijn. Het streven blijft uiteraard om beslissingen over behandelingen bij levensbedreigende complicaties en aan het levenseinde schriftelijk vast te leggen en regelmatig met alle betrokkenen (para)medici te delen. Soms is er een discrepantie tussen de informatie die volgens de zorgverlener verstrekt moet worden en waar de patiënt op dat moment voor open staat. Het belang van de patiënt is er echter mee gediend om deze onderwerpen tijdig ter sprake te brengen, ook als dit voor de patiënt als te vroeg ervaren wordt. Uitzoeken waar de weerstand vandaan komt kan daarin helpen. Wanneer er een discrepantie wordt ervaren in wat bespreekbaar is en volgens het behandelteam besproken dient te worden kan overwogen worden om de patiënt te verwijzen naar maatschappelijk werker/sociaal werker gezondheidszorg of een geestelijk verzorger. Het is essentieel om de uitkomsten van ieder consult met de andere zorgverleners inclusief de huisarts van patiënt te delen, ook wanneer de patiënt (nog) niet in staat is om hierover na te denken en/of beslissingen te nemen.

Balans van gunstige en ongunstige effecten van ACP
Advance Care Planning kent weinig ongunstige effecten omdat het de patiënt en zijn of haar wensen en keuzes centraal stelt. De

resultaten uit zowel de literatuur als de praktijk wijzen op betere kwaliteit van leven en sterven wanneer ACP goed wordt toegepast.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid
Advance Care Planning is geen op zichzelf staand, afgebakend proces, maar maakt onderdeel uit van de lange-termijnbegeleiding van alle mensen met ALS en andere chronische (progressieve) aandoeningen. De gestructureerde begeleiding van mensen met ALS door het gespecialiseerde ALS-begeleidingsteam is bij uitstek geschikt om ACP adequaat toe te passen. Echter, ACP wordt door veel zorgverleners nog als uitdagend en moeilijk ervaren. Dit professioneel communicatieproces dient daarom meer aandacht te krijgen tijdens opleiding en klinische praktijk en moet gestructureerd geleerd, getraind en onderhouden worden.

Rationale voor de aanbeveling
In wetenschappelijke literatuur zijn aanwijzingen dat Advance Care Planning een positief effect kan hebben op de kwaliteit van leven en van sterven en de belasting voor de patiënt met ALS vermindert. Aangevuld met de positieve ervaringen van de zorgverleners en patiënten adviseert de werkgroep dat Advance Care Planning onderdeel is van zorg voor patiënten met ALS.

Referenties

Beeldman E (2016)

Beeldman, E. 2016. “A Cognitive Screening Tool for ALS Patients: The ALS-FTD-Cog, Preliminary Results.” In Conference: 68th American Academy of Neurology Annual Meeting, AAN, 86(16 SUPPL. 1).

Beeldman E (2018)

Beeldman, Emma, Joost Raaphorst, Michelle Klein Twennaar, Rosanne Govaarts, Yolande A.L. Pijnenburg, Rob J. De Haan, Marianne De Visser, and Ben A. Schmand. 2018. “The Cognitive Profile of Behavioural Variant FTD and Its Similarities with ALS: A Systematic Review and Meta-Analysis.” Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. BMJ Publishing Group. https://doi.org/10.1136/jnnp-2017-317459.

Benditt JO (2001)

Benditt, Joshua O., Timothy S. Smith, and Mark R. Tonelli. 2001. “Empowering the Individual with Als at the End-of-Life: Disease-Specific Advance Care Planning.” Muscle and Nerve. Muscle Nerve. https://doi.org/10.1002/mus.1208.

Brännström M (2014)

Brännström, Margareta, and Kurt Boman. 2014. “Effects of Person-Centred and Integrated Chronic Heart Failure and Palliative Home Care. PREFER: A Randomized Controlled Study.” European Journal of Heart Failure 16 (10): 1142–51. https://doi.org/10.1002/ejhf.151.

Brinkman-Stoppelenburg A (2014)

Brinkman-Stoppelenburg, Arianne, Judith A.C. Rietjens, and Agnes Van Der Heide. 2014. “The Effects of Advance Care Planning on End-of-Life Care: A Systematic Review.” Palliative Medicine. SAGE Publications Ltd. https://doi.org/10.1177/0269216314526272.

Denvir MA (2016)

Denvir, Martin A., Sarah Cudmore, Gill Highet, Shirley Robertson, Lisa Donald, Jacqueline Stephen, Kristin Haga, et al. 2016. “Phase 2 Randomised Controlled Trial and Feasibility Study of Future Care Planning in Patients with Advanced Heart Disease.” Scientific Reports 6 (April): 24619. https://doi.org/10.1038/srep24619.

Duenk RG (2017)

Duenk, R. G., C. Verhagen, E. M. Bronkhorst, P. J.W.B. Van Mierlo, M. E.A.C. Broeders, S. M. Collard, P. N.R. Dekhuijzen, K. C.P. Vissers, Y. Heijdra, and Y. Engels. 2017. “Proactive Palliative Care for Patients with COPD (PROLONG): A Pragmatic Cluster Controlled Trial.” International Journal of COPD 12 (September): 2795–2806. https://doi.org/10.2147/COPD.S141974

Johnson MAN (2012)

Johnson, Miriam, Anne Nunn, Tracey Hawkes, Sharon Stockdale, and Andrew Daley. 2012. “Planning for End-of-Life Care in Heart Failure: Experience of Two Integrated Cardiology-Palliative Care Teams.” British Journal of Cardiology 19 (2): 71–75. https://doi.org/10.5837/bjc.2012.014.

Johnson SB (2018)

Johnson, Stephanie B., Phyllis N. Butow, Melanie L. Bell, Karen Detering, Josephine M. Clayton, William Silvester, Belinda E. Kiely, et al. 2018. “A Randomised Controlled Trial of an Advance Care Planning Intervention for Patients with Incurable Cancer.” British Journal of Cancer 119 (10): 1182–90. https://doi.org/10.1038/s41416-018-0303-7.

Kernick LA (2018)

Kernick, Lucy A., Karen J. Hogg, Yvonne Millerick, Fliss E.M. Murtagh, Ayse Djahit, and Miriam Johnson. 2018. “Does Advance Care Planning in Addition to Usual Care Reduce Hospitalisation for Patients with Advanced Heart Failure: A Systematic Review and Narrative Synthesis.” Palliative Medicine. SAGE Publications Ltd. https://doi.org/10.1177/0269216318801162.

Kirchhoff KT (2012)

Kirchhoff, Karin T., Bernard J. Hammes, Karen A. Kehl, Linda A. Briggs, and Roger L. Brown. 2012. “Effect of a Disease-Specific Advance Care Planning Intervention on End-of-Life Care.” Journal of the American Geriatrics Society 60 (5): 946–50. https://doi.org/10.1111/j.1532-5415.2012.03917.x.

Lim CED (2016)

Lim, Chi Eung Danforn, Rachel W.C. Ng, Nga Chong Lisa Cheng, Maria Cigolini, Cannas Kwok, and Frank Brennan. 2016. “Advance Care Planning for Haemodialysis Patients.” Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd. https://doi.org/10.1002/14651858.CD010737.pub2.

Lin CP (2019)

Lin, Cheng Pei, Catherine J. Evans, Jonathan Koffman, Jo Armes, Fliss E.M. Murtagh, and Richard Harding. 2019. “The Conceptual Models and Mechanisms of Action That Underpin Advance Care Planning for Cancer Patients: A Systematic Review of Randomised Controlled Trials.” Palliative Medicine. SAGE Publications Ltd. https://doi.org/10.1177/0269216318809582.

Lyon ME (2014)

Lyon, Maureen E., Shana Jacobs, Linda Briggs, Yao Iris Cheng, and Jichuan Wang. 2014. “A Longitudinal, Randomized, Controlled Trial of Advance Care Planning for Teens with Cancer: Anxiety, Depression, Quality of Life, Advance Directives, Spirituality.” Journal of Adolescent Health 54 (6): 710–17. https://doi.org/10.1016/j.jadohealth.2013.10.206.

Munroe CA (2007)

Munroe, Craig A, Michael D Sirdofsky, Tunay Kuru, and Eric D Anderson. 2007. “End-of-Life Decision Making in 42 Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis.” Respiratory Care 52 (8): 996–99.

Oliver D (2016)

Oliver, David. 2016. “Palliative Care for Patients with Motor Neurone Disease: Current Challenges.” Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease 6 (May): 65. https://doi.org/10.2147/dnnd.s85103.

Ott B (2015)

Ott B, van Thiel GJ, de Ruiter CM, van Delden HJ. 2015. “Kwetsbare Ouderen En Advance Care Planning. Wanneer Beginnen?” Nederlands Tijdschrift Voor Geneeskunde 159 (A8295).

Perry E (2005)

Perry, Erica, June Swartz, Stephanie Brown, Dylan Smith, George Kelly, and Richard Swartz. 2005. “Peer Mentoring: A Culturally Sensitive Approach to End-of-Life Planning for Long-Term Dialysis Patients.” American Journal of Kidney Diseases 46 (1): 111–19. https://doi.org/10.1053/j.ajkd.2005.03.018.

Peltier WL (2017)

Peltier, Wendy L., Faiz Gani, Jennifer Blissitt, Katherine Walczak, Kristi Opper, Arthur R. Derse, and Fabian M. Johnston. 2017. “Initial Experience with ‘Honoring Choices Wisconsin’: Implementation of an Advance Care Planning Pilot in a Tertiary Care Setting.” Journal of Palliative Medicine 20 (9): 998–1003. https://doi.org/10.1089/jpm.2016.0530.

Robinson L (2012)

Robinson, Louise, Claire Dickinson, Nicolette Rousseau, Fiona Beyer, Alexa Clark, Julian Hughes, Denise Howel, and Catherine Exley. 2012. “A Systematic Review of the Effectiveness of Advance Care Planning Interventions for People With Cognitive Impairment and Dementia.” Age Ageing Mar;41 (2): 263–69.

Robinson L (2012)

Robinson, Louise, Claire Dickinson, Nicolette Rousseau, Fiona Beyer, Alexa Clark, Julian Hughes, Denise Howel, and Catherine Exley. 2012. “A Systematic Review of the Effectiveness of Advance Care Planning Interventions for People With Cognitive Impairment and Dementia.” Age Ageing Mar;41 (2): 263–69.

Seeber A (2019)

Seeber, Antje A., A. Jeannette Pols, Albert Hijdra, Hepke F. Grupstra, Dick L. Willems, and Marianne de Visser. 2019. “Experiences and Reflections of Patients with Motor Neuron Disease on Breaking the News in a Two-Tiered Appointment: A Qualitative Study.” BMJ Supportive & Palliative Care 9 (1): e8. https://doi.org/10.1136/bmjspcare-2015-000977.

Sudore RL (2017)

Sudore, Rebecca L., Hillary D. Lum, John J. You, Laura C. Hanson, Diane E. Meier, Steven Z. Pantilat, Daniel D. Matlock, et al. 2017. “Defining Advance Care Planning for Adults: A Consensus Definition From a Multidisciplinary Delphi Panel.” Journal of Pain and Symptom Management 53 (5): 821-832.e1. https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2016.12.331.

VSCA (2021)

Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA). Ademhalingsondersteuning, Richtlijn Chronische Beademing. 2021.

Wong F (2016)

Wong, Frances Kam Yuet, Alina Yee Man Ng, Paul Hong Lee, Po Tin Lam, Jeffrey Sheung Ching Ng, Nancy Hiu Yim Ng, and Michael Mau Kwong Sham. 2016. “Effects of a Transitional Palliative Care Model on Patients with End-Stage Heart Failure: A Randomised Controlled Trial.” Heart 102 (14): 1100–1108. https://doi.org/10.1136/heartjnl-2015-308638.

Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe dienen cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering onderzocht en gemonitord te worden?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Screen, als neuroloog, bij elke patiënt met ALS op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering. Screenen kan middels de ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) en de ALS-FTD-Q (Amyotrophic Lateral sclerosis – Frontotemporal dementia – Questionnaire).
- Wees, als revalidatiearts, ook bij elk ander consult alert op signalen van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij patiënten bij wie niet eerder cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering zijn gediagnosticeerd.
- Herhaal, als revalidatiearts, de screening op cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering bij patiënten bij wie niet eerder cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering zijn gediagnosticeerd maar zorgverleners en/of naasten wel signalen waarnemen.
- Bied bij een positief screenings-resultaat een neuropsychologisch onderzoek (NPO) aan uitgevoerd door een neuropsychloog en bied evaluatie door een logopedist/ linguïst aan, voor nauwkeurige diagnostiek en om aan te sluiten bij de individuele cognitieve problematiek.
- Informeer de huisarts en de thuiszorgmedewerker of specialist ouderengeneeskunde indien cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering zijn gediagnosticeerd en geef uitleg over de impact ervan aan de patiënt en naasten.

Literatuurbespreking

Inleiding

Bij mensen met ALS kunnen cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering voorkomen, die kunnen leiden tot veranderingen in het denken, handelen en het gebruik en begrip van taal.
Bij 30 tot 50% van de mensen met ALS blijken lichte cognitieve functiestoornissen en soms lichte gedragsveranderingen aanwezig te zijn, waarbij vooral het veranderd gedrag of taal op de voorgrond staat en niet het geheugenverlies [Phukan 2012]. Dit komt vaker voor bij patiënten met een bulbair dan spinaal begin van de ziekte [Burkhardt 2017].

Het hebben van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering is geassocieerd met snellere progressie van ziekte, een slechtere prognose en een lagere levensverwachting [Elamin 2013]. Het diagnosticeren van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering heeft dus prognostische waarde alsook behandelconsequenties. Screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering wordt op dit moment niet routinematig gedaan. In deze module wordt uitgezocht wat de meerwaarde van screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering is, hoe deze screening effectief zou kunnen worden ingericht en wat het beleid is ingeval van een positieve diagnose.

Onderbouwing

Onderzoeksvragen

Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de literatuur gedaan. De onderzoeksvragen die zijn onderzocht zijn PICO-gestructureerd en luiden:

1. Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij mensen met ALS gewenst?
2. Wat is de waarde van vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS?

Op 12 maart 2020 is in de databases Embase, Medline en PsycINFO gezocht naar wetenschappelijke literatuur. De zoekactie leverde 153 resultaten op. De volledige zoekactie en selectiecriteria zijn beschreven in de bijlage 'zoekverantwoording'. De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In eerste instantie zijn de titel en abstract van de referenties beoordeeld. Voor vraag 1 zijn zeven referenties geïncludeerd voor de beoordeling op basis van het volledige artikel en voor vraag 2 vijf. Na de beoordeling van de volledige artikelen zijn voor vraag 1 vier studies definitief geïncludeerd voor de literatuuranalyse [Burkhardt 2017, Crockford 2018, Diaz 2019, Poletti 2018]. Voor vraag 2 waren dit er twee [Burkhardt 2017, Poletti 2018]. In de exclusietabel in de bijlage 'exclusietabellen' is de reden voor exclusie toegelicht.

Resultaten vraag 1

Onderstaand is een beschrijving gegeven van de geïncludeerde studies die betrekking hebben op de vraag: Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij mensen met ALS gewenst? De studies gebruikten een studiearm om deze vraag uit te zoeken. Een volledig overzicht van de karakteristieken van de geïncludeerde studies is gegeven in de bijlage 'evidencetabellen en GRADE profielen'.

Beschrijving van de studies

De zoekactie identificeerde vier observationele cohortstudies die voldeden aan de selectiecriteria van deze analyse [Burkhardt 2017, Crockford 2018, Diaz 2019, Poletti 2018]. Twee van deze studies zijn ook geïncludeerd voor vraag 2 [Burkhardt 2017, Poletti 2018].

Burkhardt et al. [2017] voerden een longitudinale studie uit onder 40 mensen met ALS en 49 mensen zonder ALS [Burkhardt 2017]. Bij aanvang van de studie was de ziekte ALS gemiddeld 44 maanden (3,6 jaar) eerder gediagnosticeerd bij de studiedeelnemers. Deelnemers van de studie werd gevraagd om op drie momenten de Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS-vragenlijst) in te vullen: bij aanvang van de studie, na zes maanden en na twaalf tot achttien maanden. De onderzoekers keken of het herhaald afnemen van de vragenlijst progressie van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering kon detecteren en of er sprake was van een test-hertesteffect.

Crockford et al. [2018] voerden een cross-sectionele studie uit onder 161 mensen met ALS en 80 mensen zonder ALS [Crockford 2018]. Deelnemers werd gevraag de ECAS-vragenlijst in te vullen. Om het ziektestadium te bepalen werd de King's Clinical Staging System gebruikt. Bij 88,8% van de deelnemers vond het onderzoek plaats binnen het eerste jaar na het stellen van de diagnose ALS. De onderzoekers bekeken of cognitie en gedrag geassocieerd waren met het ziektestadium.

Diaz et al. [2019] voerden een cross-sectionele studie uit onder 40 mensen met ALS [Diaz 2019]. Bij aanvang van de studie was de gemiddelde ziekteduur 56 maanden. Bij deelnemers werd een twee uur durend neuropsychologisch onderzoek (NPO) gedaan, waaronder het afnemen van de ECAS-vragenlijst. De onderzoekers bekeken onder andere of cognitie, gemeten met de ECAS, geassocieerd was met de klachtenduur en tijd sinds diagnose.

Poletti et al. [2018] voerden een longitudinale studie uit onder 168 mensen met ALS [Poletti 2018]. Bij aanvang van de studie was de gemiddelde ziekteduur negentien maanden. In deze studie werd deelnemers vier keer gevraagd de ECAS-vragenlijst in te vullen bij aanvang van de studie, na zes maanden, na twaalf maanden en na vierentwintig maanden. Omdat de respons bij vierentwintig maanden erg laag was (5/168 deelnemers), werden deze resultaten niet geanalyseerd. De onderzoekers evalueerden veranderingen in cognitieve prestatie over de tijd en de haalbaarheid van herhaaldelijk testen.

Risk of bias

Alle vier de studies hebben enkele beperkingen in de methodologische opzet en uitvoering. De studie van Burkhardt et al. kent een hoge mate van loss-to-follow-up, onder andere veroorzaakt door het tussentijds overlijden van deelnemers [Burkhardt 2017]. Hierdoor is er waarschijnlijk bias in de richting van deelnemers met een langzame ziekteprogressie, die mogelijk niet volledig de

algemene ALS populatie weerspiegelen.

De observationele studie van Crockford et al. rapporteert de participatiegraad niet, maar geeft aan dat de resultaten wellicht een beperkte generaliseerbaarheid hebben [Crockford 2018]. Mogelijk participeerden alleen de patiënten met mildere cognitieve klachten.

In de studie van Diaz et al. was er sprake van een klein aantal deelnemers waarbij slechts in een beperkt aantal deelnemers alle metingen konden worden uitgevoerd [Diaz 2019].

De studie van Poletti et al. kent een hoge mate van loss-to-follow-up: bij de twaalf maanden meting deed nog maar 10,7% mee [Poletti 2018]. Veel deelnemers bevonden zich tijdens follow-up buiten de regio waarin het onderzoek plaatsvond.

Beschrijving van de resultaten

Burkhardt et al. en Poletti et al. detecteerden in hun longitudinale studies geen verschil in cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering over de tijd [Burkhardt 2017, Poletti 2018].

In de studie van Crockford et al. varieerde de gemiddelde ECAS-totaalscore tussen de 114,2 en 100,0 punten, afhankelijk van het ziektestadium van de deelnemers [Crockford 2018]. De onderzoekers vonden in hun studie een significant verband tussen de ECAS-totaalscore en ziektestadium. Dit wijst erop dat een verder gevorderd ziektestadium gepaard gaat met lager cognitief vermogen. Deze positieve associatie werd voornamelijk gedreven door een associatie tussen het ziektestadium en een ALS-specifieke subscore van de ECAS. Er werd geen associatie gevonden tussen ziektestadium en niet-ALS specifieke subscore van de ECAS.

Diaz et al. keken naar klachtenduur en tijd sinds diagnose. Zij vonden in hun studie geen verband tussen de ECAS-scores en tijd sinds aanvang van symptomen en tijd sinds diagnose [Diaz 2019]. Dit impliceert dat cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering aanwezig kan zijn onafhankelijk van de ziekteduur.

GRADE evidence profiel

De bewijskracht begon als laag, omdat de resultaten afkomstig zijn uit observationeel onderzoek. Er waren meerdere beperkingen waardoor de bewijskracht verder verlaagd is tot zeer laag, namelijk het verhoogde risico op bias in de studie en de indirectheid van het bewijs. Deze patiënten werden gescreend meer dan een jaar na de diagnose van ALS. Mogelijk is er dan al sprake van cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering.

Resultaten vraag 2

Onderstaand is een beschrijving gegeven van de geïncludeerde eenarmige cohortstudies die betrekking hebben op de vraag: Wat is de waarde van vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij mensen met ALS? Een volledig overzicht van de karakteristieken van de geïncludeerde studies is gegeven in de bijlage 'evidencetabellen en GRADE profielen'.

Beschrijving van de studies

De zoekactie identificeerde twee observationele studies die voldeden aan de selectiecriteria van deze analyse [Burkhardt 2017, Poletti 2018]. Voor een beschrijving van de studies de risk of bias beoordeling wordt verwezen naar bovenstaande tekst.

Beschrijving van de resultaten

Detecteren van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering

Burkhardt et al. vonden in hun studie geen significant verschil in de scores op de gekozen meetmomenten [Burkhardt 2017]. De gemiddelde totale score op de ECAS van mensen met ALS was bij aanvang van de studie 107,5. Na zes maanden was de gemiddelde score 108,0 (p-waarde = 0,86) en na meer dan twaalf maanden was deze 113,6 (p-waarde = 0,24). Er werden ook geen verschillen gevonden op de sub-scores van de ECAS-vragenlijst.

Poletti et al. vonden eveneens geen significante verschillen in de scores bij aanvang van de studie en na zes maanden [Poletti 2018].

De gemiddelde totale score op de ECAS bij aanvang van de studie was 100,9 en na zes maanden 102,0 (p-waarde = 0,29). Daarentegen vonden de onderzoekers wel een verschil in de scores van de achttien deelnemers die de vragenlijst ook na twaalf maanden hadden ingevuld. Deze deelnemers hadden een significante toename in de gemiddelde totale score op de ECAS na twaalf maanden (107,1) ten opzichte van de score bij aanvang van de studie (102,8; p-waarde = 0,02).

Haalbaarheid en test-hertesteffect

De studies van Burkhardt et al. en Poletti et al. tonen aan dat het mogelijk is om meer dan één keer te screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering middels ECAS [Burkhardt 2017, Poletti 2018]. Burkhardt et al. concluderen dat er bij mensen met ALS geen sprake is van een test-hertesteffect, aangezien er geen verschil in de ECAS-scores zichtbaar was over de tijd.

Poletti et al. vinden echter wel een toename in ECAS-scores na twaalf maanden, wat een aanwijzing kan zijn voor de aanwezigheid van een test-hertesteffect [Poletti 2018].

GRADE evidence profiel

De bewijskracht begon als laag, omdat de resultaten afkomstig zijn uit observationeel onderzoek. Er waren meerdere beperkingen waardoor de bewijskracht verder verlaagd is tot zeer laag, namelijk het verhoogde risico op bias in de studie, het kleine aantal patiënten waarvoor gegevens beschikbaar zijn en de indirectheid van het bewijs. Deze patiënten werden gescreend meer dan een jaar na de diagnose van ALS. Mogelijk is er dan al sprake van cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering.

Conclusies

Vraag 1: Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij mensen met ALS gewenst?

Zeer laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen gevonden dat cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering niet geassocieerd kan zijn met de ziekteduur bij mensen met ALS. [Burkhardt 2017, Crockford 2018, Diaz 2019, Poletti 2018]
Zeer laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen gevonden dat cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering geassocieerd kan zijn met het ziektestadium van mensen met ALS. [Burkhardt 2017, Crockford 2018, Diaz 2019, Poletti 2018]

Vraag 2: Wat is de waarde van vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS?

-	Er is geen bewijs gevonden over de waarde van vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS.
Zeer laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen gevonden dat vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering met de ECAS na zes tot 12 maanden mogelijk geen nieuwe bevindingen oplevert. [Burkhardt 2017, Poletti 2018]
Zeer laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen gevonden dat vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering met de ECAS na zes tot 12 maanden haalbaar zou kunnen zijn. [Burkhardt 2017, Poletti 2018]

Zeer laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat er bij vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering met de ECAS na 12 maanden een test-hertesteffect op zou kunnen treden. [Burkhardt 2017, Poletti 2018]

Overwegingen

Kwaliteit van het bewijs

Wetenschappelijk onderzoek waarin screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering is onderzocht bij mensen met ALS is schaars. Voor deze module zijn vier observationele studies geïdentificeerd die voor alle uitkomstmaten een zeer lage bewijskracht hebben [Burkhardt 2017, Crockford 2018, Diaz 2019, Poletti 2018]. In de studies werden aanwijzingen gevonden dat er een associatie bestaat tussen cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering en het ALS-ziektestadium. Dat wil zeggen dat cognitieve functies kunnen afnemen naarmate ALS een grotere impact krijgt op de patiënt.

In twee van de vier studies werd de waarde van eenmalig screenen ten opzichte van meermaals screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering onderzocht [Burkhardt 2017, Poletti 2018]. Met zeer lage bewijskracht werd gesteld dat er geen nieuwe bevindingen werden gedaan tussen de eerste en de andere screeningsmomenten na zes en twaalf maanden. Ook waren er aanwijzingen dat er mogelijk sprake zou kunnen zijn van een test-hertesteffect. Dat wil zeggen dat mensen anders reageren omdat ze weten dat het een onderzoek is. Er is veel onzekerheid of de resultaten overeenkomen met de dagelijkse praktijk. De screening vond laat in het ziekteproces plaats. Indien er sprake zou zijn van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering, waren deze mogelijk al eerder in het ziekteproces begonnen. Bovendien vielen er veel patiënten uit in de studie, tot >97%.

Balans van gunstige en ongunstige effecten

Screening op cognitieve functiestoornissen en gedragverandering kent geen ongunstige effecten. Er is op basis van de literatuur niet duidelijk op welk moment de screening plaats moet vinden of moet worden herhaald. Wel is er veel bekend over de impact die cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering hebben op het leven van de patiënt en naasten.

Professioneel perspectief

Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering zijn geassocieerd met snellere progressie van ziekte, een slechtere prognose, lagere overleving, een toename van psychologische problemen, depressie en angstgevoelens en een lagere kwaliteit van leven van patiënt en naasten [Elamin 2013]. Het diagnosticeren van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering heeft volgens de werkgroep een prognostische waarde alsook behandelconsequenties.

Lichte cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering worden in de dagelijkse omgang door de naasten vaak wel bemerkt maar meestal heeft de patiënt zelf hier weinig last van. Vaak gaan deze lichte cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering vooraf aan fysieke problemen. Het diagnosticeren van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering is van belang bij Advance Care Planning en besluitvorming, er is mogelijk geen tijd voor opbouw van toekomstige beslissingen. Anderzijds is het in praktijk ook heel lastig om een Advance Care Planning-gesprek te voeren met een patiënt die in een vroege fase cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering heeft ontwikkeld. Zeker als de patiënt zelf geen last ervaart van de cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering (en daarbij vaak ook verminderd ziekte-inzicht) en ook nog geen fysieke beperkingen heeft.

Ook bij de behandeling van fysieke symptomen is het van belang zicht te hebben op het cognitieve functioneren van de patiënt. Patiënten met cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering kunnen problemen hebben met de compliance ten aanzien van bijvoorbeeld beademing en gebruik van hulpmiddelen. Gedragsverandering in bijvoorbeeld apathie, ontremd gedrag, agressie of rigiditeit kunnen een uiting zijn van cognitieve problemen. Deze kunnen leiden tot ongewenste aankopen, gebrek aan hygiëne, verwarring et cetera. Wanneer dit bekend is bij de omgeving kan hier rekening mee gehouden worden.

Ongeveer 5-10% van de patiënten heeft naast ALS een ernstige vorm van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering, genaamd frontotemporale dementie (FTD) [Montuschi 2015]. Dit is een vorm van dementie waarbij vooral het veranderd gedrag op de voorgrond staat en niet het geheugenverlies [Strong 2017]. Symptomen van gedragsverandering zijn bijvoorbeeld apathie,

ontremming en verlies van sociale vaardigheden. Daarnaast is er ook sprake van verminderd ziekte-inzicht. Deze veranderingen hebben grote impact op de patiënt, maar meer nog op de naasten. Daarnaast vragen deze veranderingen extra aandacht van de zorgverleners. Recentelijk is een prognostisch model ontwikkeld waarmee de impact van het hebben van FTD op de levensverwachting van mensen met ALS wordt geschat [Westeneng 2018].

De Engelse richtlijn van NICE benoemt dat wanneer een eerste meting op cognitieve functiestoornissen negatief is, niet kan worden verondersteld dat deze klachten later in het ziekteproces niet alsnog optreden [NICE 2016]. Daarom wordt geadviseerd om, als neuroloog, een screening uit te voeren bij het diagnosticeren van ALS. Ook wordt geadviseerd om, als revalidatiearts, de screening regelmatig en laagdrempelig te herhalen wanneer eerdere testuitslagen negatief zijn. Screenen kan middels de ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) [Abrahams 2014] of de ALS-FTD-Q (Amyotrophic Lateral sclerosis – Frontotemporal dementia – Questionnaire) [Raaphorst 2012]. Als de screening een positief resultaat laat zien, wordt aanbevolen om een NPO aan te bieden. Hiervoor worden de criteria van Strong aanbevolen [Strong 2017]. Hiermee kan nauwkeuriger worden aangesloten bij de individuele cognitieve problematiek. Tevens zullen eventuele vals-positieve resultaten worden herkend.

Uit praktische overwegingen moeten alle cognitieve testen en gedragsvragenlijsten zijn aangepast voor motorische beperkingen en bijvoorbeeld niet tijdsafhankelijk zijn [Strong 2017].

Er zijn veel cognitieve functiestoornissen op het gebied van taal [Tan 2019]. Daarom wordt naast een NPO ook aanbevolen op de patiënt te verwijzen naar een logopedist/linguïst voor evaluatie. Indien de patiënt de Nederlandse taal onvoldoende beheerst kunnen alternatieve testen gebruikt worden, zoals Cross Culturele Dementie screening, (CCD) [Goudsmit 2017]. Dit is een screeningsinstrument dat gebruikt wordt in de tweede lijn. De test kan worden afgenomen zonder dat men de taal van de patiënt spreekt, met behulp van digitaal af te spelen instructies in de eigen taal van de patiënt. Er zijn instructies in het Turks, Marokkaans-Berbers, Marokkaans-Arabisch, Sranantongo, Hindoestaans en Nederlands. Van de patiënt worden alleen incidenteel zeer eenvoudige verbale responsen verwacht, zodat de test zonder tolk is af te nemen. De CCD is ook geschikt voor laagopgeleiden en analfabeten. Er is geen literatuur gevonden waarin deze test is gevalideerd bij mensen met ALS.

Tabel 4. Overzicht van de gevolgen van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering

ALS met cognitieve functiestoornissen (ALSci)	**ALSbi, met gedragsmatige problemen**	**ALS-FTD**
Of: executieve problemen incl. a. sociale cognitie b. werkgeheugen c. verbal fluency d. aandacht	Apathie met of zonder andere gedragsmatige veranderingen	Progressieve achteruitgang in gedrag en/ of cognitie. Observatie, anamnestisch over afgelopen tijd.
Of: taalproblemen	Of: De aanwezigheid van 2 van de volgende symptomen: a. Disinhibitie b. Verlies van sympathie en empathie c. Persevereren, stereotypisch of compulsief gedrag d. Hyperoraliteit e. Verminderd ziekte-inzicht f. Psychotische symptomen	EN: minimaal 3 gedragsmatige/ cognitieve problemen. OF: minimaal 2 gedragsmatige/ cognitieve problemen met verminderd ziekte-inzicht en/ of psychotische symptomen OF: taalproblematiek, vastgesteld volgens criteria van Neary
Of: executieve problemen en taalproblemen		

Waarden en voorkeuren van patiënten en naasten

Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering hebben hun weerslag op de kwaliteit van leven zowel bij de patiënt als bij

naasten. Zo gaat gedragsverandering vaak gepaard met depressieve symptomen, gevoel van hopeloosheid, negatieve stemming en daardoor met meer negatieve feedback naar en van de omgeving. Cognitieve functiestoornissen en FTD hebben ook invloed op de communicatie [Tan 2019]. Voor deze patiënten is het moeilijker om informatie te verwerken, om zichzelf uit te drukken en om aandacht vast te houden in een gesprek. Het kan helpen om de patiënt en naasten erop te wijzen dat de verwerking van informatie lastiger is geworden voor de patiënt.

Interpersoonlijk contact met de sociale omgeving wordt anders door bijvoorbeeld apathie. In de module Zingeving en spiritualiteit - spraakverlamming is meer informatie over dit onderwerp.

Agressief gedrag van patiënten gaat vaak gepaard met angstgevoelens zowel bij de patiënt als bij de omgeving. (Onbegrepen) abnormaal gedrag van de patiënt is een voorspellende factor van overbelasting, depressie en angstklachten bij naasten. Bij uitsluitend fysieke achteruitgang worden deze klachten van de naasten minder vaak gezien.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Patiënten hebben verminderd inzicht in de impact van de stoornissen. Om die reden zullen ze niet altijd open staan voor een herhaling van de screening. Als een patiënt screening weigert is het extra belangrijk om signalen van naasten en zorgverleners te ontvangen. Behandelaren in de eerste lijn (denk aan huisarts, thuiszorg etc.) kunnen ook een signalerende rol hebben bij het opmerken van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering. Daarom is het van belang dat ook zij de klachten op dezelfde wijze inhoudelijk kunnen duiden. Ook naar hen toe zijn voorlichting en korte communicatielijnen van belang (zie module Organisatie van zorg).

Neuropsychologische onderzoek door een neuropsycholoog volgens de criteria van Strong is gewenst voor de interpretatie van screening in een revalidatieteam [Strong 2017]. Het gaat om een complexe problematiek, waarbij niet alleen patiënt en naasten, maar ook hulpverleners gecoacht moeten kunnen worden (zie module Informatieverstrekking). Wanneer een neuropsycholoog geen deel uitmaakt van het ALS-begeleidingsteam kan ook verwezen. Maak met deze neuropsycholoog een vaste afspraak over de betrokkenheid bij de zorg voor mensen met ALS. De neuropsycholoog moet op korte termijn beschikbaar zijn om de patiënt te screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering.

Rationale voor de aanbeveling

Kennis uit wetenschappelijk bewijs is beperkt. Gezien het grote belang voor de patiënt en naasten met betrekking tot de kwaliteit van leven en voor het zorgplan is het van belang dat cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering worden gemonitord, zodat tijdig de juiste zorg kan worden aangeboden en het zorgplan hierop kan worden aangepast. Ook in een Engelse richtlijn wordt aangeraden om bij diagnose van de ziekte ALS een screening uit te voeren en deze meermaals te herhalen [NICE 2016, Strong 2017]. De werkgroep onderschrijft deze aanpak en raadt hetzelfde aan voor mensen met ALS in Nederland.

Referenties

Abrahams S (2014)

Abrahams, Sharon, Judith Newton, Elaine Niven, Jennifer Foley, and Thomas H. Bak. 2014. “Screening for Cognition and Behaviour Changes in ALS.” Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration 15 (1–2): 9–14.

Burkhardt C (2017)

Burkhardt C, Neuwirth C, Weber M. Longitudinal assessment of the Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS): lack of practice effect in ALS patients? Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2017;18(3-4):202-9.

Crockford C (2018)

Crockford C, Newton J, Lonergan K, Chiwera T, Booth T, Chandran S, et al. ALS-specific cognitive and

behavior changes associated with advancing disease stage in ALS. Neurology. 2018;91(15):e1370-e80.

Diaz JL (2019)

Diaz JL, Mondragon H, Sancho J, Aguilar EJ, Servera E. Relationship Between Cognitive-Behavioral Impairment and Clinical and Functional Parameters in ALS and Reliability of the Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen to Assess ALS: Preliminary Findings. Cogn Behav Neurol. 2019;32(3):185-92.

Elamin M (2013)

Elamin M, Bede P, Byrne S, et al. . Cognitive changes predict functional decline in ALS: a population-based longitudinal study. Neurology 2013;80:1590–7

Goudsmit M (2017)

Goudsmit M, Uysal-Bozkir Ö, Parlevliet JL, van Campen JP, de Rooij SE, Schmand B. The Cross-Cultural Dementia Screening (CCD): A new neuropsychological screening instrument for dementia in elderly immigrants. J Clin Exp Neuropsychol. 2017 Mar;39(2):163-172.

Montuschi A (2015)

Montuschi A, Iazzolino B, Calvo A, et al Cognitive correlates in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study in ItalyJournal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 2015;86:168-173.

NICE (2016)

NICE. National Clinical Guideline C. National Institute for Health and Care Excellence: Clinical Guidelines. Motor Neurone Disease: Assessment and Management. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK). Copyright © National Clinical Guideline Centre, 2016.

Phukan J (2012)

Phukan J, elamin M, Bede p, et al. The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012;83:102–8.

Poletti B (2018)

Poletti B, Solca F, Carelli L, Faini A, Madotto F, Lafronza A, et al. Cognitive-behavioral longitudinal assessment in ALS: the Italian Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS screen (ECAS). Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2018;19(5-6):387-95.

Raaphorst J (2012)

Raaphorst J, Beeldman E, Schmand B, Berkhout J, Linssen WH, van den Berg LH, et al. The ALS-FTD-Q: a new screening tool for behavioral disturbances in ALS. Neurology. 2012;79(13):1377-83.

Raaphorst J (2012)

Raaphorst, Joost, Emma Beeldman, Ben Schmand, Joris Berkhout, Wim H.J.P. Linssen, Leonard H. Van Den Berg, Yolande A. Pijnenburg, et al. 2012. “The ALS-FTD-Q: A New Screening Tool for Behavioral Disturbances in ALS.” Neurology 79 (13): 1377–83.

Rogers JG (2017)

Rogers, Joseph G., Chetan B. Patel, Robert J. Mentz, Bradi B. Granger, Karen E. Steinhauser, Mona

Fiuzat, Patricia A. Adams, et al. 2017. “Palliative Care in Heart Failure: The PAL-HF Randomized, Controlled Clinical Trial.” Journal of the American College of Cardiology 70 (3): 331–41. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.05.030.

Strong MJ (2017)

Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, Woolley S, Mclaughlin P, Snowden J, Mioshi E, Roberts-South A, Benatar M, HortobáGyi T, Rosenfeld J, Silani V, Ince PG, Turner MR. Amyotrophic lateral sclerosis - frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2017 May;18(3-4):153-174.

Tan RH (2019)

Tan RH, Guennewig B, Dobson-Stone C, Kwok JBJ, Kril JJ, Kiernan MC, Hodges JR, Piguet O, Halliday GM. The underacknowledged PPA-ALS: A unique clinicopathologic subtype with strong heritability. Neurology. 2019 Mar 19;92(12):e1354-e1366. doi: 10.1212/WNL.0000000000007146. Epub 2019 Feb 15. PMID: 30770429.

Westeneng HJ (2018)

Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. Lancet Neurol. 2018;17(5):423-33.

Informatieverstrekking

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is het beleid na het vaststellen van cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Wees alert op de impact van cognitieve functiestoornissen of specifieke gedragsverandering op de patiënt en naasten.
- Overweeg om uitleg en begeleiding aan te bieden bij mensen met ALS indien er sprake is van aantoonbare veranderingen in cognitie, ook in geval van lichte stoornissen.
    - Dit kan ook middels telefonisch contact of videoconsult.
- Bied bij ernstige cognitieve problemen (FTD) gerichte informatievoorziening en psychosociale begeleiding aan voor de patiënt en zijn/haar naasten.
- Verwijs patiënten met ernstige cognitieve problemen (FTD) en hun naasten naar een neuropsycholoog voor uitvoerige uitleg over de consequenties van de diagnose op het dagelijks functioneren.
    - Het ALS-begeleidingsteam kan, indien gewenst, psychosociale begeleiding aanbieden voor de naasten en/of patiënt.

Literatuurbespreking

Inleiding

Aangezien er geen behandeling is voor cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering is het belangrijk om de patiënt en naasten te informeren en te begeleiden. Een mogelijk vorm is psycho-educatie. Dit kan worden ingezet om opvattingen te beïnvloeden van patiënten en naasten over ziekte. Bij psycho-educatie wordt informatie gegeven over de achtergronden en kenmerken van (het beloop van) de stoornis, behandeling, en probleemoplossing. Daarnaast is er aandacht voor symptoommanagement, het vergroten van het aantal positieve sociale ervaringen, sociale vaardigheden, coping met stress en sociale steun. Het zou daarom een passende vorm van psychosociale begeleiding kunnen zijn wanneer cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering worden geconstateerd, maar dit is niet eerder onderzocht. In deze module wordt uitgezocht op welke manier voorlichting en begeleiding kan plaatsvinden voor patiënten met cognitieve functiestoornissen of gedragsverandering en hun naasten. Hierbij is uitgezocht wat de mogelijke rol van psycho-educatie zou kunnen zijn.

Onderbouwing

Onderzoeksvraag

Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de literatuur gedaan. De onderzoeksvraag die hiervoor is onderzocht is PICO-gestructureerd en luidt:

Wat zijn de (on)gunstige effecten van psycho-educatie versus standaardzorg bij mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsverandering?

Op 23 maart 2020 is in de databases Embase, Medline, PsycINFO en Cinahl gezocht naar wetenschappelijke literatuur. De zoekactie leverde 150 resultaten op. De volledige zoekactie en selectiecriteria zijn beschreven in bijlage 'zoekverantwoording'. De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In eerste instantie zijn de titel en samenvatting van de referenties beoordeeld. Hierbij werd geen onderzoek naar psycho-educatie gevonden. De onderzoeksvraag is daarom niet op

basis van een systematische analyse van de literatuur beantwoord, maar op basis van expert-opinion.

Conclusies

-	Er is geen bewijs gevonden over de effectiviteit van psycho-educatie bij mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsverandering.

Overwegingen

Kwaliteit van het bewijs

Er is geen wetenschappelijk bewijs gevonden waarin de effectiviteit van psycho-educatie is onderzocht bij mensen met ALS of mensen met cognitieve functiestoornissen. De aanbevelingen zijn gebaseerd op consensus.

Balans van gunstige en ongunstige effecten

Niet van toepassing.

Professioneel perspectief

Zorgverleners ervaren in de praktijk dat cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering gevoelige onderwerpen zijn voor de patiënt en naasten. Echter, vaak voelen naasten zich ook gesteund als er meer duidelijkheid is omtrent de klachten. Gerichte voorlichting en educatie geeft de patiënt en naasten kennis en inzicht waardoor zij meer grip houden op de situatie.

Voorlichting en educatie zouden moeten worden aangeboden aan patiënten en naasten wanneer bij de patiënt cognitieve functiestoornissen of gedragsverandering zijn vastgesteld in het neuropsychologisch onderzoek (NPO). Ook in geval van lichte klachten. De uitleg over de resultaten en bijbehorende adviezen, worden gegeven door een neuropsycholoog. Dit zou kunnen in de vorm van psycho-educatie. De ervaring leert dat psycho-educatie bijdraagt aan de omgang met, verwerking en acceptatie van vaak zeer moeilijke klachten. Ook kan het bijdragen aan een vermindering van onzekerheid, spanningen, frustratie en een verhoging van de draagkracht. In de richtlijn Herseninfarct en hersenbloeding wordt gesteld dat psycho-educatie aan elke patiënt en naasten moet worden aangeboden [VRA 2019]. Echter, voor mensen met ALS is er geen bewijs gevonden om voorlichting en educatie volgens de principes van psycho-educatie aan te bieden.

Psycho-educatie of andere methoden om de patiënt en naasten te informeren, zouden patiënten en naasten informatie moeten geven en naasten moeten helpen om misverstanden over de vermeende motieven van de patiënt te voorkomen. Ook wordt aangeraden om naasten te begeleiden hoe zij om kunnen gaan met cognitieve onvermogen van de patiënt. Er ligt een taak voor de zorgverlener om na te gaan of de informatie overkomt bij de patiënt. Ook dient de zorgverlener rekening te houden met het begripsniveau van de patiënt.
Naast de (neuro)psycholoog heeft elke behandeldiscipline van het ALS-begeleidingsteam een educatieve en signalerende rol als het gaat om cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering en de effecten hiervan op het handelen en functioneren van de patiënt en naasten.

Waarden en voorkeuren van patiënten en naasten

Er is verschil in de behoefte aan voorlichting en educatie tussen patiënten. Het kan zijn dat naasten meer behoefte hebben aan informatie dan de patiënt zelf. Andere patiënten willen juist graag veel informatie en zijn zelf ook zeer actief op zoek. Het is belangrijk oog te hebben voor interculturele communicatie-aspecten [Paternotte 2017]. De uitleg moet aansluiten bij het taalgebruik en begripsniveau van de patiënt. Gebruik eenvoudige, duidelijke taal en maak de uitleg en adviezen concreet. Om te weten of de patiënt de uitleg goed heeft begrepen kan gebruik worden gemaakt van de terugvraagmethode.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Voorlichting en educatie wordt bij ernstige cognitieve functiestoornissen bij voorkeur aangeboden door een neuropsycholoog. Niet in elk ALS-begeleidingsteam is een neuropsycholoog inzetbaar in de dagelijkse zorg voor mensen met ALS. In die situatie kan uitgeweken worden naar een betrokken neuropsycholoog buiten het begeleidingsteam. Aangeraden wordt om met deze persoon een afspraak gemaakt zijn over vaste betrokkenheid bij de zorg voor mensen met ALS. De neuropsycholoog moet op korte termijn beschikbaar zijn om de patiënt en zijn naasten van ondersteuning te voorzien.

Rationale voor de aanbeveling

Bij mensen met ALS kunnen cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering leiden tot veranderingen in het denken, handelen en het gebruik en begrip van taal. Als cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering worden gediagnosticeerd is het belangrijk dat patiënten en naasten voorlichting en begeleiding krijgen. Ook in geval van lichte stoornissen.

Referenties

Paternotte E. (2017)

Paternotte, Emma et al. “Intercultural communication through the eyes of patients: experiences and preferences.” International journal of medical education vol. 8 170-175. 16 May. 2017, doi:10.5116/ijme.591b.19f9

VRA (2019)

Vereniging van Revalidatieartsen (VRA). Richtlijn Herseninfarct en hersenbloeding. Utrecht, 2019. Beschikbaar via https://richtlijnendatabase.nl/richtlijn/herseninfarct_en_hersenbloeding/startpagina_herseninfarct_-bloeding.html

Zingeving en spiritualiteit

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Inleiding

In 2018 is de richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase verschenen [IKNL 2018].
Deze richtlijn is van toepassing op mensen met ALS. Het is zodoende essentieel om bij de zorg voor mensen met ALS kennis te hebben genomen van de aanbevelingen en adviezen uit deze richtlijn.

Spiritualiteit is multidimensionaal en kan de volgende zaken omvatten:
Betekenis, lijden en dood, schuld en schaamte, verzoening en vergeving, vrijheid en verantwoordelijkheid, hoop en wanhoop en liefde en vreugde, overwegingen en attitudes op basis van dat wat als waardevol wordt ervaren door iemand, zoals relaties met zichzelf, familie, vrienden, werk, natuur, kunst en cultuur, ethiek en het leven zelf, religieuze overwegingen zoals geloof, existentiële vragen rond identiteit, overtuiging en praktijk en iemands godsbeleving of het ultieme [Nolan 2011].

Goede zorg met betrekking tot zingeving en spiritualiteit begint bij het schenken van aandacht aan situaties die de betrokkenen doormaken, het tonen van belangstelling voor processen van zingeving en spiritualiteit en het herkennen en signaleren van vragen en/of behoeften op dit gebied. Zie hiervoor de richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase [IKNL 2018].

Bij zorg omtrent zingeving en spiritualiteit voor mensen met ALS en hun naasten is het goed om te realiseren dat bepaalde aspecten zeer specifiek ALS-gerelateerd zijn. Bij de ziekte ALS moet worden omgegaan met een continu, progressief en grillig proces van aanhoudend verlies van lichamelijke en eventuele cognitieve functies, in combinatie met een (snel) naderend levenseinde.
Dit betekent dat niet alleen de resterende tijd van leven beperkt is, maar dat ook de (fysieke) mogelijkheden van de patiënt in die beschikbare tijd beperkt zijn.

In deze module worden, in aanvulling op de richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase, een aantal van de ALS-specifieke aspecten onder de aandacht gebracht in de volgende submodules:

- Omgaan met verlies
- Spraakverlamming (dysartrie)

Referenties

IKNL (2018)

IKNL. Richtlijn Zingeving en spiritualiteit. 2018, Utrecht. Bezocht via https://www.pallialine.nl/zingeving-en-spiritualiteit

Nolan S (2011)

Nolan, S., Saltmarsh, P., & Leget, C. J. W. (2011). Spiritual care in palliative care: Working towards an EAPC task force. European Journal of Palliative Care, 86-89.

Omgaan met verlies

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe kunnen mensen met ALS begeleid worden in de omgang met verlies van fysieke, psychische, sociale en spirituele domeinen?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Lees de (samenvatting van de) richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase.
- Wees bewust van het feit dat voor mensen met ALS twee processen spelen, een proces van afscheid van functionaliteiten en van hun leven. Houd rekening met het feit dat de patiënt en naasten zich continu moet aanpassen aan een nieuwe situatie.
- Heb aandacht voor verlies van betekenisvolle activiteiten, en overweeg of het mogelijk en zinvol is om met de patiënt op zoek te gaan naar nieuwe activiteiten die door de patiënt als zinvol en betekenisvol worden ervaren.
- Heb ook aandacht voor naasten waaronder thuiswonende kinderen van de patiënt. Ook wanneer de patiënt is overleden.
- Overweeg om de patiënt en naasten te verwijzen naar een maatschappelijk werker, geestelijke verzorger of psycholoog bij vraagstukken over zingeving of spiritualiteit.
- Overweeg als revalidatiearts om samen met de huisarts een huisbezoek af te leggen om kwetsbare en/of zingevingsgesprekken gezamenlijk te voeren.

Literatuurbespreking

Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden is niet gezocht naar literatuur omdat de uitgangsvraag logischerwijs niet in een RCT kan worden onderzocht. Deze module is tot stand gekomen op basis van ervaringen van zorgverleners en patiënten.

Overwegingen

Door de ziekte ALS ervaart de patiënt verlies op heel veel verschillende domeinen van het vertrouwde dagelijks leven. De patiënt maakt een verandering door van een zelfstandig persoon naar iemand met toenemende fysieke beperkingen, immobiliteit en toenemende afhankelijkheid, mogelijk in combinatie met cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering. Dit kan resulteren in verlies van controle over het eigen leven en soms een toenemend sociaal isolement. De patiënt kan onder invloed van alle veranderingen ervaren dat het eigen leven afbrokkelt en het gevoel krijgen zichzelf kwijt te raken. Dit kan de vraag oproepen hoe betekenis te blijven geven aan de eigen plek in het eigen leven. Tegelijk dringt de vraag zich op hoe een betekenisvolle invulling te geven aan de beperkte tijd van leven die resteert. Overweeg om de patiënt en naasten te verwijzen naar een maatschappelijk werker/ sociaal werker gezondheidszorg, geestelijke verzorger of psycholoog bij vraagstukken over zingeving of spiritualiteit.

Daarnaast kan overwogen worden om als revalidatiearts huisbezoeken af te leggen samen met de huisarts. Dit geeft de mogelijkheid om kwetsbare en/of zingevingsgesprekken direct samen met de huisarts te doen zodat beiden in een keer de hoogte zijn van het welbevinden en de wensen van de patiënt. Juist in de thuissituatie kan de patiënt zich meer op zijn gemak voelen voor dit soort gesprekken dan in een steriele spreekkamer. Dit geldt soms nog wel eens sterker voor de naaste die wanneer het gesprek emotioneel wordt zich in eigen omgeving even terug kan trekken.

Continu veranderingen

Kenmerkend voor ALS is dat veranderingen zich zo snel op kunnen volgen dat de patiënt nog niet aan een situatie van achteruitgang heeft kunnen wennen voordat er sprake is van verdere lichamelijk of cognitieve achteruitgang waardoor weer andere nieuwe aanpassingen nodig zijn. Deze onrust vraagt geestelijk veel van de patiënt en naasten. De rol van een partner kan veranderen in die van zorgverlener. Dit heeft effect op zowel de partner als de patiënt.

Daarnaast eisen het regelen van goede zorg, de aanpassingen en het onderhouden van contacten met de vele instanties die daarmee gemoeid zijn (en wat niet altijd soepel verloopt) constant de aandacht. Hierbij moeten continu beslissingen en keuzes gemaakt worden, zoveel mogelijk proactief, terwijl de patiënt daar mogelijk nog niet aan toe is of daar tegenop ziet. Het kan zijn dat de patiënt in het begin van het ziekteproces beslissingen neemt over 'als ik dit niet meer kan dan…' maar verder in het proces deze lat wil verleggen en beslissingen herziet.

Soms is het niet zeker of de patiënt thuis kan blijven wonen. Vooral wanneer patiënt en naasten dat wel graag zouden willen leidt dat tot extra innerlijke onrust.
Naarmate de patiënt minder mobiel wordt zal de naaste de patiënt steeds vaker fysiek ondersteunen. Maar door de afgenomen beweeglijkheid van de patiënt zal er steeds minder sprake zijn van wederzijds betekenisvol/affectief lichamelijk contact. Zie hiervoor ook de module Seksuele gezondheid.

Bij ALS kan er sprake zijn van zo veel snel opeenvolgende ingrijpende verlieservaringen dat het persoonlijk zingevingskader op een gegeven moment niet meer past bij de actuele situatie. Dit kan leiden tot psychosociale disstress of een spirituele crisis. Zie ook de richtlijn Zingeving en spiritualiteit, module Ontstaan en verloop van een spiritueel proces.

Woonomgeving

Er kunnen diverse ingrijpende aanpassingen aan de woonomgeving nodig zijn. Zo kan een woning drastisch moeten worden gewijzigd door bouwkundige ingrepen of moet de tuin worden geruimd om plaats te maken voor een zorgunit. Ook kan de aanwezigheid van allerlei hulpmiddelen beeldbepalend worden in het interieur. Tegelijk is juist door de grotere immobiliteit de beleving van de eigen directe woonomgeving van grote betekenis. Vaak komen er steeds meer zorgverleners in huis waardoor het ‘thuisgevoel’ en de privacy onder druk komen te staan. Veranderingen kunnen dus als zeer ingrijpend in de belevingswereld worden ervaren. De vereiste zorgintensiteit kan er ook toe leiden dat patiënt (en naasten) moet(en) verhuizen naar een andere woning/woonvorm zoals een verpleeghuis. Hierdoor worden de invulling van de eventuele gezinsbanden en andere relaties beperkt. Ook moet er dan afscheid genomen worden van een (geliefde) woning en woonomgeving. Los van de belevingen van de aanpassingen van de woonomgeving kan de situatie ook ingrijpende financiële consequenties hebben, waardoor andere betekenisvolle zaken minder goed mogelijk worden.

Omgaan met emoties

De toenemende achteruitgang en intensieve zorg kan leiden tot schuldgevoel bij patiënten. Bijvoorbeeld omdat gezamenlijke (gezins-)activiteiten niet meer mogelijk zijn (vakanties, uitjes, et cetera.), waar anderen mensen dan de patiënt ‘de dupe van zijn’. Schuldgevoel kan ook ontstaan tegenover de naasten, wier leven nu ook op de kop staat. Het leven van naasten staat vaak geheel in het teken van de zorg aan de patiënt. Dagelijks moeten diverse zorgverleners over de vloer komen - met alle invloed die dat heeft op een gezin(-sleven). Er kan behoefte zijn aan gedachtewisseling met een professionele buitenstaander en in een hoge mate van vertrouwelijkheid. Die behoefte kan zowel bij de patiënt als bij de naasten leven, zeker wanneer sprake is van een intensieve mantelzorgrelatie. Ook bij de naasten kunnen schuldgevoelens spelen, bijvoorbeeld als ze ervaren dat ze onvoldoende zorg (denken te) kunnen leveren, als ze tijd voor zichzelf nemen of aandacht voor zichzelf vragen.

Toekomstperspectief

De patiënt en/of naaste kan zich af gaan vragen hoever hij/zij nog wil en kan gaan in het behandel- en ziekteproces gezien de impact die dit heeft op de afhankelijkheid en onderlinge belasting van betrokkenen. De hoge en langdurige zorgdruk van naasten kan ook vragen oproepen over (continuering) van de (zorg)situatie. Daarbij kunnen eventuele eerder gedane beloften gaan wringen. Denk daarbij aan beloftes van de patiënt als ‘Ik ga niet verder dan…’ of van naasten als ‘Je hoeft nooit afhankelijk te zijn van anderen’ of ‘Je hoeft nooit naar een verpleeghuis’.

Soms kan een ziekteproces langer duren dan de aanvankelijke verwachting. Ook dit kan gepaard gaan met negatieve gedachten. De

patiënt kan zich daar schuldig over gaan voelen. Een dergelijk verloop kan ook van invloed zijn op het contact met anderen. De patiënt merkt dat contact/belangstelling afneemt.

Keuzes maken

Vaak probeert de patiënt een betekenisvolle invulling te vinden voor ‘de tijd die rest’: waar zijn de resterende fysieke mogelijkheden - voor zover in te schatten -, energie en tijd aan te besteden? Wat is het essentiële in het leven dat nu vastgehouden moet worden en prioriteit moet krijgen? Is het bijvoorbeeld (nog) van betekenis om wel/niet door te gaan met werken? Welke betekenis kunnen reizen nog hebben? Maar: de toenemende fysieke en verbale verslechtering beperkt ook de keuzemogelijkheden die patiënt/naasten hebben. Zo kan de patiënt voor de keuze komen te staan om energie en tijd te besteden aan wetenschappelijk onderzoek/publicitaire acties/fondsenwerving van deze bijzonder ziekte. In hoeverre is dat nu juist wel of juist niet (voldoende) van betekenis voor de patiënt?

De patiënt wordt gevraagd om keuzes te maken welke zorg hij of zij wil ontvangen en welke juist niet of wanneer zorg gestopt zou moeten worden. Het is voor de patiënt niet alleen moeilijk om deze keuzes te maken, ook kan de patiënt te maken krijgen van met (sterke) meningen van naasten of vrienden en kennissen die mogelijk verschillen van zijn eigen mening. Begeleiding bij deze situaties kan helpend zijn, bijvoorbeeld in de vorm van morele counseling.

Naasten

Een zieke partner, ouder of anderszins raakt veelal het hele gezin. Het is daarom van belang om hen ook te begeleiden in het proces. Denk hierbij ook aan de thuiswonende kinderen van jonge mensen met ALS. Houd er rekening mee dat bij immigranten de familie vaak een belangrijke rol speelt in de communicatie en besluitvorming over ziekte en behandeling [Mistiaen 2011]. Ga er dat geval niet automatisch vanuit dat de patiënt het centrale aanspreekpunt is met wie alles moet worden besproken; vraag hoe de patiënt en de familie hierin staan en wat hun voorkeuren zijn. Bij migranten is het vaak gebruikelijk dat de familie tot het einde toe de patiënt geheel verzorgt. Let in dat geval op de belasting van (vrouwelijke) mantelzorgers; ga niet af op hetgeen een eventueel ander (mannelijk) familielid hierover zegt.

Na overlijden van de patiënt is vooral in de thuissituatie sprake van een abrupte overgang van een zeer zorg-intensieve situatie (steeds zorgverleners over de vloer, continue alertheid, geen rust, veel hulpmiddelen in huis, et cetera) naar een lege en stille situatie. Dit vergt aandacht bij de nazorg voor de naasten. Naast het starten van de rouwperiode zijn er ook nog meerdere regelzaken, niet alleen van het afscheid nemen, een begrafenis of crematie, maar ook van het terugzenden of op laten halen van hulp- en/of voedingsmiddelen (inclusief beademingsapparatuur), het eventueel verwijderen van een woonunit en het afronden van behandelrelaties. Het kan zijn dat hier hulp bij nodig is, zij het middels mondelinge ondersteuning.

Referenties

Mistiaen (2011)

Mistiaen, P, Francke A.L., de Graaff, F.M., van den Muijsenbergh, M.E.T.C., Handreiking palliatieve zorg aan mensen met een niet-westerse achtergrond. NIVEL/IKNL/PHAROS, 2011,

Spraakverlamming

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe kunnen mensen met ALS begeleid worden bij spraakverlamming (dysartrie)?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Lees de (samenvatting van de) richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase.
- Indien het spreekvermogen van de patiënt niet is aangedaan:
    - Bespreek met de patiënt wat het verlies van functies en dimensies van het leven voor hen betekent.
    - Bespreek ook met de naasten wat dit voor hen betekent.
- Indien het spreekvermogen van de patiënt is aangedaan:
    - Wees je bewust van het feit dat contact met de patiënt veel meer tijd vergt.
    - Overweeg om contact te zoeken met een logopedist over gesprekstechnieken en/of communicatiemiddelen.
    - Heb oog voor de doorwerking van het niet meer (goed) kunnen spreken. Betekenisvolle gesprekken worden moeilijker of lukken niet meer. Onderzoek of de patiënt en/of naasten daar hulp bij willen hebben.
    - Overweeg om vaker gesloten vragen te stellen. Biedt eventueel vervolgvragen aan (zie praktische adviezen). Ga na of de patiënt het prettig vindt om op deze wijze te communiceren.
    - Wees je bewust van het feit dat communicatie veel energie kan vragen van de patiënt.
- Wees alert bij patiënten die zich stilhouden. Mogelijk zijn de drempels voor communicatie te hoog.
- Wees alert op compensatiegedrag. Bijvoorbeeld patiënten die vóórtdurend gehoord willen worden. Mogelijk speelt er een gevoel van verlies van autonomie.
- Sluit een gesprek niet af voordat je (herhaaldelijk) de vraag hebt gesteld ‘Is er misschien ook nog iets (heel) anders waar u het over wilt hebben?’ en er geen nieuwe punten meer vanuit de patiënt komen.
- Vraag de patiënt om het gesprek voor te bereiden, bijvoorbeeld door punten die belangrijk zijn voor af op te schrijven of eventueel te e-mailen.
- Bied de mogelijkheid om ook gesprekken alleen met de patiënt te voeren (zonder aanwezigheid van naasten).

Literatuurbespreking

Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden is niet gezocht naar literatuur omdat de uitgangsvraag logischerwijs niet in een RCT kan worden onderzocht.

Deze module is tot stand gekomen op basis van ervaringen van de werkgroep. De module heeft betrekking op de betekenis van het spreken. Voor meer informatie over klinische aspecten wordt verwezen naar de richtlijn Logopedie bij ALS, PSMA en PLS [2020].

Overwegingen

Veel mensen met ALS krijgen vroeg of laat te maken met verslechtering van het vermogen om te spreken als gevolg van een spraakverlamming (dysartrie) en uiteindelijk geheel verliezen van het spraakvermogen (anartrie). De patiënt verliest het eigen karakteristieke stemgeluid en daarmee ook een wezenlijk stuk van de eigen identiteit. Het verlies van de spraak kan voor patiënten en naasten identiteitsverlies, onmacht, onzekerheid, afhankelijkheid en schaamte veroorzaken. Zo is het voor de patiënt regelmatig niet zeker of hij/zij goed verstaan en/of goed begrepen wordt, ook bij betekenisvolle situaties als bijvoorbeeld hulpvragen

benoemen en grenzen stellen.

Ook voor de naasten van de patiënt is er sprake van verlies als het (vertrouwde) eigen stemgeluid van de patiënt niet meer klinkt. Het kan ook zijn dat de patiënt en naasten afscheid moeten nemen van betekenisvolle activiteiten waar stemgebruik bij nodig is, zoals zingen, voorlezen, contact met (klein-)kinderen, spreken met huisdieren (bijv. roepen hond), et cetera. Door verslechterde mimiek in het gezicht van de patiënt kan het voor de patiënt nog lastiger worden om zichzelf uit te drukken. Naasten ervaren dit ook als een verlies van een wezenlijke deel van de relatie met de patiënt.

Naarmate de verstaanbaarheid verslechtert beperkt de communicatie zich vaak steeds meer tot korte noodzakelijkheden. Zowel de patiënt als de naasten kunnen drempels ervaren om betekenisvolle, emotionele en/of diepgaande gesprekken aan te gaan. Zo kan het te veel moeite gaan kosten om in een gesprek ruimte te nemen voor diepere lagen en/of meerstemmigheid (meerdere gedachten naast elkaar zetten). Bij zowel de patiënt als naasten kan de behoefte ontstaan om zich te bekwamen in vaardigheden om betekenisvolle 'gesprekken' te kunnen blijven voeren en manieren te ontwikkelen om emoties en gevoelens te uiten. Overleg zo nodig met een logopedist voor meer handvatten bij dergelijke gesprekken.

Hoewel er hulpmiddelen bestaan die (enige) communicatie mogelijk maken, voorzien deze niet in alle gebruikelijke 'natuurlijke' persoonlijke manieren van uitdrukken, woordgebruik, intoneren en nuanceren die de patiënt zou willen gebruiken. De patiënt moet zich dan ook verhouden tot een besef van afhankelijkheid van communicatiehulpmiddelen. Daarnaast moet de patiënt zich verhouden tot de energie die het uitzoeken van en/of het leren werken met alternatieve communicatievormen vraagt, waarbij niet altijd een gewenst resultaat wordt behaald.

Wanneer het de patiënt door schaamte of door cognitieve functiestoornissen steeds meer moeite en energie kost om te communiceren, kan dit (soms) betekenen dat de patiënt niet meer aan communiceren wil beginnen en zich noodgedwongen stilhoudt dan wel isoleert (sociale isolatie). Dit kan ertoe leiden dat de patiënt minder of onvoldoende aandacht krijgt.

Het verlies van de eigen stem betekent mogelijk ook verlies van autonomie. Het kan voor een patiënt dan van nog grotere betekenis worden om een manier te vinden waarop gecommuniceerd kan worden.

Bij cognitieve functiestoornissen, gedragsverandering en FTD kunnen ook taalbegrip en taalproductie aantasten en daarmee invloed hebben op de communicatie. Voor deze patiënten is het moeilijker om informatie te verwerken, om zichzelf uit te drukken en om aandacht vast te houden in een gesprek. Het kan helpen om de patiënt en naasten erop te wijzen dat de verwerking van informatie lastiger is geworden voor de patiënt. Zie voor meer informatie de module Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering.

Patiënten kunnen te maken krijgen met pseudobulbaire klachten zoals dwanghuilen, dwanglachen of dwanggapen. De patiënt kan door deze klachten ongewild een andere boodschap af dan is bedoeld. Dit kan de communicatie verstoren. Voor de patiënt vormt dit een bron van frustratie en verdriet die raakt aan de beleving van de eigen identiteit. Ook kan het betekenen dat de patiënt en/of naasten contacten in bredere sociale kring vervolgens liever vermijden.

Praktische adviezen

Vraag de patiënt om het gesprek voor te bereiden, bijvoorbeeld door punten die belangrijk zijn voor af op te schrijven of eventueel te e-mailen.
Bij gesprekken rond zingeving en spiritualiteit is het in principe van belang dat de zorgverlener zoveel mogelijk open vragen stelt en zelf geen antwoorden geeft. Echter, bij de begeleiding van ALS-patiënten met beperkingen in de communicatie kan het juist passend zijn om dit (voorzichtig) los te laten. Spreek in korte enkelvoudige zinnen. Overleg of de patiënt het goed vindt om samen te zoeken naar de woorden/gedachten die bij hem/haar leven. Als je woorden aanreikt geef dan duidelijk aan dat je dit doet omdat je aan het zoeken/proberen bent. Dit kun je doen door een 'tastenderwijs' aanreiken van meer gesloten vragen, bijvoorbeeld:

'Beleeft u dit als … (pauze, check reactie) of als …? (pauze, check reactie)'";
'Denkt u aan… (pauze, check reactie) of meer aan …? (pauze, check reactie)'

Ook kan het helpen om mogelijke meerkeuze antwoorden telkens voorzichtig aan te reiken maar daarbij wel ruimte te blijven houden, bijvoorbeeld:
'Zit ik in de richting van wat u bedoelt? Of denkt u aan iets heel anders?'

Deze manier van vragen is ook te gebruiken om verder door te vragen, bijvoorbeeld:
'Is er nog meer dat u hieromtrent bezighoudt?' en

'Is er misschien ook nog iets heel anders waar u het over wilt hebben?'

Het kan helpen om de mogelijkheden die je schetst te ondersteunen met wijzen en maken van natuurlijke gebaren in bepaalde richtingen, zodat de patiënt ook met (blik)bewegingen in de gewenste richting kan antwoorden. Je kunt ook de patiënt de optie geven om door een geheel andere richting op te kijken duidelijk te maken dat je er helemaal naast zit.

Als de patiënt zich niet of nauwelijks mondeling of met hulp van communicatieapparatuur verstaanbaar kan maken kan je de patiënt ook vragen om een 'voldoende/onvoldoende' of een cijfer te geven om kenbaar te maken of het gesprek in de gewenste richting gaat.
Blijf verifiëren of jouw interpretatie van het antwoord klopt. Blijf daarnaast verifiëren of het voor de patiënt goed is dat je zo communiceert.

Rust, stilte en ruimte zijn in gesprekken rond zingeving en spiritualiteit altijd van groot belang, maar onder deze omstandigheden nog groter.
Vragen rondom betekenisgeving en levensvragen zijn vooral 'trage vragen'. Ze hoeven meestal niet in één keer van A tot Z behandeld te worden en kunnen/mogen soms ook enige tijd blijven 'sudderen'. Nodig de patiënt (en de naasten indien gepast) eventueel uit om rustig over zo'n gespreksonderwerp na te denken en er samen de volgende keer op terug te komen. Hou goed bij waar jullie waren in het gesprek! Realiseer je daarbij dat de persoonlijke beantwoording van levensvragen ook weer aan verandering onderhevig is, dit blijft een dynamisch proces. In de intense dynamiek van een proces bij ALS is de kans groter dat er sprake is van veranderingen. Dus aarzel niet om na verloop van tijd te vragen 'hoe is het nu ..?'

De woorden en formuleringen die de patiënt gebruikt zijn vaak heel bewust gekozen, juist omdat het zo veel moeite kost. Wees daar alert op. En let er ook op dat de patiënt niet onnodig dezelfde dingen meerdere keren hoeft te vertellen: verifieer - voor zover relevant - of je informatie uit eerdere ontmoetingen/gesprekken goed hebt onthouden. Vraag telkens bevestiging, zo nodig ook op detail/gevoelsniveau.

Wanneer de kans bestaat dat de patiënt zich zal verslikken bij (emotionele) gesprekken, kan het helpen om hier meer bekend mee te geraken. Er is een e-learning 'verslikken' van het ALS-centrum beschikbaar. Dit geeft een achtergrond om meer bekend te raken met dit onderwerp. Vraag eventueel aan de patiënt en/of naasten wat specifiek voor de patiënt van belang is ten aanzien van verslikken. Raadpleeg zo nodig een logopedist voor ondersteuning.

Zie ook de richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase, submodules In gesprek en Rol zorgverleners [IKNL 2018]. Ook bestaan er gesprekskaarten, die kunnen helpen om onderwerpen te bespreken waar de patiënt op dat moment behoefte aan heeft [Pharos 2017].

Er zijn situaties waarin de patiënt zich extra kwetsbaar kan voelen. Bijvoorbeeld bij gebruik van een tillift, douchebrancard, beademing et cetera. Het is belangrijk om in die situaties contact te houden met de patiënt. Bijvoorbeeld door de patiënt aan te blijven kijken of door een extra zorgverlener of naaste te betrekken die contact houdt met de patiënt terwijl de zorg wordt verleend.

Referenties

IKNL (2018)

IKNL. Richtlijn Zingeving en spiritualiteit. 2018, Utrecht. Bezocht via https://www.pallialine.nl/zingeving-en-spiritualiteit

Pharos (2017)

Pharos. Lessen uit gesprekken over leven en dood. Publicatie van Expertisecentrum Pharos, 2017. Bezocht via https://www.pharos.nl/wp-content/uploads/2018/10/lessen_uit_gesprekken_over_leven_en_dood.pdf

Seksuele gezondheid

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is het beleid ten aanzien van de seksuele gezondheid van mensen met ALS?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Stel binnen het ALS- begeleidingsteam een aandachtfunctionaris aan, die seksuele gezondheid met de patiënt pro-actief adresseert.
    - Ook andere zorgverleners uit het team moeten met de patiënt kunnen meedenken en uitleg geven over de impact van klachten op de seksuele gezondheid van de patiënt.
    - De aandachtfunctionaris bespreekt seksuele gezondheid met de patiënt en de partner met regelmaat vanaf het moment van diagnose.
- De aandachtfunctionaris geeft voorlichting, inventariseert vragen/zorgen en brengt zo nodig samen met de patiënt en/of partner in kaart welke biopsychosociale factoren seksuele gezondheid negatief beïnvloeden.
- Indien begeleiding is gewenst, richt deze in aan de hand van de hulpvraag van de patiënt en/of partner en bespreek binnen het begeleidingsteam welke disciplines hieraan kunnen bijdragen.
- Waarborg proactieve en structurele aandacht voor seksuele gezondheid binnen het begeleidingsteam.
- Bied de patiënt en partner de mogelijkheid van een gesprek zonder de partner.
- Bespreek seksuele gezondheid ook met alleenstaande patiënten.
- Houd rekening bij het voorschrijven van medicatie in het kader van symptoombehandeling met de eventuele impact op de seksuele gezondheid van de patiënt.
- Het ALS-begeleidingsteam heeft contact met een seksuoloog NVVS waarnaar verwezen kan worden.
- Basiskennis over seksuele gezondheid en vaardigheid m.b.t. gespreksvoering dient in elk team aanwezig te zijn door scholing.
- De aandachtfunctionaris dient zich extra te bekwamen in seksuele gezondheid aan de hand van regelmatige scholing en literatuur
- Wees bij patiënten met FTD alert op grensoverschrijdend en ontremd seksueel gedrag voor patiënt zelf maar ook ter bescherming van partner en andere direct betrokkenen.
- Bied psycho-educatie aan door een neuropsycholoog of een specialistisch FTD-verpleegkundige aan de patiënt, partner en/of direct betrokkenen indien er sprake is van FTD en seksueel ontremd gedrag.

Literatuurbespreking

Onderzoeksvragen

Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de literatuur gedaan. De onderzoeksvragen die hiervoor zijn onderzocht zijn PECO en PICO-gestructureerd en luiden:

1. Ervaren mensen met ALS meer problemen met hun seksuele gezondheid dan gezonde mensen?
2. Wat is er bekend over de effecten van gespreksvoering of medicatie bij mensen met ALS die problemen ervaren met hun seksuele gezondheid?

Op 10 april 2020 is in de databases Medline, Psycinfo en Cinahl gezocht naar wetenschappelijke literatuur. De zoekactie leverde 103 resultaten op. De volledige zoekactie en selectiecriteria zijn beschreven in de bijlage 'zoekverantwoording'.
De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In eerste instantie zijn de titel en abstract van de referenties beoordeeld.

Voor vraag 1 werden twaalf referenties geïncludeerd voor de beoordeling op basis van het volledige artikel. Na de beoordeling van het volledige artikel zijn vier studies definitief geïncludeerd voor de systematische analyse. In de exclusietabel in de bijlage 'exclusietabellen' is de reden voor exclusie van acht referenties toegelicht.
Voor vraag 2 zijn geen referenties gevonden waarbij onderzoek was uitgevoerd naar interventies bij mensen met ALS met problemen op gebied van seksuele gezondheid. De onderzoeksvraag kan daarom niet op basis van een systematische analyse van de literatuur worden beantwoord.

Resultaten vraag 1

Onderstaand is een beschrijving gegeven van de geïncludeerde studies die betrekking hebben op vraag 1: Hoe vaak ervaren mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ten opzichte van gezonde mensen? Een volledig overzicht van de karakteristieken van de geïncludeerde studies is gegeven in de bijlage 'evidencetabellen en GRADE profielen'.

Beschrijving van de studies

De zoekactie identificeerde vier observationele studies die voldeden aan de selectiecriteria van deze analyse. Slechts in één van de studies was een controlegroep aanwezig, dit was een case control studie [Nasimbera 2018]. De overige studies hadden een studiearm [Wasner 2004, Shahbazi 2017, Kaub-Wittemer 2003].

In de case-control studie van Nasimbera et al. werden negen mensen met ALS en 29 controlepersonen onderzocht [Nasimbera 2018]. De verhouding tussen het aantal mensen met ALS en controlepersonen was schreef verdeeld, omdat de studie ook mensen met Parkinson, MS en een doorgemaakt herseninfarct includeerden. Bij mannen werd de International Index Erectile Dysfunction vragenlijst afgenomen en bij vrouwen de Female Sexual Function Index.

In de andere drie studies werd geen controlegroep geïncludeerd. Wasner et al. lieten 33 patiënten de sexuality self-reporting scale invullen, waarbij zij keken naar het verschil in klachten voor ziekte-aanvang en tijdens het ziekteproces [Wasner 2004].

In de studie van Shahbazi et al. vulden 21 patiënten een zelfgemaakte vragenlijst in over afname in seksuele activiteit [Shahbazi 2017]. Kaub-Wittemer et al. onderzochten middels een vragenlijst onder 53 patiënten met invasieve of non-invasieve ventilatie of seksuele activiteit nog mogelijk was [Kaub-Wittemer 2003].

Risk of bias

Gezien de kleine samples, de geringe omschrijving van in- en exclusiecriteria, en het veelal ontbreken van een controlegroep, hebben de geïncludeerde studies een hoge kans op bias. De studie van Nasimbera et al. includeerden wel een gezonde controlegroep, maar bevatte slechts negen patiënten met ALS [Nasimbera 2018]. In de studie van Wasner et al. was er mogelijk sprake van selectiebias, gezien de patiënten die deelname afwezen verschilden van de patiënten die wel deelnamen (bv. oudere leeftijd) [Wasner 2004]. Shahbazi et al. excludeerden patiënten die de vragenlijst niet volledig hadden ingevuld, wat mogelijk samenhangt met de gerapporteerde uitkomstmaten [Shahbazi 2017]. Kaub-Wittemer et al. includeerden patiënten die chronisch beademd werden [Kaub-Wittemer 2003]. Deze groep is daardoor niet representatief voor de gehele ALS populatie.

Beschrijving van de resultaten

In de case-control studie van Nasimbera et al. rapporteerden 77,8% van de patiënten matig tot ernstige seksuele dysfunctie te hebben vergeleken met 31,0% van de gezonde controles [Nasimbera 2018]. Wanneer alleen gekeken werd naar ernstige seksuele dysfunctie was het aandeel 55,6% bij patiënten en 20,7% bij controlepersonen.

Wasner et al. onderzochten het verschil in seksuele activiteit voor aanvang van de ziekte en tijdens het ziekteproces [Wasner 2004]. Voor aanvang van de ziekte gaf 94% van de patiënten aan minstens één keer per maand gemeenschap te hebben. Tijdens het ziekteproces was dit gedaald naar 76%. Ook nam de tevredenheid van hun seksleven af van 73% voor aanvang van de ziekte naar 44% tijdens het ziekteproces. Van de deelnemers gaf 62% aan dat zij seksuele problemen hadden tijdens het ziekteproces, ten opzichte van 19% voor aanvang van de ziekte. Patiënten ervaarden minder verlangen, passiviteit van zichzelf of

hun partner, verminderde fysieke kracht en verminderd zelfbeeld. Stoornissen in seksuele functies, zoals erectiestoornissen of ejaculatiestoornissen, werden zelden genoemd.

Shahbazi et al. ondervroegen 21 patiënten over hun seksuele activiteit [Shahbazi 2017]. Van de respondenten gaf 52,4% aan dat de ziekte had gezorgd voor een afname in seksuele activiteit. 47,6% van de patiënten ondervond een afname in seksuele gemeenschap. De meerderheid van de patiënten had dit niet met hun behandelend arts besproken, ook al vond 53% van de patiënten dat dit wel had moeten gebeuren. Circa de helft van de zorgverleners gaf aan zich niet op hun gemak te voelen bij het bespreken van een dergelijk onderwerp, zelfs als er educatieve informatie aanwezig was.

Kaub-Wittemer et al. vroegen seksuele activiteit uit bij patiënten met chronische beademing [Kaub-Wittemer 2003]. Van de patiënten met non-invasieve ventilatie gaf 31% aan nog seksuele activiteiten te kunnen uitvoeren. In patiënten met invasieve ventilatie was dit slechts 14%.

GRADE evidence profiel

Gezien de beperkingen van de studies en het veelal ontbreken van een controlegroep is de GRADE methodiek niet toegepast.

Resultaten vraag 2

Er was geen relevante literatuur beschikbaar.

Conclusies

Vraag 1: Hoe vaak ervaren mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ten opzichte van gezonde mensen?

Geen GRADE	Er zijn aanwijzingen dat mensen met ALS problemen ervaren op het gebied van seksuele gezondheid. Zij ervaren een toename in seksuele dysfunctie, een afname in seksuele activiteit en een afname in tevredenheid over het seksleven.

Vraag 2: Wat zijn de effecten van verschillende interventies bij mensen met ALS die problemen ervaren met intimiteit en/of seksualiteit?

-	Er zijn geen studies geïdentificeerd.

Overwegingen

Kwaliteit van het bewijs

Verschillende observationele studies geven aanwijzingen dat mensen met ALS vaker problemen ervaren op het gebied van seksuele gezondheid dan voordat zij ALS hadden. Mensen ervaren vaker seksuele dysfunctie dan gezonde mensen. Ook zijn zij minder seksueel actief en ervaren zij minder tevreden te zijn over hun seksleven en hebben vaker seksuele problemen dan voor aanvang van ALS. Zo gaf in de studie van Shahbazi et al. 52,4% van de patiënten aan dat ALS hun seksleven beïnvloedde [Shahbazi 2017]. De meerderheid van de patiënten had dit niet met hun behandelend arts besproken, ook al vond 53% van de patiënten dat dit wel had moeten gebeuren. Circa de helft van de zorgverleners gaf aan zich niet op hun gemak te voelen bij het bespreken van een dergelijk onderwerp, zelfs als er educatieve informatie aanwezig was.

Samengevat blijkt uit deze onderzoeken dat 1) seksueel welzijn en seksueel functioneren belangrijke aandachtspunten moeten zijn in de zorg en dat 2) seksuele- en intimiteitsproblemen nog niet voldoende worden besproken door clinici bij de dagelijkse behandeling van mensen met ALS, ondanks de mogelijke impact op de levenskwaliteit.

Balans van gunstige en ongunstige effecten

Een gesprek over seksuele gezondheid kent behalve ongemak onder zorgverleners en mogelijk ook bij patiënten en naasten, geen ongunstig effect. Het is algemeen bekend dat seksuele gezondheid bijdraagt aan de kwaliteit van leven en daarom belangrijk zijn [Kedde 2012].

Professioneel perspectief

Seksuele gezondheid, zoals gedefinieerd door de WHO [2006 en 2017], is een centraal aspect in het menselijk leven, dat beïnvloed wordt door zowel biologische, psychologische als sociale factoren. Om seksuele gezondheid te helpen bevorderen is het biopsychosociale (BPS) model aanbevolen [Engel 1977, Engel 1980, Lankveld 2009]. ALS heeft een impact op alle drie de domeinen. Biologische factoren die mogelijk een rol kunnen spelen zijn medicatie, fysieke klachten, bulbaire klachten. Naast de fysieke veranderingen is er een scala aan psychosociale reacties en problemen dat de seksuele gezondheid kan beïnvloeden. Shock, angst, rouw, verdriet, boosheid, depressie zijn voorbeelden van de emotionele reacties op de diagnose ALS en de progressieve veranderingen die een patiënt doormaakt. De partner heeft een eigen ervaring/reactie die vaak niet minder ingrijpend is. De partnerrelatie komt onder druk te staan. Rollen veranderen en communicatieproblemen zijn niet ongebruikelijk.

De psychosociale gevolgen kunnen de relevantie van seksualiteit en intimiteit voor de patiënt en een eventuele partner overschaduwen en de zin in seks verdrijven. Soms lukt het mensen niet om de nodige aanpassingen te maken om seksualiteit tot iets plezierigs te maken. Faalangst, schaamte, onzekerheid spelen daarbij vaak een rol.

Gedurende het verloop van de ziekte zullen de fysieke en emotionele uitdagingen regelmatig veranderen. Het verwerkings- en acceptatieproces is vaak een bepalende factor of een patiënt ruimte heeft om de uitdagingen rond seksuele gezondheid op te pakken. Belang en betekenis van seksualiteit en intimiteit zijn persoonlijk bepaald en kunnen sterk variëren. Of en wanneer aandacht voor seksuele gezondheid voor een patiënt relevant is wordt mede hierdoor bepaald.

Seksuele gezondheid dient aandacht te krijgen in de begeleiding van patiënten met ALS en hun eventuele partners. Het bespreken van seksuele gezondheid vraagt binnen de zorg altijd extra aandacht en is niet vanzelfsprekend. Het ernstige en progressieve karakter van ALS maakt dit vaak nog lastiger. Steeds meer mogelijkheden vallen weg voor de patiënt, de focus ligt vaak op praktische ondersteuning.
Begeleiding van vragen/zorgen omtrent seksuele gezondheid is niet tijdgebonden. Het is van belang dat zorgverleners zich realiseren dat vragen/zorgen omtrent seksualiteit en intimiteit in alle fasen van de ziekte urgent kunnen zijn of worden, afhankelijk van de omstandigheden van de individuele patiënt en/of diens partner. Ook kunnen vragen/zorgen in de loop der tijd veranderen. Vragen/zorgen kunnen zich voordoen met betrekking tot lichaamsfuncties, activiteiten en participatie. Het is vanwege al deze variabelen niet mogelijk één moment in de tijd aan te wijzen waarop seksuologische voorlichting en/of begeleiding het beste aangeboden kan worden. Belangrijk is dat deze beschikbaar is gedurende alle fasen van het ziekteproces.
Normen en waarden omtrent seksualiteit zijn zeer divers. Dit vraagt een open, flexibele en respectvolle bejegening van de zorgverleners.

Het initiatief moet liggen bij de zorgverlener. Het verdient aanbeveling een aandachtfunctionaris seksuele gezondheid aan te stellen binnen het ALS-team, die als taak heeft om seksuele gezondheid pro-actief te adresseren, informatie te verschaffen en vragen/zorgen te inventariseren. Indien seksuologische begeleiding is gewenst, richt deze in aan de hand van de vraag van de patiënt en/of de partner.

Seksuologische voorlichting en seksuologische behandeling is een multidisciplinaire verantwoordelijkheid, gebaseerd op het BPS-model.
Geef tijdens seksuologische voorlichting uitleg over 1) de werking van seksualiteit als bio-psycho-sociaal verschijnsel, waarin lichamelijke (inclusief iatrogene), psychologische en sociale en relationele aspecten met elkaar interacteren en 2) over de behandelmogelijkheden naar aanleiding van de hulpvraag van de patiënt en/of partner.

Bij het voorschrijven van medicatie in het kader van symptoombehandeling, moeten de revalidatiearts en andere artsen ook rekening houden met de eventuele impact op seksuele functioneren en het seksueel welzijn. Ook moet de patiënt en eventueel de partner geïnformeerd worden wanneer de medicatie van invloed kan zijn op het seksuele functioneren en het seksueel welzijn. Klachten van het bewegingsstelsel kunnen ook van invloed zijn op seksueel functioneren. Het is van belang wanneer fysieke klachten zich voordoen naar de impact van die klachten op seksualiteit en intimiteit te vragen. De fysiotherapeut, ergotherapeut en logopedist kunnen op eigen gebied hun expertise inzetten en adviezen geven waarmee seksueel functioneren positief beïnvloed wordt. Dit kan bijvoorbeeld door houdingsadviezen, hulpmiddelen aan te bieden et cetera. Bulbaire klachten, zoals het niet weg kunnen slikken van speeksel, kunnen de seksualiteit, beleving en/of intimiteitbeleving ook beïnvloeden [Poletti 2019]. Hier zou

medicatie uitkomst kunnen bieden. Ook de aanwezigheid van een PEG-sonde op de buik kan de intimiteit en seksualiteit negatief beïnvloeden. De diëtist kan dit bespreekbaar maken en indien nodig verwijzen.

Psychosociale ondersteuning kan ook belangrijk zijn. Psychologische behandeling van angst en depressiviteit kan een belangrijke voorwaarde voor seksuele gezondheid zijn. Begeleiding bijv. maatschappelijk werk/sociaal werk voor rouw en acceptatieproblemen rond de veranderingen en verliezen op het gebied van seksuele gezondheid kan behulpzaam zijn om positieve aanpassingen te kunnen maken. Relationele ondersteuning kan ook ingezet worden wanneer een stel door de lichamelijke en psychosociale problemen dreigt vast te lopen. Communicatieproblemen kunnen van invloed zijn wanneer er belemmeringen zijn in onderlinge communicatie over dit onderwerp tussen partners. Zie voor meer informatie de module zingeving en spiritualiteit. Verwijs bij complexe (fysieke, mentale en/of psychosociale) seksuologische problematiek naar een seksuoloog NVVS.

Bij mensen met ALS met FTD moet de behandelaar alert zijn op grensoverschrijdend en ontremd seksueel gedrag. Dit kan schadelijk zijn voor de partner en andere direct betrokkenen en daarmee indirect ook voor de patiënt. Bij FTD is het daarom van belang om de partner van tijd tot tijd individueel te spreken en hier navraag naar te doen.
Indien er sprake is van FTD en grensoverschrijdend gedrag zou psycho-educatie aan directe omgeving van patiënt moeten worden aangeboden over het ontremde gedrag door bijvoorbeeld een psycholoog of neuropsycholoog. Zij kunnen ook adviseren over het inzetten van beschermende maatregelen voor de omgeving. De revalidatiearts kan hiervoor ook medicatie overwegen.

Perspectief van patiënten en naasten

De meeste volwassenen beschouwen seksuele gezondheid als een belangrijk aspect van hun kwaliteit van leven [Marwick 1999]. Een onderzoek vond dat 90% van de deelnemers met ALS aangeeft dat de ziekte een impact heeft op hun seksualiteit en dat seksualiteit-gerelateerde gesprekken onderdeel zouden moeten zijn van de zorg [Shahbazi 2017, Poletti 2019].

Seksueel plezier, seksuele bevrediging en een positief seksueel zelfbeeld bevorderen lichamelijke en geestelijke gezondheid, geluk en kwaliteit van leven voor jong en oud. Dit geldt ook voor mensen met een medische aandoening [Kingsberg 2017, Kleinplatz 2009]. In een recente monitor seksuele gezondheid geven 92% van de mannen en 75% van de vrouwen aan te genieten van seks [De Graaf 2017]. Patiënten en hun partner vinden het belangrijk dat het onderwerp besproken wordt [Poletti 2019].

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Seksuele gezondheid is een centraal aspect in het menselijk leven en heeft daarom ook een plek binnen de zorg voor mensen met ALS [WHO 2015]. Zoals eerder vermeld willen de meeste patiënten dat hun zorgverlener seksuele gezondheid ter sprake brengt [Shahbazi 2017]. Dit wordt niet door alle zorgverleners gedaan. Vaak komt dat doordat zij het idee hebben dat zij daarvoor te weinig kennis en vaardigheden hebben. Het is van belang dat zorgverleners zich realiseren dat het niet nodig is om het probleem voor de patiënt en partner op te lossen, maar wel om het onderwerp ter sprake te brengen, mee te denken over oplossingen en te verwijzen indien nodig.

Seksuologische voorlichting en seksuologische behandeling is een multidisciplinaire verantwoordelijkheid, gebaseerd op het BPS-model. Om structuur te geven aan de aandacht voor seksuele gezondheid kan het proces van stepped care gevolgd worden. Waarborg structurele en proactieve multidisciplinaire aandacht voor seksuele gezondheid. Dit kan aan de hand van het PLISSIT-model [Laan 2019].

PLISSIT vormt het acroniem van Permission, Limited Information, Specific Suggestions en Intensive Therapy. Het is een stepped-care model waarbij de interventies worden onderscheiden van eenvoudig (die door alle disciplines kunnen worden uitgevoerd) naar complex (die voorbehouden zijn aan medisch specialist en seksuoloog NVVS) en het verenigt zowel preventieve als curatieve elementen in zich. Het PLISSIT-model is inmiddels ruim 40 jaar oud en heeft zijn robuustheid als waardevol gespreksmodel internationaal bij uiteenlopende doelgroepen bewezen en krijgt daarom de voorkeur.

Hieronder zijn de stappen van het PLISSIT-model toegelicht.

1. de eerste stap (Permission) door alle disciplines kan worden uitgevoerd (men laat merken het vanzelf sprekend te vinden dat patiënten vragen/zorgen ten aanzien van seksualiteit kunnen hebben);
2. de tweede stap (Limited Information) door disciplines die weet hebben van het ziektebeeld en die, zonder de persoon te hoeven kennen, informatie kunnen geven (denk aan zorgverleners die bekend zijn met de gevolgen van verschillende ziektebeelden op de seksualiteit (zoals verpleegkundig specialisten, verpleegkundigen, liaison verpleegkundigen op het gebied van kanker, e.d.)

3. de derde stap (Specific Suggestions) door die disciplines die, op basis van analyse van de bijzondere omstandigheden van de betreffende patiënt, een gericht advies kunnen geven (bijvoorbeeld de fysiotherapeut, ergotherapeut of aandachtsfunctionaris die in staat is een BPS-analyse te maken);
4. de vierde stap (Intensive Therapy) door enkele specialisten kan worden uitgevoerd (denk aan seksuoloog NVVS, psycholoog, MW, medisch specialist).

Stel een aandachtfunctionaris aan binnen het ALS-team. De revalidatiearts, huisarts, specialist ouderengeneeskunde, en de maatschappelijk werker/sociaal werker gezondheidszorg zijn voor de hand liggende keuzes. De aandachtfunctionaris bespreekt het onderwerp met regelmaat, ook bij alleenstaande patiënten. Sommige mensen spreken liever over seksuele gezondheid zonder het bijzijn van de partner. Dit zou ook tot de mogelijkheden moeten behoren.

Maak afspraken binnen het team wie wanneer welke taak op zich neemt, bij voorkeur aan de hand van het PLISSIT-model. Wanneer ook andere zorgverleners uit het begeleidingsteam de seksuele gezondheid tijdens hun consulten ter sprake kunnen brengen is dat een pré. Zij kunnen proactief meedenken over de impact van de klachten van de patiënt op seksuele gezondheid en desgewenst interventies verrichten.

Basiskennis en -vaardigheid over gespreksvoering over seksuele gezondheid zou in het hele ALS-begeleidingsteam aanwezig moeten zijn. Daarom wordt geadviseerd om een vorm van scholing te volgen over dit onderwerp. Voor de aandachtfunctionaris wordt geadviseerd dat deze zich verder bekwaamt in seksuele gezondheid. Scholing op regelmatige basis en het bijhouden van literatuur lijken hier geschikte opties. Begeleiding van complexe (fysieke, mentale en/of psychosociale) seksuologische problematiek dient te worden uitgevoerd door een seksuoloog NVVS.

Referenties

Engel GL (1977)

Engel, G. L. (1977). The need for a new medical model: A challenge for biomedicine. Science, 196, 129-136.

Engel GL (1980)

Engel, G. L. (1980). The clinical application of the biopsychosocial model. American Journal of Psychiatry, 137, 535-544.

De Graaf H (2017)

De Graaf H, van den Borne M, Nikkelen S, Twisk D, Meijer S. [Sex under the age of 25 in 2017: the sexual health of young people in the Netherlands]. Ned Tijdschr Geneeskd. 2018 May;162.

Kaub-Wittemer D (2003)

Kaub-Wittemer D, Von Steinbüchel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. J Pain Symptom Manage. 2003;26(4):890–6.

Kedde R (2012)

Kedde R. Seksuele disfuncties in Nederland: prevalentie en samenhangende factoren. Tijdschr voor Seksuol. 2012;36(2):98–108.

Kingsberg SA (2017)

Kingsberg SA. Testosterone therapy for menopausal women. Vol. 55, Drug and Therapeutics Bulletin. BMJ Publishing Group; 2017. p. 57–60.

Kleinplatz PJ (2009)

Kleinplatz PJ. Consumer protection is the major purpose of sex therapy certification. Archives of Sexual Behavior. Arch Sex Behav; 2009:38;1031–2.

Laan E (2019)

Laan, E., & van Lunsen RHW. Seksuele problemen. In: van Amelsvoort, T., Bekker, M., van Mens-Verhulst, J. & Olff M, editor. Handboek Psychopathologie bij vrouwen en mannen. Amsterdam: Boom; 2019. p. 251–65.

Lankveld JJDM (2009)

Lankveld, J. J. D. M., van, & Laan, E. (2009). Wetenschappelijk onderzoek naar seksualiteit. In L. Gijs, W. Gianotten, I. Vanwesenbeeck, P. Weijenborg (Eds.), Seksuologie (2e editie) (pp.45-67). Bohn Stafleu Van Loghum: Houten.

Marwick C (1999)

Marwick C. Survey says patients expect little physician help on sex. Journal of the American Medical Association. JAMA; 1999; 281:2173–4.

Montuschi A (2015)

Montuschi A, Iazzolino B, Calvo A, et al Cognitive correlates in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study in ItalyJournal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 2015;86:168-173.

Nasimbera A (2018)

Nasimbera A, Rosales J, Silva B, Alonso R, Bohorquez N, Lepera S, et al. Everything you always wanted to know about sex and neurology: Neurological disability and sexuality. Arq Neuropsiquiatr. 2018;76(7):430–5.

Poletti B (2019)

Poletti B, Carelli L, Solca F, Pezzati R, Faini A, Ticozzi N, et al. Sexuality and intimacy in ALS: Systematic literature review and future perspectives. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. BMJ Publishing Group. 2019;90:712–9.

Shahbazi M (2017)

Shahbazi M, Holzberg S, Thirunavukkarasu S, Ciani G. Perceptions of sexuality in individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and their treating clinicians. NeuroRehabilitation. 2017;41(2):331–42.

Wasner M (2004)

Wasner M, Bold U, Vollmer TC, Borasio GD. Sexuality in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their partners. J Neurol. 2004;251(4):445–8.

World Health Organization (2015)

World Health Organization. (2015). Sexual Health, human rights and the law. Geneva: WHO Document Production Services. A. Hendriks. M.C de Vries, Ned Tijdschr Geneeskd. 2018;162:D2822

Bijlagen

Vastgesteld: 12-05-2026
Regiehouder: VRA

Geldigheid

Actualisatie

Deze richtlijn is goedgekeurd op 15 november 2021. De betrokken verenigingen bewaken gezamenlijk de actualiteit van (modules van) de richtlijn. Indien nodig wordt de richtlijn tussentijds op onderdelen aangepast. De richtlijn wordt uiterlijk vijf jaar na vaststelling beoordeeld op actualiteit. Op basis van deze beoordeling heeft het Bestuurscollege richtlijnen Palliatieve zorg op 12 mei 2026 vastgesteld dat de geldigheid van deze richtlijn met drie jaar wordt verlengd tot mei 2029. Dit besluit is genomen op advies van de VRA, de regiehouder van deze richtlijn. Binnen deze periode kan bij relevante ontwikkelingen eerder worden gestart met herziening van (delen van) de richtlijn. Voor afzonderlijke modules kan een andere termijn voor herbeoordeling gelden.

Houderschap richtlijn

De houder van de richtlijn (IKNL/VRA) moet kunnen aantonen dat de richtlijn zorgvuldig en met de vereiste deskundigheid tot stand is gekomen.
IKNL draagt zorg voor het beheer en de ontsluiting van de richtlijn.

Juridische betekenis van richtlijnen

Een richtlijn is een kwaliteitsstandaard. Een kwaliteitsstandaard beschrijft wat goede zorg is, ongeacht de financieringsbron (Zorgverzekeringswet (Zvw), Wet langdurige zorg (Wlz), Wet maatschappelijke ondersteuning (Wmo), aanvullende verzekering of eigen betaling door de cliënt/patiënt). Opname van een kwaliteitsstandaard in het Register van Zorginstituut Nederland betekent dus niet noodzakelijkerwijs dat de in de kwaliteitsstandaard beschreven zorg verzekerde zorg is.
De richtlijn bevat aanbevelingen van algemene aard. Het is mogelijk dat deze aanbevelingen in een individueel geval niet van toepassing zijn. Er kunnen zich feiten of omstandigheden voordoen waardoor het wenselijk is dat in het belang van de patiënt van de richtlijn wordt afgeweken. Wanneer van de richtlijn wordt afgeweken, dient dit beargumenteerd gedocumenteerd te worden. De toepassing van de richtlijnen in de praktijk is de verantwoordelijkheid van de behandelende arts.

Algemene gegevens

Initiatief

- Platform PAZORI (Palliatieve Zorg Richtlijnen)
- Integraal Kankercentrum Nederland (IKNL)
- Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA)

Eigenaarschap en verantwoording

- Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA)

Autoriserende/instemmende en bij de richtlijnwerkgroep betrokken verenigingen

- ALS Patients Connected
- Beroepsvereniging van Professionals in Sociaal Werk (BPSW)
- Nederlands Instituut van Psychologen (NIP)

- Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA)
- Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVN)
- Nederlandse Wetenschappelijke Vereniging voor Seksuologie (NVVS)
- Patiëntenfederatie Nederland
- Spierziekten Nederland
- Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA)
- Vereniging van Geestelijk VerZorgers (VGVZ)
- Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland (V&VN)

Financiering

Deze richtlijn c.q. module is gefinancierd door IKNL. De inhoud van de richtlijn c.q. module is niet beïnvloed door de financierende instantie.

Procesbegeleiding

IKNL (Integraal Kankercentrum Nederland) is het kennis- en kwaliteitsinstituut voor professionals en bestuurders in de oncologische en palliatieve zorg dat zich richt op het continu verbeteren van de oncologische en palliatieve zorg.
IKNL benadert preventie, diagnose, behandeling, nazorg en palliatieve zorg als een keten waarin de patiënt centraal staat. Om kwalitatief goede zorg te waarborgen ontwikkelt IKNL producten en diensten ter verbetering van de oncologische zorg, de nazorg en de palliatieve zorg, zowel voor de inhoud als de organisatie van de zorg binnen en tussen instellingen.
Daarnaast draagt IKNL nationaal en internationaal bij aan de beleidsvorming op het gebied van oncologische en palliatieve zorg.

IKNL rekent het (begeleiden van) ontwikkelen, implementeren en evalueren van multidisciplinaire, evidence-based richtlijnen voor de oncologische en palliatieve zorg tot een van haar primaire taken. IKNL werkt hierbij conform de daarvoor geldende (inter)nationale kwaliteitscriteria. Bij ontwikkeling gaat het in toenemende mate om onderhoud (modulaire revisies) van reeds bestaande richtlijnen.

Samenstelling werkgroep

Werkgroep

- Drs. D.R. van Dorsser, geestelijk verzorger, De Hoogstraat Revalidatie, Vereniging van Geestelijk VerZorgers
- Dr. M. Gaytant, internist en staflid Centrum voor Thuisbeademing, Universitair Medisch Centrum Utrecht, Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning
- K. Holtmaat, verpleegkundig specialist, ALS Centrum Nederland, Verpleegkundigen en Verzorgenden Nederland
- M. Jeuken, wijkverpleegkundige, TVN Zorgt, Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland
- Drs. E.T. Kruitwagen- van Reenen, voorzitter, revalidatiearts, Universitair Medisch Centrum Utrecht, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- T. Meister, patiëntvertegenwoordiger, ALS Patients Connected
- C. van der Meijden, patiëntvertegenwoordiger, Spierziekten Nederland
- Drs. S. de Morée, klinisch psycholoog en psychotherapeut, Amsterdam UMC, locatie AMC, Nederlands Instituut van Psychologen
- Drs. S. Pieters, revalidatiearts, Basalt, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- S. Pleur, maatschappelijk werker/ sociaal werker gezondheidszorg, RadboudUMC, Beroepsvereniging van Professionals in Sociaal Werk
- Dr. A.A. Seeber, neuroloog, St. Antonius Ziekenhuis, Nederlandse Vereniging voor Neurologie

Klankbordgroep

- J. Benders, revalidatieseksuoloog, Basalt, Nederlandse Wetenschappelijke Vereniging voor Seksuologie
- T. Hoogendoorn-van Gaans, palliatief verpleegkundige, Lelie zorggroep, regio Midden Nederland, Verpleegkundige en

Verzorgende Nederland
- R. Pieters, arts-seksuoloog, Revalidatiecentrum Heliomare, Nederlandse Wetenschappelijke Vereniging voor Seksuologie

Met ondersteuning van

- Drs. H. Deurenberg, SIROSS, informatiespecialist
- Dr. W.A. van Enst, methodoloog en procesondersteuner, Integraal Kankercentrum Nederland
- L.K. Liu, secretaresse, Integraal Kankercentrum Nederland

Belangenverklaringen

Om de beïnvloeding van de richtlijnontwikkeling of formulering van de aanbevelingen door conflicterende belangen te minimaliseren zijn de leden van werkgroep gemandateerd door de wetenschappelijke en beroepsverenigingen.
Alle leden van de richtlijnwerkgroep hebben verklaard onafhankelijk gehandeld te hebben bij het opstellen van de richtlijn. Een onafhankelijkheidsverklaring 'Code ter voorkoming van oneigenlijke beïnvloeding door belangenverstrengeling' zoals vastgesteld door onder meer de KNAW, KNMG, Gezondheidsraad, NHG en de Federatie Medisch Specialisten is door de werkgroepleden bij aanvang en bij afronding van het traject ingevuld. De bevindingen zijn schriftelijk vastgelegd in de belangenverklaring en opvraagbaar via info@iknl.nl.

Inbreng patiëntenperspectief

De Patiëntenfederatie Nederland is gevraagd hoe het patiëntenperspectief voor deze richtlijn kon worden vorm gegeven. Op hun advies zijn Spierziekten Nederland en ALS Patiënt Connected gevraagd om te participeren in de werkgroep. Van beide verenigingen nam een patiëntvertegenwoordiger zitting in de richtlijnwerkgroep. Zij worden beiden in het gehele traject betrokken, vanaf de knelpuntenanalyse tot de autorisatiefase. De input van patiëntvertegenwoordigers is nodig voor de ontwikkeling van kwalitatief goede richtlijnen. Goede zorg voldoet immers aan de wensen en eisen van zowel zorgverlener als patiënt.

Door middel van onderstaande werkwijze is informatie verkregen en zijn de belangen van de patiënt meegenomen:

- Bij aanvang van het richtlijntraject is enquête kenbaar gemaakt onder patiëntenverenigingen.
- Patiëntvertegenwoordigers van Spierziekten Nederland en ALS Patiënt Connected waren aanwezig bij de invitational conference waarin knelpunten konden worden aangedragen.
- De patiëntvertegenwoordiger(s) waren zo mogelijk aanwezig bij de vergaderingen van de richtlijnwerkgroep.
- De patiëntvertegenwoordigers hebben de conceptteksten beoordeeld om het patiëntenperspectief in de formulering van de definitieve tekst te optimaliseren.

De Patiëntenfederatie Nederland wordt geconsulteerd in de externe commentaarronde.

Zoekverantwoording

Zoekverantwoording

Evidencetabellen en GRADE profielen

Evidencetabellen en GRADE profielen

Exclusietabellen

Exclusietabellen

Methode ontwikkeling

Methode ontwikkeling

Implementatie

Het communicatie- en implementatieplan bij deze richtlijn is een belangrijk hulpmiddel om effectief de aanbevelingen uit deze richtlijn te implementeren voor de verschillende disciplines.
Bevorderen van het toepassen van de richtlijn in de praktijk begint met communicatie: een brede bekendmaking en verspreiding van de richtlijn. Bij verdere implementatie gaat het om gerichte interventies per beroepsgroep. Dit om te bevorderen dat zorgverleners de nieuwe kennis en kunde opnemen in hun routines van de palliatieve zorgpraktijk, inclusief borging daarvan. Als onderdeel van elke richtlijn stelt IKNL samen met de richtlijnwerkgroep een implementatieplan op. Activiteiten en interventies voor verspreiding en implementatie vinden zowel op landelijk als regionaal niveau plaats. Deze kunnen eventueel ook op maat gemaakt worden per instelling of specialisme. Informatie hierover is te vinden op www.palliaweb.nl/onderwijs-en-opleiden-palliatieve-zorg. IKNL werkt als lidorganisatie van PZNL (de coöperatie Palliatieve Zorg Nederland) samen met andere partijen om opleidingen en trainingsmaterialen te ontwikkelen die aansluiten bij en toepasbaar zijn in de praktijk.

Kennishiaten

De richtlijnwerkgroep heeft tijdens het proces van richtlijnontwikkeling kennishiaten verzameld voor de richtlijn ALS.

Advance care planning

Kennislacunes

- Het is onvoldoende onderzocht wat de effecten zijn van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen met ALS?
- Het is onvoldoende onderzocht wat de effecten zijn van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

Onderzoeksvragen

- Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

- Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen met ALS?

Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering

Kennislacunes

- Het is onvoldoende onderzocht op welk moment tijdens het behandeltraject screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij mensen met ALS gewenst is.
- Het is onvoldoende onderzocht op wat de waarde is van vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS

Onderzoeksvragen

- Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij mensen met ALS gewenst?
- Wat is de waarde van vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS?

Psycho-educatie

Kennislacunes

- Het is onvoldoende onderzocht wat de effecten zijn van psycho-educatie versus standaardzorg bij mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsverandering?

Onderzoeksvraag

- Wat zijn de (on)gunstige effecten van psycho-educatie versus standaardzorg bij mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsverandering?

Intimiteit en seksualiteit

Kennislacunes

- Het is onvoldoende onderzocht hoe vaak mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ervaren ten opzichte van gezonde mensen?
- Het is onvoldoende onderzocht wat de effecten zijn van gespreksvoering of medicatie bij mensen met ALS die problemen ervaren met intimiteit en/of seksualiteit?

Onderzoeksvragen

- Hoe vaak ervaren mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ten opzichte van gezonde mensen?
- Wat zijn de effecten van verschillende interventies bij mensen met ALS die problemen ervaren met intimiteit en/of seksualiteit?