

AMYOTROFISCHE LATERALE SCLEROSE (ALS)

Richtlijn, Versie: 2.0

Datum Goedkeuring: 28 april 2015

Colofon

De Nederlandse richtlijn **Amyotrofische laterale sclerose** werd in 2005 geschreven door L.H. van den Berg, J.P. van den Berg, J.C. de Goeijen, G.M. Hesselmann en M.B. Kuyper en opgenomen in de eerste druk van het richtlijnenboek van de Vereniging van Integrale Kankercentra.

Werkten mee aan de Vlaamse versie van deze richtlijn:

- Dr. Noël Derycke, huisarts en equipearts PHA
- Prof. Dr. Jonathan Baets (MD, PhD), neuroloog UZA¹
- Dr. Katrien Smets, neuroloog UZA¹
- Iris Smouts, sociaal verpleegkundige UZA¹
- Myriam Arren, verpleegkundige - palliatief deskundige PHA
- Tine De Vlieger, verpleegkundige - algemeen coördinator PHA

Revisoren in opdracht van de redactie:

- Dr. Peter Pype
- Dr. Gert Huysmans
- Pascale Van Echelpoel, verpleegkundige CODA
- Ina Gryp, verpleegkundige - palliatief deskundige PHA
- Dr. Johan Van den Eynde
- Martine Wolfaert, verpleegkundige CODA

1

Externe revisoren

- ALS Liga België
- Dr. Ludo Vanopdenbosch, neuroloog AZ Sint-Jan Brugge
- Prof. Dr. Jan De Bleecker, NMRC UZGent
- Prof. Dr. Eric Derom, pneumologie UZGent

Alle affiliaties hebben betrekking op de periode waarin de richtlijn geschreven werd.

¹ Neuromusculair Referentiecentrum UZAntwerpen

Pallialine.be beoogt de ruime verspreiding van kennis rond palliatieve zorg. Eenieder die dit voor eigen publicaties wenst, mag dan ook vrijuit gebruikmaken van en citeren uit de inhoud van deze website, mits expliciete bronvermelding waarvoor wij volgende schrijfwijze suggereren:
Derycke, N., Baets, J., Smets, K., Smouts, I., Arren, M., De Vlieger, T. Richtlijn Amyotrofische laterale sclerose (ALS). 28 april 2015.
Toegankelijk via www.pallialine.be.

Methodiek: Consensus based

Verantwoording: Redactie Palliatieve zorg: richtlijnen voor de praktijk

Visie

Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een zenuwziekte die naast een aantasting van de levenskwaliteit vroeg of laat onherroepelijk tot de dood leidt. Verlenging van het leven is slechts in geringe mate mogelijk. In de afgelopen jaren is echter vooruitgang geboekt in de mogelijkheden om de kwaliteit van leven zo lang mogelijk te handhaven. Wat kwaliteit van leven is en welke behandeling of begeleiding hiervoor nodig is, wordt in overleg met de patiënt en zijn/haar familie en de betrokken zorgverleners bepaald.

De ziekte ALS is een complexe ziekte waarbij verschillende specialismen en disciplines betrokken zijn. Daarom is een integrale en multidisciplinaire benadering zo belangrijk door de verschillende fasen van de ziekte heen.

Integrale en multidisciplinaire benadering

Elke patiënt wordt opgevolgd door zijn huisarts en neuroloog. Deze coördineren de zorg en vormen de link met het multidisciplinair behandelteam.

Om tegemoet te komen aan de nood aan multidisciplinaire begeleiding van zeldzame en complexe spierziekten erkende het RIZIV vanaf 1999, binnen de conventie neuromusculaire aandoeningen, enkele neuromusculaire referentiecentra (NMRC) als expertisecentrum. Deze centra begeleiden een groot aantal ALS-patiënten.

Een NMRC garandeert kwalitatieve zorg op vlak van diagnose, behandeling en begeleiding. Een team van deskundigen uit verschillende disciplines, zowel medisch als paramedisch, realiseert deze zorg.

Het team van een neuromusculair referentiecentrum, geleid door een coördinerende neuroloog of revalidatiearts, wordt bijgestaan door specialisten uit andere disciplines zoals fysische geneeskunde, pneumologie, cardiologie, ...

Het paramedisch team bestaat uit onderstaande deskundigen:

- De *ergotherapeut* focust zich op de hulpmiddelen met het oog op zelfredzaamheid, woningaanpassing en mobiliteit.
- De *diëtiste* geeft adviezen over slikproblemen, sondevoeding, aangepast voedingsadvies voor gewichtstoename of -afname.
- De *kinesist* legt het accent van de behandeling op het mobiliseren, de gangrevalidatie, de ademhalingsondersteuning, een optimalisering van de hoestfunctie en het behouden van de fysieke mogelijkheden.
- De *logopedist* geeft advies over slik- en spraakproblemen.
- De *sociaal verpleegkundige* volgt de administratieve sociale noden op rond werk, organisatie van de thuiszorg, gespecialiseerde opvangmogelijkheden en palliatieve zorg.
- Een *psycholoog* ondersteunt de patiënt en zijn omgeving in het aanvaardings- en verwerkingsproces van het verlies en het afscheid.

ALS heeft ook belangrijke effecten op het sociale en maatschappelijke leven (werk, gezin), op de identiteit, het psychisch/emotioneel welbevinden en ook op financieel-praktisch vlak (woning, mobiliteit ...). Door de behandeling en zorgverlening heen wordt hieraan van in het begin aandacht besteed.

Tijdens consultaties wordt er geïnformeerd over en bevraagd naar gevoelens van angst, verlies, vragen over de toenemende afhankelijkheid en aftakeling en over het levenseinde.

Het NMRC start deze totaalzorg op, volgt ze op, evalueert en stuurt bij door de verschillende fasen van ALS heen. Er wordt een zorgplan/programma opgesteld.

Via maandelijkse vergaderingen houdt het team het overzicht over de behandelingen van de verschillende disciplines en overlegt het over de aanpak overeenkomstig de specifieke noden van de patiënt.

Het NMRC heeft een adviserende en ondersteunende functie voor de huisarts en de behandelende neuroloog.

Omdat de symptomen van ALS op vele terreinen van het functioneren effect hebben, is een gepaste zorgattitude ten aanzien van ALS nodig: de ALS-patiënt wordt holistisch benaderd door de verschillende fasen van de aandoening heen. Dat betekent dat er niet alleen aandacht wordt besteed aan zijn fysiek welzijn maar ook aan vragen van psychologische, sociale en/of existentiële of spirituele aard.

Inleiding

Bij **Amyotrofische laterale sclerose (ALS)** is er een progressieve degeneratie van de motorische banen van het zenuwstelsel: van het hoger motorneuron in de motorcortex van de hersenen via de corticospinale (pyramide-)baan naar het lager motorneuron in de voorhoorn van het ruggenmerg en het axon naar de spier. ALS kan zich manifesteren in meerdere klinische kenmerken:

- ✓ krachtverlies en verlamming
- ✓ krampen en **fasciculaties** (spontane ongeordende samentrekkingen van groepen spiervezels zonder lidmaatverplaatsing)
- ✓ spieratrofie
- ✓ soms spasticiteit

Bij ALS is er sprake van een zuiver motorisch beeld zonder gevoelsstoornissen. Spierkrampen en fasciculaties behoren vaak tot de eerste verschijnselen van de ziekte. De spierzwakte kan beginnen in de armen of in de benen (spinaal begin) of in het mondkeelgebied (bulbair begin). In zeldzame gevallen zijn het de spieren van de borstkas (thoracaal begin) waarbij de eerste verschijnselen ademhalingsproblemen zijn. Deze zwakte breidt zich geleidelijk uit naar andere delen van het lichaam. Het verloop verschilt van patiënt tot patiënt.

De peesreflexen kunnen zeer levendig zijn als gevolg van aantasting van centrale motorische neuronen of juist vertraagd of afwezig als gevolg van aantasting van perifere motorische neuronen in de voorhoornen.

Men onderscheidt drie fasen in het ziekteverloop:

- diagnostische fase, waarin de verschijnselen doorgaans nog gering zijn;
- de revalidatiefase, gekenmerkt door progressieve spierzwakte;
- de terminale fase, meestal gedomineerd door ademhalingszwakte.

Hoewel ALS gemiddeld na drie tot vijf jaar tot de dood leidt, bedraagt de overlevingsduur bij ongeveer twintig procent van de patiënten vijf jaar of langer.

Bij 20-30% van de patiënten is er ook een milde cognitieve aantasting; bij 5% is er een ernstige frontaal type dementie.

De continentie voor urine en stoelgang raakt niet aangetast.

Voorkomen

Het aantal nieuwe gevallen van ALS in Europese landen is ruim 2 per 100.000 mensen per jaar. In de leeftijdscategorie van 45 tot 75 jaar komen er ongeveer 5 nieuwe patiënten per 100.000 inwoners per jaar bij.

ALS komt voor bij alle etnische groepen, maar is beduidend zeldzamer bij niet-blanke patiënten.

In België worden er jaarlijks ruim 200 nieuwe patiënten met ALS gediagnosticeerd (incidentie). Volgens een raming van de ALS Liga België zijn er momenteel 800 tot 1.000 patiënten met ALS (prevalentie). Een huisarts met een praktijk van 2.350 patiënten ziet gemiddeld 2 patiënten met ALS in zijn gehele professionele loopbaan.

De ziekte komt bij volwassenen op elke leeftijd voor en meer bij mannen dan bij vrouwen (1,4:1). De gemiddelde leeftijd waarop de ziekte zich openbaart, is 62 jaar. De ziekte komt niet voor bij kinderen en weinig bij jongvolwassenen.

Oorzaken

De ziekte is bij 8-10% van de patiënten erfelijk; bij alle andere patiënten is de oorzaak ongekend. Bij de erfelijke vorm spreekt men van familiale ALS (fALS); bij de niet-erfelijke vorm van sporadische ALS (sALS).

Diagnostiek

De diagnose is moeilijk te stellen. Voor het stellen van een (vroeg-)diagnose ALS zijn er geen sensitieve noch specifieke onderzoeken. Het ontstaan en verloop van de symptomen en de bevindingen bij het neurologisch onderzoek zijn de belangrijkste gegevens voor de diagnose. Tussen het verschijnen van de eerste symptomen en het bevestigen van de diagnose verlopen dan ook gemakkelijk verschillende maanden. De uiteindelijke diagnose wordt ondersteund door een elektromyografie (EMG) en gesteld na het uitsluiten van andere ziektebeelden (onder andere met behulp van laboratoriumonderzoek en MRI).

Verschillende disciplines zijn betrokken bij de diagnostiek en behandeling. De patiënt komt meestal via de huisarts terecht bij de neuroloog die de diagnose stelt.

Beleid

ALS is een ziekte die vroeg of laat onherroepelijk tot de dood leidt. Verlenging van het leven is slechts in beperkte mate mogelijk. In de voorbije jaren zijn vooral de mogelijkheden om de kwaliteit van leven zo lang mogelijk te handhaven toegenomen. Patiënten met ALS worden bij voorkeur begeleid in een gespecialiseerd centrum zoals de neuromusculaire referentiecentra (NMRC). Deze NMRC's hebben een ruime ervaring in de multidisciplinaire opvolging van de ALS-patiënten.

Integrale benadering

Voorlichting

Bij de voorlichting kan gebruikgemaakt worden van informatie op de website van de ALS Liga (www.ALS.be) en de Vereniging Spierziekten Nederland (www.vsn.nl). Naast voorlichting over het verloop van de ziekte is het van groot belang om tijdig met de patiënt en diens naasten te spreken over de angst om te stikken. Deze angst is een verontrustende gedachte voor iedereen die met kortademigheid te maken heeft en zeker voor ALS-patiënten. Uit diverse onderzoeken blijkt echter dat "verstikken" bij ALS-patiënten niet of uiterst zelden voorkomt.

Neudert C, et al, hebben in 2001 een retrospectief onderzoek gepubliceerd naar het overlijden van 121 ALS-patiënten in Duitsland en 50 ALS-patiënten in Engeland. Hieruit komt naar voren dat respectievelijk 88% en 98% van deze patiënten vredig is gestorven en dat geen enkele patiënt door verstikking om het leven is gekomen. Een retrospectief onderzoek in Nederland naar patiënten die tussen 1994 en 2005 zijn overleden wees uit dat 96% vredig is overleden. Meestal treedt een geleidelijke bewustzijnsdaling op ten gevolge van een verhoogde spiegel van koolzuurgas in het bloed. Deze bewustzijnsdaling maakt dat de patiënt minder of geen kortademigheid ervaart. Dit is het typische verloop en bij het overgrote deel de doodsoorzaak van de ALS-patiënten. Veel patiënten overlijden in hun slaap.

Verder wordt gewezen op mogelijkheden tot symptomatische behandeling van kortademigheid (zie tabel 1).

Communicatie

Het is belangrijk om met de patiënt en diens naasten moeilijke kwesties als de angst voor verlies van communicatie en/of om te stikken bespreekbaar te maken. Ook de minder direct bedreigende gevolgen van de ziekte op het gebied van lichaams- en zelfbeeld, rollenpatroon en afhankelijkheid verdienen aandacht. Onderdeel van een integrale benadering is ook aandacht hebben voor spirituele en existentiële vragen en de problemen van de patiënten en hun naasten. Ondersteuning en begeleiding hierbij zijn van groot belang.

Het is aangewezen om tijdig te spreken over het wel of niet beademen en wensen rond het levenseinde en dit idealiter in een fase waarin de patiënt nog (redelijk) goed kan spreken. Ook de mogelijkheid van het plaatsen van een percutane endoscopische gastrostomie (PEG) wordt het best tijdig met de patiënt en diens naasten besproken omdat de technische haalbaarheid van deze

ingreep afhangt van de ademhalingscapaciteit. Deze beslissingen worden het liefst schriftelijk vastgelegd en toegevoegd aan het dossier van de patiënt. Via een voorafgaande wilsverklaring (of “negatieve wilsverklaring” of “behandelingsweigering”) kan de (actueel wilsbekwame) patiënt specifieke zorgen weigeren op het moment dat hij zijn wil niet meer zelf kan uiten. Zo kan hij (vooraf) vragen op dat moment niet overgeplaatst te worden naar een dienst intensieve zorgen, niet meer te starten met een invasieve beademing of een tracheotomie uit te voeren. Ook het “gewenste” levenseinde moet tijdig besproken worden en de eventuele vraag om actieve levensbeëindiging uit te voeren moet uitgeklaard en/of voorbereid worden (zie ook richtlijn euthanasie, momenteel in aanmaak).

Ondersteunende zorg en coördinatie

Bij de behandeling van ALS is de betrokkenheid van een gespecialiseerd multidisciplinair ALS-revalidatie- en behandelteam (NMRC) gewenst. Onlangs is aangetoond dat de begeleiding door een gespecialiseerd ALS-team de kwaliteit van leven van de ALS-patiënt verbetert. Dergelijke teams functioneren in een aantal ziekenhuizen en vooral de Neuromusculaire Referentiecentra (NMRC) hebben een ruime ervaring in de opvang van deze complexe problematiek. De adressen van deze centra zijn te vinden op de website van het RIZIV:

http://www.riziv.fgov.be/SiteCollectionDocuments/lijst_centra_met_overeenkomst_7892_nl.pdf

De ALS Liga is tevens een belangrijke verstrekker van advies, administratieve en psychische ondersteuning maar kan ook tussenkomen voor het snel ter beschikking stellen van hulpmiddelen om de urgente noden op te vangen.

Door de toenemende afhankelijkheid is het inschakelen en uitbreiden van de thuiszorg en het inzetten van vrijwilligers op een gegeven moment noodzakelijk. Dit is zowel voor de patiënt als de naaste(n) vaak een moeilijke beslissing. Overbelasting van de mantelzorg is een courant probleem en vormt een belangrijk aandachtspunt voor alle zorgverleners.

Verminderde mobiliteit, excessief gewichtsverlies, verlies van spraak en ademhalingszwakte zijn de belangrijkste problemen waarmee ALS-patiënten tijdens hun ziekte vroeg of laat geconfronteerd worden. Deze problemen worden het best tijdig bij de patiënt en zijn familieleden geïntroduceerd omdat het starten van behandelingen of het aanpassen van de woonomgeving vaak de nodige attesten vereisen en dus tijdig aangevraagd moeten worden.

Tijdig wil ook zeggen: zodra de patiënt dit emotioneel aankan en voordat articulatieproblemen de communicatie ernstig belemmeren. Het anticiperen op te verwachten problemen vraagt van zorgverleners kennis en inzicht in het verloop van de ziekte en van patiënten acceptatie van de ziekte en het progressieve verloop ervan. Het is belangrijk om de patiënt en zijn naasten ook mentaal te begeleiden en te ondersteunen in het proces van het aanvragen en verstrekken van alle voorzieningen en keuzes die soms in zeer korte tijd gemaakt moeten worden. De regelgeving op het gebied van tegemoetkomingen en sociale voorzieningen is complex. De maatschappelijk werkers, de sociaal verpleegkundigen en de ergotherapeuten zijn experts op het vlak van deze materie en kunnen de patiënt proactief begeleiden bij de contacten met allerlei instanties zoals ziekenfonds, werkgever, RIZIV, verstrekkers van hulpmiddelen, verzekeringen,

In de eindfase is de patiënt vaak thuis waardoor ook een belangrijk deel van de opvolging van de zorg bij de huisarts en de thuiszorg ligt.

Medische behandeling van de ziekte

Sinds 1996 is riluzol (Rilutek©) beschikbaar dat de overlevingsduur met ten minste 3 maanden verlengt bij een minimale behandelingsduur van 18 maanden. Het is belangrijk dat alle fasen van de ziekte gemiddeld 3 maanden worden opgeschoven en het dus niet alleen de laatste, terminale fase is die 3 maanden verlengd wordt. Riluzol wordt standaard voorgeschreven tenzij er sprake is van ernstige leverfunctiestoornissen. Het advies luidt om zo snel mogelijk na het stellen van de diagnose met riluzol te starten. Het kan zowel oraal als via een PEG-katheter worden toegediend. Enkele mogelijke bijwerkingen zijn leverfunctiestoornissen, misselijkheid, vermoeidheid en (zeer zelden) granulocytopenie. Er wordt dan ook geadviseerd het bloedbeeld en leverfuncties gedurende de eerste 3 maanden om de maand te controleren en daarna een jaar lang om de 3 maanden.

Het RIZIV legt specifieke voorwaarden op voor de terugbetaling van riluzol. De medicatie? wordt terugbetaald als ze gebruikt wordt bij de behandeling van een patiënt die lijdt aan een aangetoonde amyotrofische laterale sclerose en die een vitale ademhalingscapaciteit heeft die gelijk is aan of hoger is dan 60%. De patiënt moet voldoen aan één van de volgende criteria:

1. tekenen vertonen van een aantasting van het centrale motoneuron en het perifere motoneuron, in drie verschillende streken: de hersenstam, de cervicale streek en de lumbo-sacrale streek;
2. tekenen vertonen van een aantasting van het centrale motoneuron en het perifere motoneuron, in twee verschillende streken, alsmede van een aantasting van het centrale motoneuron in een bovenliggende streek;

Behalve riluzol is er geen enkele bewezen behandeling die de progressie van de ziekte afremt.

In gespecialiseerde centra worden regelmatig nieuwe therapieën getest via klinische trials. Het is belangrijk mogelijke deelname aan dergelijke trials te bespreken omdat inclusie in een proefproject voor sommige patiënten ook psychologisch erg geruststellend kan zijn.

Symptomatische behandeling

Voor symptomen die het directe gevolg zijn van de ziekte, zoals communicatieproblemen en spasticiteit, is het doel van de behandeling de symptomen onder controle te houden, de patiënt te leren omgaan met beperkingen en het leveren van voorzieningen op maat.

Bij ALS komen de volgende symptomen voor:

- verminderde mobiliteit
- nachtelijke spierkrampen
- dwanghuilen en dwanglachen
- kaakklem
- spasticiteit
- dysartrie
- speekselvloed
- slikstoornissen en gewichtsverlies
- obstipatie
- pijn
- vermoeidheid
- slaapstoornissen
- angst, depressie, rusteloosheid
- cognitieve stoornissen

- frontotemporale dementie
- onvoldoende ophoesten
- nachtelijke hypoventilatie
- respiratoire insufficiëntie

Verminderde mobiliteit

De behandeling is erop gericht om de mobiliteit van de patiënt zoveel mogelijk op peil te houden en complicaties van verminderde mobiliteit zoveel mogelijk te voorkomen. Onderhoud van de beweeglijkheid van de gewrichten is van belang om contracturen en het verstijven van de gewrichtskapsels te voorkomen. Rustspalken kunnen worden gebruikt bij spasticiteit, voetheffersorthesen kunnen nuttig zijn als er dropvoeten (klapvoeten) aanwezig zijn. De waarde hiervan is niet bewezen, maar de praktijk laat zien dat patiënten er baat bij kunnen hebben.

Oefentherapie, mits adequaat voorgeschreven en begeleid, kan zowel psychologisch als fysiek zinvol zijn voor de patiënt, met name in de beginfase van de ziekte. Vaak is er dan nog een goede conditie en weinig spieratrofie. Het is daarbij belangrijk om goed de individuele belastbaarheid in kaart te brengen.

Spierkrachttraining leidt meestal niet tot functionele winst. Toch wordt geadviseerd om de spierkracht te onderhouden met kleinere gewichten. In het kader van de totale fysieke belastbaarheid wordt ook aan de conditie aandacht besteed door, indien mogelijk, op submaximaal niveau te gaan trainen. Zwemmen, fietsen of wandelen zijn activiteiten die patiënten relatief lang volhouden ondanks toenemende beperkingen. Er moet daarbij een balans gevonden worden tussen vermoeidheid door overactiviteit en zwakte en atrofie ten gevolge van inactiviteit.

De toegepaste maatregelen omvatten vooral het voorzien in hulpmiddelen op maat, zoals een (knie)enkel-voetorthese of een aangepaste rolstoel met de voor de patiënt geschikte bediening. De hulpmiddelen worden in de loop van het ziekteproces vervangen of verder aangepast zoals van een handgestuurde naar een computergestuurde rolstoel.

Naast deze maatregelen worden aanpassingen in het woonhuis of de werkomgeving van de patiënt geregeld zoals het aanpassen van toilet- en doucheruimte. Inzake de aanpak van mobiliteitsproblemen onderscheidt ALS zich niet van andere neuromusculaire ziekten, met één belangrijke uitzondering: de voorzieningen moeten veel eerder beschikbaar zijn omdat de progressie van de spierzwakte sneller verloopt.

Nachtelijke spierkrampen

De kinesist kan een rol spelen bij het op lengte brengen en houden van de spieren waarin krampen optreden. Daarnaast kan men een aantal medicaties overwegen. Het gebruik van kininesulfaat is recent controversieel geworden door het verbod van de Amerikaanse toezichthouder FDA omwille van veiligheidsoverwegingen. Een recente Cochrane Review besloot echter dat deze medicatie effectief is bij niet-ALS-gerelateerde krampen en dit zonder ernstige nevenwerkingen. Alternatieven zijn magnesium, carbamazepine (Tegretol[®]), diazepam (Valium[®]), baclofen (Lioresal[®]), fenytoïne (Diphantoïne[®]), verapamil (Isoptine[®]), clonazepam (Rivotril[®]), levetiracetam (Keppra[®]) en magnesiumsupplementen maar deze medicaties werden niet systematisch getest bij ALS in gecontroleerde studies.

Er is geen medicatie waarvan bewezen is dat het fasciculaties kan onderdrukken. Goede informatie dat fasciculaties geen directe spierafbraak tot gevolg hebben en geen enkele prognostische betekenis hebben, kan de patiënt geruststellen.

Dwanghuilen en dwanglachen

Tricyclische antidepressiva zoals amitriptyline of selectieve serotonine reuptake inhibitoren (SSRI's zoals fluvoxamine of citalopram) kunnen het dwanghuilen en het dwanglachen in enige mate tegengaan. Een andere optie is de combinatie van dextromethorfan en kinidine die specifiek in een ALS-cohorte getest is. Medicamenteuze behandeling kan worden gestart als de patiënt aangeeft deze symptomen hinderlijk te vinden.

Kaakklem

Kaakklem is bij ALS zeldzaam. Men kan een spierrelaxerend middel als lorazepam (Temesta Expidet) proberen. In zeer uitzonderlijke gevallen kan gebruikgemaakt worden van een lokale injectie met lage doses botulinetoxine A. Gezien het risico op toename van zwakte in omgevende spieren moet dit worden uitgevoerd door een arts met specifieke ervaring op dit gebied.

Spasticiteit

Kinesitherapie is de hoeksteen van de behandeling van spasticiteit. Voor andere behandelingsmodaliteiten zoals hydrotherapie, lokale warme, elektrostimulatie zijn er geen studies die het nut ervan aantonen.

Voor de medicamenteuze behandeling van spasticiteit kan ook baclofen of tizanidine worden gebruikt. Baclofen kan ook intrathecaal worden toegediend via een pompsysteem.

Dysartrie

Als de patiënt niet meer verstaanbaar is, kan men gebruikmaken van niet-verbale communicatiemethoden (gebarentaal, mimiek, houding) of van communicatieapparatuur. Wat de apparatuur betreft kan men op praktische gronden een onderscheid maken tussen eenvoudig beschikbare hulpmiddelen (kladblokje, letterkaart, PC, tablet, smartphone) en geavanceerde hulpmiddelen (apparaten met tekstuitvoer of synthetische spraakuitvoer). De logopediste kan hierbij een belangrijke rol spelen. Ook bij de dienstverlening ALS Mobility & Digitalk van de ALS Liga kan men hierover advies inwinnen en kan men gratis communicatiehulpmiddelen uitlenen.

Speekselvloed

Richtlijn ALS. 28 april 2015. Toegankelijk via www.pallialine.be

Overmatige speekselvloed ontstaat niet door vermeerderde aanmaak van speeksel maar door zwakte van de bulbaire spieren en/of slikproblemen. Speekselvloed kan het risico op aspiratie van speeksel vergroten, het spreken bemoeilijken en leiden tot sociaal isolement. Het gebruik van een aspiratieapparaat wordt wisselend ervaren. Er zijn verschillende methoden om storende speekselvloed te remmen:

- Men kan de speekselsecretie remmen met anticholinergica hoewel het nut hiervan niet formeel is aangetoond. De middelen hebben een reeks van ongewenste werkingen (onder andere: urineretentie bij mannen, verwardheid bij ouderen en slaperigheid). Het meest gebruikte middel is amitriptyline. In geval van bijwerkingen kan scopolamine (of hyoscine) overwogen worden via subcutane toediening (0,5mg/4-6 uur) of via mondspoeling (0,5mg/100 cc water). Een alternatief is het gebruik van atropine druppels 0,1-0,5% 3-4/d sublinguaal.
- Transdermale injectie in de glandula parotis of de sublinguale speekselklier met een lage dosering (6 E) botulinetoxine A door een arts met ervaring met dit middel is een andere mogelijkheid met het inherente risico van verergeren van dysphagie/dysartrie. Deze behandeling is zeer effectief maar het effect houdt maar ongeveer drie maanden aan en moet dan herhaald worden.
- Enkele studies tonen ook het gunstig effect aan van eenzijdige of bilaterale bestraling van de glandula parotis, met een iets langduriger effect van 4-6 maanden.

Slikstoornissen en gewichtsverlies

Slikstoornissen zijn het gevolg van spierzwakte in het oro-faryngeale gebied. Vermoeidheid vergroot de kans op verslikken. Slikstoornissen kunnen leiden tot een aspiratiepneumonie en tot gewichtsverlies.

Gewichtsverlies komt ook vaak door de zwakte van de armen en de moeite die het de patiënt kost zelfstandig te eten. Gewichtsverminderingen van meer dan 5% in een maand of 10% in 6 maanden worden als ernstig beschouwd en kunnen, als de patiënt dit wil, aanleiding zijn voor sondevoeding via een percutane endoscopische gastrostomie (PEG) of een percutane radiologische gastrostomie (PRG). Een PRG wordt onder doorlichting ingebracht. Welke van deze twee methoden de voorkeur verdient, is nog niet definitief uitgemaakt. Een PEG of PRG maakt goede voeding mogelijk, is esthetisch acceptabel en verlengt de levensduur. Er zijn onvoldoende gegevens bekend over de invloed op de kwaliteit van leven. Het plaatsen van een PEG door gastroscopie is een kleine ingreep maar kan toch een risico op acute respiratoire insufficiëntie en overlijden geven. Als grenswaarde voor een veilige procedure wordt een vermindering van maximaal 50% van de voorspelde vitale capaciteit (VC) in zittende houding gehanteerd. Een daling van de VC tot 50% kan optreden zonder dat de patiënt ademhalingsklachten heeft. Indien de VC meer is aangetast moet de patiënt goed ingelicht worden dat de procedure een reëel risico inhoudt.

Dat maakt regelmatige controle van de VC nodig als in overleg met patiënt besloten is dat voeding via een PEG-katheter zinvol wordt geacht. Bij bulbaire ALS is de meetmethode van de VC vaak ongeschikt vanwege het grote risico op lekkage van lucht langs het mondstuk.

Om het risico op ademhalingsproblemen te verkleinen kan overwogen worden de PEG zonder gebruik van sedativa in te brengen.

Mogelijke complicaties van een PEG zijn wondpijn, peristomale roodheid en induratie, abces, (zelden) peritonitis, gastro-oesofageale reflux met aspiratie van zure maaginhoud, verstopping van de sonde en uitvallen of slijtage van de sonde. De gastro-enteroloog is verantwoordelijk voor de wondcontrole, voor het primaire voedingsbeleid en voor adviezen bij eventuele complicaties. In goed overleg kan de controle (secundaire voedingsbeleid) aan anderen (stomadeskundige, diëtist en voedingsteam) worden gedelegeerd.

Een PRG wordt tijdelijk ingebracht als een PEG-plaatsing gecontra-indiceerd is vanwege een te lage VC. De plaatsing van een PRG lijkt minder belastend voor de ademhalingsfunctie te zijn omdat geen endoscopie nodig is, maar geeft wat meer risico's op complicaties. Het is mogelijk een PRG in te brengen tijdens (non-invasieve) beademing.

Obstipatie

Obstipatie komt voor als gevolg van dehydratie, verminderde fysieke activiteit, vezelarm voedsel en/of medicatie zoals opiaten en/of amitriptyline.

De vochtinname moet worden geoptimaliseerd. Bij patiënten met een PEG/PRG kan vezelrijke sondevoeding worden overwogen.

Als medicatie is macrogol te verkiezen boven lactulose. Bij verminderde uitdrijvende kracht kan een klysma nodig zijn. Bij onvoldoende effect kunnen sennosiden of bisacodyl worden toegevoegd.

Pijn

Veel patiënten hebben pijnklachten. De meest aannemelijke oorzaak lijkt druk op de huid door het liggen en het onvermogen om op elkaar drukkende lichaamsdelen te verplaatsen. Soms is een capsulitis de oorzaak van de pijn.

Naast fysiotherapie, gericht op onderhoud van spierlengte en mobiliteit van de gewrichten, is evaluatie van rolstoel, zitkussen en matras belangrijk.

Patiënten moeten regelmatig verlegd worden en drukplaatsen moeten worden opgezocht en beschermd. Verder worden alle gebruikelijke maatregelen genomen om decubitus te voorkomen en/of te behandelen.

Helpt het voorgaande onvoldoende, dan moet medicamenteuze behandeling worden overwogen (zie richtlijn Pijn).

Vermoeidheid

Vermoeidheid kan samenhangen met een slaapstoornis, depressie, immobiliteit, het abnormaal spiergebruik en/of het verminderd ademhalingsvermogen (waardoor verminderde zuurstofopname). Daarnaast kan het een bijwerking van het gebruik van riluzol of baclofen zijn.

Een kleine studie toonde aan dat het gebruik van modafinil nuttig kan zijn, een alternatief is methylfenidaat. Er is geen contra-indicatie voor het gebruik van deze producten hoewel ze in België buiten de terugbetaalde indicaties vallen.

Slaapstoornissen

Slaapstoornissen (nachtmerries, vaak wakker worden) kunnen het gevolg zijn van pijn, angst en/of nachtelijke hypoventilatie. Bij nachtelijke hypoventilatie kunnen onder andere klachten van vermoeidheid en hoofdpijn optreden. Ze zijn aanleiding tot onderzoek van de ademhaling (zie onder). Als er sprake is van ademhalingsproblemen, is terughoudendheid geboden met het gebruik van slaapmiddelen.

Slaapstoornissen zijn ook vaak het gevolg van beperkte mobiliteit. Het onvermogen zelfstandig te draaien heeft tot gevolg dat de mantelzorger ook 's nachts beschikbaar moet zijn of andere nachtzorg ingezet moet worden. Het gebrekkige slaapcomfort en de noodzaak om steeds weer geholpen te worden bij het draaien, vormt een niet te onderschatten zorgbelasting.

De meest gebruikte medicamenteuze interventies voor slapeloosheid zijn amitriptyline, zolpidem, trazodone en mirtazapine.

Angst, depressie en rusteloosheid

Angst, depressie en rusteloosheid komen niet vaker voor bij ALS dan bij andere levensbedreigende aandoeningen. Een van de meest voorkomende oorzaken van angst en onrust is het ontstaan van ademhalingsproblemen.

Nabijheid en steun van een naaste kunnen helpen bij angst, depressie en rusteloosheid. Psychosociale begeleiding en het eventueel aanleren van ontspanningsoefeningen kunnen aangewezen zijn.

Zo nodig kan een anxiolyticum worden gegeven, bijvoorbeeld lorazepam 1-2,5 mg (Temesta Expidet). Amitriptyline heeft vaak de voorkeur voor behandeling van depressie of slapeloosheid omdat er vaak sprake is van andere symptomen, zoals speekselvloed, pseudobulbaire klachten, waarop de anticholinerge bijwerking van amitriptyline effectief kan zijn. Behandeling met een SSRI (citalopram) is een alternatief.

Cognitieve stoornissen/frontotemporale dementie (FTD)

Bij 5-15% van ALS-patiënten ontstaat ook een beeld van FTD. Bij 20-50% van ALS-patiënten worden milde cognitieve stoornissen gevonden.

Bij FTD staan gedrags- en karakterveranderingen op de voorgrond. De combinatie van ALS en FTD heeft grote gevolgen voor de patiënt en zijn omgeving. De ziektelast kan zeer groot zijn en wordt,

door een gebrek aan ziekte-inzicht bij de patiënt, voor een groot deel door de partner en de kinderen opgevangen. In bijna alle situaties is de zorg thuis op een gegeven moment niet meer mogelijk.

Onvoldoende ophoesten

Onvoldoende ophoesten ontstaat door zwakte van de ademhalingsspieren, buikspieren en het diafragma. De patiënt krijgt hierdoor last van slijm in de keel en heeft een verhoogd risico op een pneumonie. Belangrijk is om de vorming van taai en dik slijm tegen te gaan door voldoende vochtopname.

Na instructie door de kinesist kan een gezinslid de patiënt bij het ophoesten ondersteunen door abdomino-thoracale compressie, dit is manuele "cough assist". Bij verminderde hoestkracht kan bij een aantal patiënten airstacken aangeleerd worden. Deze techniek laat toe longvolume te rekruteren om de hoestkracht te verbeteren waardoor minder slijm in de longen achterblijft en het aantal luchtweginfecties mogelijk vermindert.

Bij klachten over taai slijm moet behandeling met anticholinerge middelen, bijvoorbeeld amitriptyline gestaakt worden. Hoewel er geen gecontroleerde studies bestaan, kan overwogen worden om te starten met mucolytica zoals N-acetylcysteïne, met beta-receptor antagonist (metoprolol of propranolol) en bronchodilatoren op basis van anticholinergica (ipratropium en/of theophylline).

Nachtelijke hypoventilatie/respiratoire insufficiëntie/dyspnoe

Respiratoire insufficiëntie ontstaat door zwakte van de ademhalingsspieren, de buikspieren en het diafragma. Het ontstaat geleidelijk en regelmatige navraag naar symptomen en meting van de vitale capaciteit is noodzakelijk om tijdige behandeling te starten. Ademhalingszwakte geeft aanleiding tot een aantal kenmerkende klachten en verschijnselen:

- onrustige slaap, dromen, vaak wakker, ochtendhoofdpijn, slaperigheid overdag
- versterkte nachtelijke transpiratie
- kortademigheid eerst alleen bij inspanning, later ook bij spreken en ten slotte in rust
- paradoxale bewegingen van de buikwand door diafragmaparese
- onvoldoende ophoesten
- rochelen
- luchtweginfecties
- versnelde ademhaling bij plat op bed liggen
- versnelde ademhaling zittend in rust
- gebruik van hulpademhalingsspieren

De klachten van ademhalingszwakte treden het eerst 's nachts op omdat de ademhaling tijdens de slaap in liggende houding het minst efficiënt is. Bij het vermoeden van nachtelijke ademhalingszwakte wordt aanbevolen de vitale capaciteit behalve staand of zittend zo mogelijk ook liggend te meten. Bij controlepersonen van 65 jaar en jonger daalt de VC door de overgang van zitten

naar liggen met maximaal 7%. In geval van zwakte van het middenrif is die afname groter. Als de klachten en het longfunctieonderzoek wijzen op ademhalingszwakte wordt een bloedgasbepaling verricht voor het aantonen of uitsluiten van hypercapnie. Het meten van de bloedgassen moet bij voorkeur 's ochtends gebeuren omdat de bloedgaswaarden zich in de loop van de dag herstellen en als de patiënt een zittende of staande houding heeft. Om respiratoire insufficiëntie vast te stellen zijn de waarden van het serumbicarbonaat en pCO₂ van belang. Een verlaagde saturatie met verder normale bloedgaswaarden wijst op een longinfectie of andere longaandoening.

Het tegengaan van ademhalingszwakte is in principe op twee wijzen mogelijk:

- Niet-invasieve ademhalingsondersteuning via een neuskapje, neus-mondkapje of fullface-masker. De tot op heden verrichte onderzoeken geven aanwijzingen voor verlenging van de levensduur met enige maanden en voor vermindering van symptomen van hypoventilatie. Als gevolg van dat laatste verbetert de kwaliteit van leven, zeker in de eerste tijd. Veelal wordt aangeraden met niet-invasieve beademing te starten als er klachten zijn over gestoorde slaap en als deze blijken te berusten op nachtelijke hypoventilatie (pCO₂>45 mm Hg of 6kPa). Niet-invasieve nachtelijke beademing kan thuis worden toegepast.

Naast alle genoemde voordelen zijn er ook nadelen. Niet-invasieve beademing is een hele onderneming. Het mislukt bij 10-40% van de patiënten door ernstige zwakte van de gelaatsspieren of omdat mensen er niet in slagen tijdens de beademing voldoende te slapen. Een neus-mondkapje belemmert het communiceren en verhindert het opzuigen van slijm uit de mond-keelholte. Het kan een ulcus veroorzaken op de neusrug, slijmvlieszwelling en neusbloeding. Na verloop van tijd treedt, door progressie van spierzwakte, ook overdag ademhalingszwakte op waardoor patiënten neigen tot langdurige niet-invasieve beademing.

- Invasieve ademhalingsondersteuning via een tracheostoma: deze behandeling verlengt het leven. De kwaliteit van leven van zo behandelde patiënten blijkt beter te zijn dan men onder deze omstandigheden zou verwachten, mits de beademing thuis plaatsvindt. Toename van spierzwakte leidt uiteindelijk tot een locked-in-syndroom met grote communicatieproblemen. Alleen communicatie via oogcontact of zeer geavanceerde apparatuur met laser-tracking van de ogen blijft mogelijk.

Thuisbeademing impliceert een grote belasting voor de mantelzorg. De mantelzorg ervaart de eigen kwaliteit van leven lager dan de patiënt de zijne ervaart. Thuisbeademing is alleen uitvoerbaar als 24 uurzorg (dat is dus meer dan mantelzorg) gegarandeerd is.

Factoren die de keuze ten aanzien van beademing beïnvloeden, zijn:

- sociale situatie van de patiënt;
- aan- of afwezigheid van een partner/verzorgers;
- stadium van de ziekte waarin de patiënt zich bevindt;
- wens tot levensverlenging.

Een dienst pneumologie met een RIZIV-conventie voor chronische thuisbeademing stelt de beademing in.

Voordat een patiënt verwezen wordt voor thuisbeademing moet dit uitgebreid met de patiënt besproken zijn. Voor het opstarten en afstellen van de beademing wordt de patiënt meestal meerdere dagen opgenomen op de afdeling longziekten.

De artsen en de verpleegkundigen van de RIZIV-conventie voor chronische thuisbeademing begeleiden de patiënt die in de thuissituatie beademd wordt (niet-invasief of invasief). Zij komen bij de patiënt thuis als dit nodig is.

Beëindiging van beademing kan zodanig geschieden dat de patiënt geen of weinig hinder heeft van dyspnoe.

In de terminale fase komt medicamenteuze behandeling van dyspnoe en vaak ook van de daarmee gepaard gaande angst op de voorgrond te staan (zie tabel 1). Ondanks ademhalingszwakte klagen niet alle patiënten over kortademigheid. Kortademigheid kan snel verergeren en soms ook weer wat verminderen maar kan ook zeer geleidelijk toenemen. Het medicamenteuze beleid is verschillend bij snelle en bij geleidelijk toenemende kortademigheid.

Zuurstoftoediening in een dosering van 0,5-2l/min kan kortademigheid verlichten. Een te hoge dosering geeft een toename van de kooldioxidestapeling waardoor een tegengesteld effect bereikt wordt.

Behandeladviezen bij kortademigheid zonder beademing		
	<i>Snel verergerend</i>	<i>Geleidelijk verergerend</i>
1	In geval van angst: oxazepam 10-50 mg, oraal of via PEG/PRG, of lorazepam 1-2,5 mg onder de tong, zo nodig door mantelzorgers toe te dienen, na telefonisch overleg met de huisarts en in afwachting van zijn komst.	Bij niet-ernstige kortademigheid: beginnen met 2 dd 10 mg slow release morfine (bvb. MS Contin) oraal of met 6 dd 5 mg morfinedrank via PEG/PRG. Zo nodig kan de dosering verhoogd worden tot het gewenste effect is bereikt.
2	Morfine ^(*) 2,5-10 mg s.c. of i.v., zo nodig na 4-8 uren herhalen of via continue pomp. <small>(*) Morfine altijd in combinatie met een laxans</small>	Een toedieningsalternatief is morfine, s.c. of i.v. iedere 4 uur 2,5 mg. Al deze doseringen kunnen zo nodig worden verhoogd tot het gewenste effect is bereikt.
3	Bij onvoldoende effect van bovengenoemde maatregelen: sedatie overwegen (zie richtlijn Palliatieve Sedatie).	Bij cyanose of aangetoonde hypoxie 0,5-1,0 liter zuurstof per minuut via een zuurstofbril.
Behandeladviezen bij kortademigheid met beademing		
	Overleg zo mogelijk in alle gevallen met de dienstdoende arts van het Centrum voor Thuisbeademing.	
Advies voor noodmedicatie		
	Noodmedicatie op voorraad thuis, indien gewenst: <ul style="list-style-type: none"> • 5 tabletten oxazepam • 10 mg morfine voor orale of 2,5 tot 10 mg voor subcutane toediening • beschikbaarheid van zuurstof 	

Tabel 1 Behandeladviezen bij kortademigheid

Voor angst wordt oxazepam of lorazepam aangeraden of diazepam rectiole maar de nabijheid van en geruststelling door een vertrouwd persoon zou minstens zo belangrijk zijn.

Morfine kan misselijkheid en braakneigingen veroorzaken. Ter onderdrukking van de misselijkheid kan de arts metoclopramide 3 dd 10-20 mg oraal of via de PEG voorschrijven. Ook haloperidol kan in deze indicatie gebruikt worden.

Om snelle behandeling van kortademige patiënten thuis mogelijk te maken is het volgens de Engelse Motor Neuron Disease Association (MNDA) raadzaam een kleine voorraad geneesmiddelen ten behoeve van de dienstdoende en/of behandelend arts in het huis van de patiënt klaar te leggen.

Stappenplan

Diagnostiek

1. Anamnese en neurologisch onderzoek met bijzondere aandacht voor tekenen van zowel bovenste als onderste motorneuronen
2. Laboratoriumonderzoek, MRI en elektromyografie (ter uitsluiting van andere oorzaken)
3. Communicatie en keuzes: op een moment wanneer verzwakking intreedt en PEG en niet-invasieve beademing besproken worden, vindt een open gesprek plaats m.b.t. de wensen over het levenseinde. De afspraken die hieruit volgen moeten voor iedere zorgverlener duidelijk zijn? en worden vastgelegd in het patiëntendossier?.

Beleid

1. Begeleiding door gespecialiseerd NMRC
2. Behandeling van de ziekte: riluzol 2 dd 50 mg
3. Symptomatische behandeling:
 - bij verminderde mobiliteit:
 - fysiotherapie (contractuur preventie en onderhoud mobiliteit)
 - oefentherapie
 - hulpmiddelen (enkel-voetorthese, aangepaste stoel)
 - aanpassingen in woonhuis of werkomgeving
 - bij nachtelijke spierkrampen:
 - fysiotherapie
 - hydrokinine 200 mg bij de avondmaaltijd en 100 mg a.n.
 - bij dwanghuilen en dwanglachen:
 - amitriptyline 3 dd 10 mg/1-2 dd 25 mg
 - dextromethorfan en kinidine 2 dd 30/30mg
 - bij kaakklem:
 - lorazepam 0,5-2,5 mg onder de tong
 - lokale injectie van botulinetoxine A (6 E per injectie per spier)
 - bij spasticiteit:
 - baclofen 3 dd 5-25 mg
 - tizanidine 3 dd 2-8 mg
 - bij dysartrie:
 - niet-verbale communicatiemethoden
 - communicatieapparatuur
 - bij speekselvloed:
 - amitriptyline 3 dd 10 mg of 1-2 dd 25 mg
 - radiotherapie glandula parotis
 - lokale injectie in glandula parotis van 6 E botulinetoxine type A
 - scopolamine patch
 - bij slikstoornissen en gewichtsverlies:
 - voeding via PEG-katheter (ingebracht voordat VC <50% van voorspelde waarde) of PRG-katheter

- bij obstipatie:
 - vezelrijke sondevoeding
 - voldoende inname van vocht
 - macrogol/elektrolyten: 1 dd 2 zakjes macrogol/elektrolyten
 - bij onvoldoende effect: toevoegen van sennosiden 1 dd 10-20 mg of bisacodyl 10-20 mg p.o. a.n. of 10 mg suppo 's morgens
- bij pijn:
 - aanpassen van matras of bed
 - medicamenteuze behandeling
- bij vermoeidheid:
 - methylfenidaat 2 dd 5-20 mg, of
 - modafinil 2 dd 100 mg
- bij slaapstoornissen:
 - overweeg niet-invasieve beademing bij nachtelijke hypoventilatie
 - inzetten van (extra) nachtzorg ter ondersteuning van mantelzorger
 - beperkt gebruik van slaapmiddelen
- bij angst, depressie, rusteloosheid:
 - psychosociale begeleiding, ontspanningsoefeningen
 - anxiolyticum: lorazepam 0,5-2,5 mg onder de tong
 - bij depressie: amitriptyline 25-150 mg a.n. of SSRI
- bij onvoldoende ophoesten:
 - abdomino-thoracale compressie
 - cough assistant (niet in thuissituatie)
- bij respiratoire insufficiëntie:
 - overweeg niet-invasieve ademhalingsondersteuning via neuskapje of invasieve behandeling via tracheostoma
 - bij dyspnoe in de terminale fase
 - morfine slow release 2 dd 10 mg, 6 dd 5 mg snel werkend morfine via PEG/PRG-katheter of 6 dd 2,5 mg s.c.
 - bij angst: oxazepam 10-50 mg oraal of via PEG/PRG katheter of lorazepam 0,5-2,5 mg onder de tong
 - bij refractaire dyspnoe, ondraaglijk lijden en levensverwachting <1-2 weken: palliatieve sedatie

Bewijsvoering

Voor de actualisering van de bewijsvoering werd de EFNS richtlijn 2012 geraadpleegd.²

Behandeling		Niveau van bewijsvoering	Referentie(s)
Riluzol		1	Miller 2007
spierkrampen	Kinine sulfaat Levetiracetam	4 3 (of 4?)	Andersen 2007,2012 Miller 2009
dwanghuilen en lachen	Amitriptylyne	4	Schiffer 1985
	Fluvoxamine	4	EFNS guideline
	Citalopram	4	
	Dextrometor/kinidine	3	Brooks 2004
kaakklem	Lorazepam	4	Restivo 2002
	botuline	4	Winterholler 2002
spasticiteit	kinesitherapie	4	EFNS guideline,
	baclofen	4	Andersen 2007 Marquardt 1999 Miller 2009 Shakespeare 2001
speekselvloed	radiotherapie parotis	3	Andersen 2001 Andersen 2007 Miller 2009 Stone 2009
	amitriptylyne	3	Andersen 2007 Schiffer 1985 Miller 2009
	scopolaminepleister	3	Andersen 2007 Talmi 1989 Miller 2009
	botuline A in parotis	4	Andersen 2007 Jackson 2009 Miller 2009 Stone 2009
slikstoornissen	sondevoeding via PEG	3	Mathus-Vliegen 1994 Mathus-Vliegen 1999 Hefferman 2004 Thornton 2002 Andersen 2007 Brettschneider 2008 Oliver 1998
pijnbestrijding	opioiden	3	Carter 2005 Rabkin 2009
vermoeidheid	modafinil	3	Andersen 2007 Kurt 2007

² EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollwee K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. Eur J Neurol. 2012 19:360-75.

			Miller 2009 Rabkin 2005
depressie	antidepressiva (citalopram, amitriptyline)	4	EFNS guideline
sterke slijmproductie	amitriptyline	4	
	propranolol	4	EFNS guideline
	mucolytica met N- acetylcysteïne aerosol met anticholinergica	4	EFNS guideline EFNS guideline
respiratoire insufficiëntie	niet-invasieve ondersteuning (BiPAP)	2	Aboussouan 1997 Aboussouan 2001 Andersen 2007 Hefferman 2006 Lyll 2001 Miller 2009 Radunovic 2009
	Invasieve ondersteuning (tracheo)	2	Andersen 2007 Bourke 2006 Gelinis 1998 Hefferman 2006 Miller 2009 Radunovic 2009
	aspiratieapparaat, manuele cough assist	4	EFNS guideline
angst	SSRI, amitriptyline, mirtazapine	4	EFNS guideline

Tabel 2. Niveau van bewijsvoering bij de richtlijn Amyotrofische laterale sclerose

Niveau 1	gebaseerd op systematische review of ten minste twee gerandomiseerde onderzoeken van goede kwaliteit
Niveau 2	gebaseerd op ten minste twee vergelijkende klinische onderzoeken van matige kwaliteit of onvoldoende omvang of andere vergelijkende onderzoeken
Niveau 3	gebaseerd op 1 vergelijkend onderzoek of op niet-vergelijkend onderzoek
Niveau 4	gebaseerd op mening van deskundigen

Samenvatting

Betekenis voor de patiënt

Amyotrofische laterale sclerose is een progressieve en degeneratieve ziekte van perifere en centrale motorische neuronen die gekenmerkt wordt door krampen, fasciculaties, spierzwakte, spieratrofie en soms spasticiteit. Patiënten en hun naasten worden geconfronteerd met een veelheid aan symptomen die geleidelijk ontstaan zoals:

- verminderde mobiliteit, krampen, spasmen
- dysartrie, speekselvloed, slikstoornissen
- gewichtsverlies
- obstipatie
- slaapstoornissen
- angst, depressie, rusteloosheid
- pijn
- onvoldoende ophoesten, uiteindelijk respiratoire insufficiëntie
- dwanghuilen of dwanglachen

De ziekte ALS leidt tot ernstige beperkingen die een zware impact hebben op de kwaliteit van leven van de patiënt en zijn naasten. De begeleiding richt zich op het onder controle houden van de symptomen, het leveren van voorzieningen op maat en, voor een belangrijk deel, op de ondersteuning van de patiënt en zijn naasten: het leren omgaan met de beperkingen én de emoties die daarmee gepaard gaan. De patiënt zal uiteindelijk overlijden door algehele spierverswakking die meestal tot respiratoire insufficiëntie leidt.

Algemene maatregelen

- Bespreek tijdig met patiënt en zijn naasten behandelingsopties en de aanvraag van noodzakelijke voorzieningen.
- Bespreek met patiënt en naasten dat er zelden of nooit sprake is van verstikking.
- Geef aandacht aan het verwerkingsproces van de patiënt en zijn naasten.
- Leg beslissingen omtrent medisch ingrijpen schriftelijk vast, zeker waar het gaat om noodgevallen (bijv. beademing wel/niet).
- Gezien het veelvoud van problemen gaat de voorkeur uit naar inschakeling van een multidisciplinair team waarbinnen overzichtelijk blijft welke disciplines onder andere betrokken zijn:
 - Kinesist: op lengte houden van de spieren (vermindering spierkrampen). Voor spasticiteit helpt het niet.
 - Logopedist: slik- en spraakadviezen, begeleiding bij aanschaf communicatieapparatuur.
 - Diëtist: adviezen ter voorkoming van taai slijm en obstipatie, begeleiding bij slikstoornissen, behoud van de energiebalans en PEG-sonde.
 - Psycholoog: ondersteuning in het aanvaardings- en verwerkingsproces.
 - Ergotherapeut: adviezen over de hulpmiddelen in functie van zelfredzaamheid, woningaanpassing en mobiliteit.

- Sociaal verpleegkundige: adviezen met betrekking tot administratieve sociale noden rond werk, organisatie van thuiszorg, gespecialiseerde opvangmogelijkheden en palliatieve zorg.

Zo nodig schakelt het multidisciplinaire team volgende disciplines in:

- Maag-darm-leverarts: aanleg PEG-sonde bij gewichtsvermindering en/of dalende vitale capaciteit.
- Beademingsarts: bespreken van beademingsmogelijkheden. Non-invasieve beademing kan symptomen van hypoventilatie verminderen. Maak tevoren afspraken over het beleid bij benauwdheid en eventueel beëindigen van de beademing; zie ook medicamenteuze behandeling respiratoire insufficiëntie.

POSOLOGIE

	Riluzole	50 mg 2 dd p.o
Nachtelijke spierkrampen	hydrokinine	200 mg p.o. bij avondmaaltijd 100 mg p.o. voor het slapen gaan, niet langer dan 14 dagen
Dwanghuilen/dwanglachen	mogelijk amitryptiline	2 dd 25 mg p.o. tot 3 dd 50 mg p.o.
Kaakklem	lorazepam botuline-toxine type A	0,5-2,5 mg onder de tong injectie door ervaren arts
Spasticiteit	baclofen	3 dd 5 mg p.o. tot 3 dd 25 mg p.o.
Speekselproductie	amitryptiline botuline-toxine type A scopolamine transdermale patch	2 dd 25 mg p.o. tot 3 dd 50 mg p.o. injectie ervaren arts 1 dd
Obstipatie	lactitol, lactulose en sorbitol macrogol	1 dd 2 zakjes p.o. 1 dd 1 zakje p.o.
Slijmproductie	amitryptiline	2 dd 25 mg p.o. tot 3 dd 50 mg p.o.
Kortademigheid • Langzaam verergerend • Snel verergerend	morfine morfine	10 mg slow release 2 dd p.o. of morfinedrank via PEG 6 dd 5 mg, zo nodig ophogen of 2,5 – 10 mg s.c. of i.v., zo nodig na 4 uur herhalen
Angst	oxazepam lorazepam	50 mg p.o. of via PEG 0,5 – 2,5 mg onder de tong

Bij pijn, angst, depressie: zie desbetreffende richtlijnen op www.pallialine.be en www.pallialine.nl.

KERNBOODSCHAPPEN<

Bij elke kernboodschap wordt ook gerefereerd aan: EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Andersen PM, et al. Eur J Neurol. 2012; 19:360-75.	
	graden van aanbeveling
Bij de ALS-patiënt is een gespecialiseerde multidisciplinaire zorgbenadering noodzakelijk	1B
<ol style="list-style-type: none"> Chio A, et al. Interdisciplinary ALS Centres: effect on the survival and use of health services in a population-based survey. <i>Neurology</i> 2004; 62:S23.003 Chio A, Bottacchi E, Buffa C, Mutani R, Mora G, and the PARALS. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. <i>J Neurol Neurosurg Psychiatry</i> 2006;77:948–950. doi: 10.1136/jnnp.2005.083402n Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. <i>Cochrane Database Syst Rev.</i> 2009 Oct 7;(4):CD007425. doi: 10.1002/14651858.CD007425.pub2 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. <i>Neurology.</i> 2005 Oct 25;65(8):1264-7. 	
Bij de ALS-patiënt is een palliatieve zorgbenadering noodzakelijk	1B
<ol style="list-style-type: none"> Bede P, Oliver D, Stodart J. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. <i>J Neurol Neurosurg Psychiatry</i> 2011;82:413–418. L J. Blackhall. Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: where we are, and the road ahead. <i>Muscle & Nerve.</i> 2012. 311-318 	
Bij slikstoornissen is plaatsen PEG sonde aan te bevelen	1B
<ol style="list-style-type: none"> Desport JC, Preux PM, Truong CT, Courat L, Vallat JM, Couratier P. Nutritional assessment and survival in ALS patients. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2000; 1:91-6. Heffernan C1, Jenkinson C, Holmes T, Feder G, Kupfer R, Leigh PN, McGowan S, Rio A, Sidhu P. Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2004; 5:72-83. 	
Niet-invasieve beademing heeft positief effect op overleving	1B
<ol style="list-style-type: none"> Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. <i>Lancet Neurol.</i> 2006; 5:140-7 Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, et al. Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: Survival rates in a controlled trial. <i>Journal of the Neurological Sciences, Volume 129, Supplement, May 1995, Pages 19-26 A.C.</i> 	
Niet-invasieve beademing heeft positief effect op kwaliteit van het leven	1B
<ol style="list-style-type: none"> Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. <i>Lancet Neurol.</i> 2006; 5:140-7 Newsom-Davis IC, Lyall RA, Leigh PN, Moxham J, Goldstein LH. The effect of non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) on cognitive function in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a prospective study. <i>J Neurol Neurosurg Psychiatry.</i> 2001 Oct;71(4):482-7 	
Amitriptiline bij speekselvloed	1C
<ol style="list-style-type: none"> Forshew DA, Bromberg MB. A survey of clinicians' practice in the symptomatic treatment of ALS. <i>Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.</i> 2003; 4:258-63. Young CA, Ellis C, Johnson J, et al. Treatment for sialorrhoea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. <i>Cochrane Database Syst Rev.</i> 2011 May 11;(5):CD006981. 	
Botuline toxine type B bij speekselvloed	1B
<ol style="list-style-type: none"> Young CA, Ellis C, Johnson J, Sathasivam S, Pih N. Treatment for sialorrhoea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. <i>Cochrane Database Syst Rev.</i> 2011 May 11;(5):CD006981. Jackson CE, Gronseth G, Rosenfeld J, Barohn RJ, Dubinsky R, Simpson CB, McVey A, Kittrell PP, King R, Herbelin L; Muscle Study Group. Randomized double-blind study of botulinum toxin type B for sialorrhoea in ALS patients. <i>Muscle Nerve.</i> 2009; 39:137-43. 	

SOCIALE VOORZIENINGEN

Leven met ALS brengt sociale, administratieve en praktische noden met zich mee. Voor ondersteuning en begeleiding in de sociale voorzieningen bestaan er sociale diensten van het ziekenfonds, ziekenhuis of de neuromusculaire referentiecentra. Personen met ALS hebben onder bepaalde voorwaarden recht op premies en andere voordelen, toegekend door federale, Vlaamse, provinciale of gemeentelijke overheden.



VOORDELEN VANUIT DE FEDERALE OVERHEID

1. Tegemoetkomingen:

- 1.1 Inkomenvervangende tegemoetkoming wordt toegekend aan de persoon met een handicap die door zijn/haar ziekte niet meer in staat is meer dan een derde te verdienen van wat een gezonde persoon op de algemene arbeidsmarkt kan verdienen. Het bedrag hangt af van de gezinssituatie.
- 1.2 Integratietegemoetkoming beoogt de sociale integratie te waarborgen voor wie ten gevolge van een handicap bijkomende kosten heeft om aan de samenleving te kunnen deelnemen. Het bedrag is afhankelijk van de graad van zelfredzaamheid en het gezinsinkomen.
- 1.3 Tegemoetkoming voor Hulp aan Bejaarden wordt toegekend aan personen met een handicap van 65 jaar of ouder die bijkomende kosten hebben vanwege een vermindering van de zelfredzaamheid. *Vanaf 01/07/2014 is deze tegemoetkoming overgeheveld naar de Vlaamse Gemeenschap. De Federale overheid organiseert nog wel de praktische behandeling van de aanvraag tot wanneer de overdracht volledig is gebeurd - verwachte datum 01/01/2016.*

meer: [DG Personen met een handicap - website](#)

2. Belastingen en fiscale voordelen:

- 2.1 Toeslag belastingvrije som bij personenbelasting. De belastingplichtige waarvan het gezin een of meer personen met een handicap telt, heeft recht op een of meerdere toeslagen op de belastingvrije som.
- 2.2 Vrijstelling van btw bij aankoop van een wagen. Onder bepaalde voorwaarden moeten de personen met een handicap bij de aankoop van de wagen geen btw te betalen (betalen 6% btw in plaats van 21%; nadien is er een terugstorting van de alsnog betaalde btw).
- 2.3 Verlaagd btw-tarief voor onderhoud en herstel van een wagen. Voor onderhouds- en herstellingswerken betaalt de persoon met een handicap 6% btw (in plaats van 21%).
- 2.4 Vermindering van successierechten. Personen met een handicap moeten minder successierechten betalen op hun erfenis: het erfdeel van een gehandicapte persoon is tot een bepaalde som vrijgesteld van belastingen.

meer: [FOD Financiën – web1site](#)

3. Sociaal gsm- of telefoontarief:

Het sociaal telefoontarief is een verminderd tarief dat toegekend kan worden aan personen met een handicap.

meer: bij de betrokken telefoonmaatschappij en [Website BIPT - Sociaal Telefoontarief](#)

4. Sociaal internettarief

Voor Telenet-klanten

meer: www.telenet.be

5. Sociaal tarief voor aardgas en/of elektriciteit

Personen met een handicap kunnen genieten van verlaagde elektriciteits- en aardgasprijzen (sociale maximumprijzen) wanneer ze een tegemoetkoming ontvangen.

meer: www.CREG.be

6. Verhoogde kinderbijslag

Sommige personen hebben recht op een hogere kinderbijslag.

meer: [Rijksdienst voor Kinderbijslag voor Werknemers \(RKW\)](#)

7. Openbaar vervoer

Reizigers met beperkte mobiliteit kunnen met NMBS en De Lijn gratis reizen, een korting genieten, voorrang voor een zitplaats verkrijgen, een kaart 'kosteloze begeleider' ontvangen of assistentie aanvragen.

meer: www.nmbs.be www.delijn.be

8. Parkeerkaart voor personen met een handicap

Met deze persoonlijke kaart is het toegestaan de wagen op een parkeerplaats voor personen met een handicap te zetten. Ze geeft ook recht op het parkeren voor onbepaalde duur op plaatsen waar de tijd beperkt is (blauwe zone).

meer: [DG Personen met een handicap](#)

9. Financiële vergoedingen door het ziekenfonds

9.1. Vrijstellingen, vermindering en tegemoetkomingen zoals maximumfactuur, globaal medisch dossier, omniostatuu, sociale derdebetalersregeling en verhoogde tegemoetkoming voor gezondheidszorgen.

9.2. Tussenkost voor geneeskundige verstrekkingen en pijnstillers.

9.3. Forfaits zoals zorgforfait, incontinentieforfait, forfait voor palliatieve thuiszorg.

Deze tegemoetkomingen, voordelen en parkeerkaart zijn afhankelijk van de evaluatie van de handicap (zie onder), de gezinssituatie en het gezinsinkomen.

Procedure aanvraag 'evaluatie handicap' bij de federale overheidsdienst sociale zekerheid.

Voor de 'evaluatie handicap' moet de aanvraag gebeuren bij het gemeentehuis of het OCMW die het formulier "Evaluatie van de handicap" zal bezorgen.

Dit formulier moet ingevuld worden door de persoon met een handicap en een arts (huisarts of behandelende arts).

Nadat de federale overheidsdienst het ingevulde formulier ontvangen heeft, gaat de dienst na of men voldoet aan de voorwaarden voor inschrijving. Voldoet men aan de voorwaarden, dan kan het zijn dat men wordt uitgenodigd voor een onderhoud in een medisch centrum. De arts van de federale overheidsdienst zal dan nagaan of de betrokkene door de handicap moeilijkheden ondervindt om te werken en/of de handicap de activiteiten van het dagelijks leven beïnvloedt. De arts onderzoekt zes activiteiten:

1. Verplaatsingsmogelijkheden
2. Mogelijkheden om zijn voedsel te nuttigen of te bereiden
3. Mogelijkheid om voor zijn persoonlijke hygiëne in te staan en zich te kleden
4. Mogelijkheden om zijn woning te onderhouden en huishoudelijk werk te verrichten
5. Mogelijkheden om te leven zonder toezicht, bewust zijn van gevaar en gevaar kunnen vermijden
6. Mogelijkheden tot communicatie en sociaal contact

Bij elk van deze zes activiteiten beoordeelt de arts of men geen, beperkte, grote moeilijkheden ondervindt of men deze activiteit onmogelijk kan uitvoeren zonder hulp van derden.

Nadat de arts het onderzoek heeft afgerond, ontvangt men een begeleidend schrijven en een algemeen attest. Met dit algemeen attest kan men sociale en/of fiscale maatregelen aanvragen bij sommige instanties (zie boven). Als men met de beslissing van het algemeen attest niet instemt, kan men, het best na overleg met de behandelende arts, beroep aantekenen. Het aantekenen van beroep tegen de beslissing moet gebeuren binnen drie maanden na de datum van de kennisgeving.

Als men een tegemoetkoming heeft aangevraagd, kan het nog even duren voor de dienst hierover een beslissing neemt. Die moet nog enkele andere gegevens nagaan zoals het inkomen.

Bij progressie van de ziekte kan men altijd een herziening van het dossier aanvragen. Men moet er wel rekening mee houden dat niet elke progressie onmiddellijk aanleiding geeft tot wijziging van inschaling van de handicap, omdat er vrij ruwe schalen gehanteerd worden.

Bij ALS-patiënten kan er zowel een prioritair als een onderzoek op stukken aangevraagd worden. Men wordt dan niet opgeroepen voor het medisch onderzoek en men neemt een beslissing genomen op basis van de documenten die aan de dienst bezorgd zijn. Een goed gedocumenteerd formulier is dus zeer belangrijk!

meer: www.handicap.fgov.be



VOORDELEN VANUIT DE VLAAMSE OVERHEID

1. *Vlaams Agentschap voor Personen met een Handicap (VAPH)*

Personen met ALS worden vaak geconfronteerd met problemen die de participatie aan het sociale leven belemmeren. Om te wonen en vrije tijd door te brengen, hebben zij vaak meer kosten dan anderen. Als men jonger is dan 65 jaar, kan het VAPH de meerkosten van hulpmiddelen en aanpassingen aan de woning of auto helpen dragen.

Alle soorten hulpmiddelen en aanpassingen waarvoor men bij het VAPH een tegemoetkoming kan krijgen, zijn samengebracht in de zogeheten refertelijst. Indien men een hulpmiddel of aanpassing uit de refertelijst nodig heeft waarvan de kostprijs minimaal 300 euro hoger ligt dan het refertebedrag, moet men een aanvraag indienen bij de Bijzondere Bijstandsc commissie (BBC), en de noodzaak van het duurdere hulpmiddel of aanpassing goed motiveren. Ook indien u een hulpmiddel of aanpassing nodig hebt die niet vermeld staat op de refertelijst en minimum 300 euro kost, kan men een gemotiveerde aanvraag doen bij de BBC.

Sommige personen met ALS verkiezen thuisopvang. Een Persoonlijk Assistentie Budget (PAB) kan voor deze personen een oplossing bieden. Met dat budget kunnen zij hun assistentie thuis organiseren en financieren. Voor personen met ALS kan een spoedprocedure PAB aangevraagd worden, waardoor het PAB sneller wordt toegekend.

meer: www.vaph.be

Als thuisopvang niet mogelijk is, heeft het RIZIV een conventie opgericht die een blijvende oplossing moet bieden en een aangepaste zorgomgeving moet waarborgen.

meer: <http://www.alsliga.be/nl/conventie-ms-als>

2. *Vlaamse Zorgverzekering*

Wie zwaar zorgbehoevend is, kan een maandelijkse tegemoetkoming krijgen in de niet-medische kosten. Onder niet-medische kosten vallen onder andere de kosten voor een oppas- of poetshulp, vervoersonkosten, de aankoop van hulpmiddelen ... en eventueel het vergoeden van een mantelzorger. Mantelzorg is de extra zorg die aan een zorgbehoevende persoon wordt gegeven door een of meerdere leden van zijn of haar directe omgeving, zoals familieleden of huisgenoten. De zorgverlening vloeit dus voort uit de al aanwezige sociale relatie, buiten het kader van een hulpverlenend beroep of georganiseerd vrijwilligerswerk. Een erkende zorgkas betaalt deze tegemoetkoming uit.

meer: www.Vlaamsezorgverzekering.be

3. *Vrijstelling jaarlijkse verkeersbelasting en belasting op de inverkeerstelling op personenwagens*

Personen met een handicap die een auto hebben, krijgen onder bepaalde voorwaarden een vrijstelling van de verkeersbelasting en de belasting op de inverkeerstelling.

meer: <http://belastingen.vlaanderen.be/>

4. *Vermindering van onroerende voorheffing*

Huurders en eigenaars met gezinsleden met een handicap (vastgesteld voor 65 jaar) of ten minste twee kinderbijslag gerechtigde kinderen hebben recht op een forfaitaire vermindering van de onroerende voorheffing.

meer: <http://www.onroerendevoorheffing.be/>

5. Huursubsidie

Deze subsidie ondersteunt personen met een laag inkomen die verhuizen van een slechte, onaangepaste woning naar een goede, aangepaste woning.

meer: www.bouwenenwonen.be

6. Zuivering afvalwater

In bepaalde gevallen kan er een vrijstelling in de bijdrage voor de zuivering en voor afvoer van het afvalwater verkregen worden. Als de persoon een tegemoetkoming ontvangt van de federale overheidsdienst kan er een vrijstelling aangevraagd worden om sociale redenen.

meer: www.VMM.be – vrijstelling heffingen

7. Vermindering abonnementsgeld kabeldistributie

Personen met een handicap komen bij sommige kabelmaatschappijen in aanmerking voor een sociaal tarief voor televisie.

meer: www.handicap.fgov.be

8. Vlaamse Ondersteuningspremie

Personen met een arbeidshandicap kunnen in aanmerking komen voor de Vlaamse ondersteuningspremie. Deze premie maakt het aantrekkelijker voor de werkgever om u in dienst te nemen of te houden.

meer: www.VDAB.be

9. Toelage in de verplaatsingskosten van en naar het werk of opleiding en arbeidsgereedschap en werkkledij.

Personen met een arbeidshandicap kunnen een toelage aanvragen in de verplaatsingskosten die ze maken van en naar het werk of opleiding en voor de kosten van arbeidsgereedschap en –kleding.

meer: www.VDAB.be



VOORDELEN VANUIT DE GEMEENTELIJKE OVERHEID

Afhankelijk van de woonplaats voorziet de gemeente in enkele premies of toelagen op gebied van wonen, welzijn en gezondheid.

In sommige gemeenten mogen de bezitters van een *Parkeerkaart voor personen met een handicap* parkeren voor onbepaalde duur op plaatsen waar de tijd beperkt is (blauwe zone).

meer: www.rechtenverkenner.be



Patiëntenvereniging ALS Liga

De ALS Liga biedt alle patiënten met ALS, hun gezin, familie en vrienden een gediversifieerde dienstverlening aan, gebaseerd op 4 pijlers:

- Informeren en verlenen van psychosociale en administratieve ondersteuning.
- Opkomen voor de rechten van patiënten met ALS bij overheden en instanties. De patiëntenvereniging streeft naar opvang en verzorging op maat, o.a. via bekomen van spoedprocedures en conventies, en via partnerschap in zorgverblijf Middelpunt in Middelkerke waar patiënten met ALS samen met hun gezin, familie en vrienden van vakantie kunnen genieten en de batterijen opladen (zie hieronder).
- Gratis ter beschikking stellen van hulpmiddelen voor mobiliteit (rolwagens, scooters, tilsystemen) en communicatie (spraakcomputers, laserlamp- of oogbol gestuurd computergebruik), via de gespecialiseerde deelwerking ALS Mobility & Digitalk.
- Het stimuleren en ondersteunen van het wetenschappelijk onderzoek naar ALS.

meer: www.ALS.be

Vanaf 21 juni 2013 kan je als ALS-patiënt samen met je familie genieten van een vakantie met zorg in het zorgverblijf Middelpunt in Middelkerke. Het zorgverblijf is ontstaan door samenwerkingsverbanden met enkele vzw's en de ALS Liga. Middelpunt garandeert een verblijf in een aangepaste accommodatie met de nodige gespecialiseerde zorg.

meer: www.middelpunt.com

In de nabije toekomst wordt een externe liaisonfunctie aangesteld. Deze persoon zal gespecialiseerd advies verlenen bij complexe individuele problemen van ALS patiënten in hun thuissituatie. Daarnaast zal opleiding en ondersteuning worden verzorgd van personeel dat belast is met verzorging van ALS patiënten en omkadering van hun families.

meer: Liaison voor de thuiszorg van ALS patiënten

DIVERSE

Communicatie

Voor personen met ALS die moeilijk of niet meer kunnen spreken en/of schrijven, bestaan er ondersteunende communicatietoestellen en computeraanpassingen. Zowel voor een objectief en onafhankelijk advies, als het gratis uitlenen ervan, kan men terecht bij ALS Mobility & Digitalk, de gespecialiseerde deelwerking voor hulpmiddelen van de ALS Liga.

meer: www.ALS.be rubriek 'ALS M&D'

Hospitalisatieverzekering

Sommige verzekeringsmaatschappijen beschouwen in hun hospitalisatiepolis ALS als een zware ziekte. Hierdoor krijgt men extra kosten terugbetaald zoals een consultatie, kinesitherapie en sommige medicaties.

meer: bij uw verzekeringsmaatschappij

Rijvaardigheid

Een vermindering van de functionele vaardigheden door ALS kan een invloed hebben op het besturen van een motorvoertuig. CARA is een afdeling van het Belgisch Instituut voor de Verkeersveiligheid. Ze beschikt over een team van specialisten om je rijgeschiktheid na te gaan en om eventueel advies te verlenen omtrent voertuigaanpassingen. Ze leveren een attest af dat aangeeft welke noodzakelijke voorwaarden, beperkingen of aanpassingen aan het voertuig nodig zijn om het voertuig te mogen besturen. Deze vermeldingen worden opgenomen op het aangepast rijbewijs. Wie nalaat zijn rijbewijs te laten aanpassen aan de rijgeschiktheid of beperking, wordt door de verzekering gelijkgesteld met rijden zonder (geldig) rijbewijs. Bij een ongeval kan de verzekeringsmaatschappij de schade terugvorderen, zelfs wanneer men steeds correct zijn polis betaald heeft.

meer: www.bivv.be

Belangrijke aandachtspunten

Bij het voorschrijven van een **rolstoel** moet men rekening houden met de hernieuwingstermijnen. Onder de 65 jaar is deze termijn 4 jaar; na 65 jaar is deze 6 jaar. Omwille van het progressieve karakter van ALS, adviseert men om eerst een manuele rolstoel te huren via het ziekenfonds of de ALS liga en nadien een elektronische rolstoel aan te vragen bij het RIZIV.

65 jaar is een cruciale leeftijd. Voor deze leeftijd is het belangrijk dat het Vlaams Agentschap voor Personen met een Handicap uw aanvraag voor ondersteuning heeft ontvangen. Deze leeftijdsgrens wordt zeer streng gehanteerd! Als dit niet gebeurd is voor de leeftijd van 65 jaar, kan er geen beroep meer gedaan worden op het VAPH. Het volstaat dus NIET dat de ziekte al gedocumenteerd werd voor de leeftijd van 65 jaar. Ook voor sommige fiscale en sociale voordelen, toegekend door de Federale Overheidsdienst Sociale Zekerheid moet er een aanvraag ingediend zijn voor het bereiken van de leeftijd van 65 jaar.

Richtlijn ALS. 28 april 2015. Toegankelijk via www.pallialine.be

Disclaimer

De informatie op de website www.pallialine.nl en op afgeleide producten van deze website is met de grootst mogelijke zorgvuldigheid samengesteld. Het Integraal Kankercentrum Nederland (IKNL) sluit iedere aansprakelijkheid voor de opmaak en de inhoud van de richtlijnen alsmede voor de gevolgen die de toepassing van de richtlijnen in de patiëntenzorg mocht hebben uit. Het IKNL stelt zich daarentegen wel open voor attendering op (vermeende) fouten in de opmaak of inhoud van de richtlijnen. Men neme daartoe contact op met het IKNL met e-mail: pallialine@iknl.nl.

Juridische betekenis van richtlijnen

Richtlijnen bevatten 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 een richtlijn wordt afgeweken, moet dit beargumenteerd en gedocumenteerd te worden.

De toepasbaarheid en de toepassing van de richtlijnen in de praktijk is de verantwoordelijkheid van de behandelende arts.

Houderschap richtlijn

De houder van de richtlijn moet kunnen aantonen dat de richtlijn zorgvuldig en met de vereiste deskundigheid tot stand is gekomen. Onder houder wordt verstaan de redactie van de richtlijn Palliatieve Zorg die de richtlijn autoriseert.

Het IKNL draagt zorg voor het beheer en de ontsluiting van de richtlijn.

Intellectuele eigendomsrechten

De intellectuele eigendomsrechten met betrekking tot de site www.pallialine.nl en afgeleide producten van deze website berusten bij het IKNL en houder van de richtlijn. Het is de gebruiker van deze site niet toegestaan de inhoud van richtlijnen (gedeeltelijk) te verveelvoudigen en/of openbaar te maken, zonder de uitdrukkelijke schriftelijke toestemming van het IKNL en houder van de richtlijn. U kunt een verzoek voor toestemming richten aan het IKNL, Postbus 19001, 3501 DA Utrecht. Het IKNL behandelt dit verzoek samen met de relevante houder van de richtlijn.

Het is toegestaan een deeplink op te nemen op een andere website naar de website www.pallialine.nl of naar richtlijnen op deze website.

Tevens mag de informatie op deze internetsite wel worden afgedrukt en/of gedownload voor persoonlijk gebruik.

Richtlijn ALS. 28 april 2015. Toegankelijk via www.pallialine.be

Externe links

De website www.pallialine.nl en afgeleide producten van deze website bevatten links naar websites die door andere partijen dan het IKNL worden aangeboden. Deze links zijn uitsluitend ter informatie. Het IKNL heeft geen zeggenschap over deze websites en is niet verantwoordelijk of aansprakelijk voor de daarop aangeboden informatie, producten of diensten.

Bescherming persoonsgegevens

Door gebruikers verstrekte persoonsgegevens ten behoeve van de mailservice of de inlogmogelijkheid van www.pallialine.nl zullen door het IKNL vertrouwelijk worden behandeld. Gegevens zullen niet worden verstrekt aan derden.

Referenties

- 1 Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M et al. Objective measures of the efficacy of noninvasive positive pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve* 2001; 24: 403-409.
- 2 Aboussouan LS, Khan SU, Meeker DP et al. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival of amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of Internal Medicine* 1997; 127: 450-453.
- 3 Albert SM, Murphy PL, Del Bene ML et al. Prospective study of palliative care in ALS. Choice, timing, outcomes. *Journal of the Neurological Sciences* 1999; 169: 108-113.
- 4 Andersen PM, Borasio GD, Dengler R et al. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALCS Working Group.
- 5 Andersen PM, Grönberg H, Franzen L et al. External radiation of the parotid glands significantly reduces drooling in patients with motor neurone disease with bulbar paresis. *Journal of the Neurological Sciences* 2001; 191: 111-114.
- 6 Attar A, Lémann M, Ferguson A et al. Comparison of a low dose polyethylene glycol electrolyte solution with lactulose for treatment of chronic constipation. *Gut* 1999; 44: 226-230.
- 7 Berg van den JP, Kalmijn S, Lindeman E et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005; 65: 1264-1267.
- 8 Berg van den LH, Berg van den JP, Jennekens FGI. *Amyotrofische laterale sclerose. Begeleiding en behandeling*. 2de druk. Maarssen: Elsevier Gezondheidszorg, 2004.
- 9 Berg van den LH, Berg van den JP, Mathus-Vliegen EM et al. De symptomatische behandeling van amyotrofische laterale sclerose. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 2004; 148: 513-518.
- 10 Berg van den LH, Goeijen de JC, Kruitwagen-van Reenen ETh et al. *Amyotrofische Laterale Sclerose. Diagnostiek en behandeling*. 1e druk. ALS-Centrum Nederland, 2009.
- 11 Borasio GM, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologic Clinics* 2001; 19: 829-847.
- 12 Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurology* 2006; 5:140-7.
- 13 Brettschneider J, Kurent J, Ludolph A et al. Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008; 3: CD005226.
- 14 Brooks BR, Thisted RA, Appel SH et al. Treatment of pseudobulbar affect in ALS with dextrometorphan/quinidine: a randomized trial. *Neurology* 2004; 63: 1364-1370.
- 15 Carter GT, Weiss MD, Lou JS et al. Modafinil to treat fatigue in amyotrophic lateral sclerosis: an open label pilot study. *American Journal of Hospice & Palliative Care* 2005; 22: 55-59.
- 16 Chatwin M, Ross E, Hart N et al. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *European Respiratory Journal* 2003; 21: 502-508.
- 17 Chiò A, Bottacchi E, Buffa C et al. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2006; 77: 948-950.
- 18 Cohen SM, Elackattu A, Noordzij JP et al. Palliative treatment of dysphonia and dysarthria. *Otolaryngology Clinics of North America* 2009; 42: 107-21.
- 19 Dalbello-Haas V, Florence JM, Krivickas LS. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis of motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008; 2: CD005229.

- 20 Forsheva DA, Bromberg MB. A survey of clinicians' practice in the symptomatic treatment of ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders* 2003; 4: 258-263.
- 21 Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ. The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 2002; 59:428-431.
- 22 Gelinas DF, O'Connor P, Miller RG. Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *Journal of the Neurological Sciences* 1998; 160 (Suppl 1): S134-S136.
- 23 Giess R, Naumann M, Werner E et al. Injections of botulinum toxin A into the salivary glands improve sialorrhoea in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2000; 69: 121-123.
- 24 Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology* 2000; 247: 245-251.
- 25 Harriman M, Morrison M, Hay J et al. Use of radiotherapy for control of sialorrhoea in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Otolaryngology* 2001; 30: 242-245.
- 26 Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T et al. Management of respiration in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2006; 7: 5-15.
- 27 Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T et al. Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and other Motor Neuron Disorders* 2004; 5: 72-83.
- 28 Jackson CE, Gronseth G, Rosenfeld J et al. Randomized double-blind study of botulinum toxin type B for sialorrhoea in ALS patients. *Muscle and Nerves* 2009; 39: 137-143.
- 29 Kampelmacher MJ, Westermann EJ, Berg van den LH et al. Amyotrofische laterale sclerose: beademen – of juist niet? *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 2004; 148: 509-513.
- 30 Kaub-Wittemer D, Steinbüchel N, Wasner M et al. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *Journal of Pain and Symptom Management* 2003; 26: 890-896.
- 31 Kurt A, Nijboer F, Matuz T et al. Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis: epidemiology and management. *CNS Drugs* 2007; 21: 279-291.
- 32 Lou JS. Fatigue in amyotrophic lateral sclerosis. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America* 2008; 19: 533-543.
- 33 Lyall RA, Donaldson N, Fleming T et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology* 2001; 57: 153-156.
- 34 Lyall RA, Moxham J, Leigh N. Respiratory assessment of the ALS patient. In: Oliver D, Borasio GD, Walsh D (eds). *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis*. Oxford: Oxford University Press, 2000, pp 43-46.
- 35 Maessen M, Veldink JH, Onwuteaka-Philipsen BD et al. Trends and determinants of end-of-life practices in ALS in the Netherlands. *Neurology* 2009; 73: 954-961
- 36 Marquardt G, Lorenz R. Intrathecal baclofen for intractable spasticity in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology* 1999; 246: 619-620.
- 37 Mathus-Vliegen LM, Koning H. Percutaneous endoscopic gastrostomy and gastrojejunostomy: a critical reappraisal of patient selection, tube function and the feasibility of nutritional support during extended follow-up. *Gastrointestinal Endoscopy* 1999; 50: 746-754.
- 38 Mathus-Vliegen LM, Louwse LS, Merkus MP et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis and impaired pulmonary function. *Gastrointestinal Endoscopy* 1994; 40:463-469.

- 39 McElhiney MC, Rabkin JG, Gordon PH et al. Prevalence of fatigue and depression in ALS patients and change over time. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2009; 80: 1146-1149.
- 40 - Miller JD, Mitchell JD, Lyon M et al. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS) / motor neuron disease (MND). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2007; 1: CD001447.
- 41 Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009; 73: 1227-1233.
- 42 Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2007; 369: 2031-2041.
- 43 Neudert C, Oliver D, Wasner M et al. The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology* 2001; 248: 612-616.
- 44 Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009; 4: CD007425.
- 45 Oliver D. Opioid medication in the palliative care of motor neuron disease. *Palliative Medicine* 1998; 12; 113-115.
- 46 Rabkin JG, Albert SM, Del Bene ML et al. Prevalence of depressive disorders and change over time in late-stage ALS. *Neurology* 2005; 65: 62-67.
- 47 Rabkin JG, Gordon PH, McElhiney M et al. Modafinil treatment of fatigue in patients with ALS: a placebo-controlled study. *Muscle Nerve* 2009; 39: 297-303.
- 48 Rabkin JG, Wagner GJ, Del Bene M. Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosomatic Medicine* 2000; 62: 271-279.
- 49 Radunovi A, Annane D, Jewitt K et al. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009; 4: CD004427.
- 50 Radunovi A, Mitsumoto H, Leigh PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurology* 2007; 6: 913-925.
- 51 Ramirez C, Piemonte ME, Callegaro D et al. Fatigue in amyotrophic lateral sclerosis: frequency and associated factors. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2008; 9: 75-80.
- 52 Restivo DA, Lanza S, Marchese-Ragona R et al. Improvement of masseter spasticity by botulinum toxin facilitates PEG placement in amyotrophic lateral sclerosis. *Gastroenterology* 2002; 123: 1749-1750.
- 53 Schiffer RB, Herndon RM, Rudick RA. Treatment of pathologic laughing and weeping with amitriptyline. *New England Journal of Medicine* 1985; 312: 1480-1482.
- 54 Shakespeare DT, Boggild M, Young C. Anti-spasticity agents for multiple sclerosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2001; 4: CD001332.
- 55 Spataro R, Lo Re M, Piccoli F et al. Causes and place of death in Italian patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Scandinavica* 2010; Jan 15.
- 56 Stalpers LJ, Moser EC. Results of radiotherapy for drooling in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2002; 58: 1308.
- 57 Stone CA, O'Leary N. Systematic review of the effectiveness of botulinum toxin or radiotherapy for sialorrhea in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Pain and Symptom Management* 2009; 37: 246-258.
- 58 Talmi YP, Finkelstein Y, Zohar Y. Reduction of salivary flow in amyotrophic lateral sclerosis with Scopoderm TTS. *Head and Neck* 1989; 11: 565.
- 59 Thornton FJ, Fotheringham T, Alexander M et al. Amyotrophic lateral sclerosis: enteral nutrition provision – endoscopic or radiologic gastrostomy? *Radiology* 2002; 224: 713-717.

- 60 Traynor BJ, Alexander M, Corr B et al. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2003; 74: 1258-61.
- 61 Varrato J, Siderowf A, Damiano RN et al. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology* 2001; 57: 357-359.
- 62 Veldink JH, Wokke JH, Wal van der G et al. Euthanasia and physician-assisted suicide among patients with amyotrophic lateral sclerosis in the Netherlands. *New England Journal of Medicine* 2002; 346: 1638-1644.
- 63 Veldink JH, Wokke JH, Wal van der G et al. Euthanasie en hulp bij zelfdoding bij patiënten met amyotrofische laterale sclerose in Nederland. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 2004; 148: 525-530.
- 64 Vereniging Spierziekten Nederland. Informatie voor de huisarts over amyotrofische laterale sclerose en progressieve spinale musculaire atrofie. Te downloaden via deze link.
- 65 Winterholler MG, Heckmann JG, Hecht M et al. Recurrent trismus and stridor in an ALS patient: successful treatment with botulinum toxin. *Neurology* 2002; 58: 502-503.
- 66 EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis:1, Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. *Eur J Neurol.* 2012 19:360-75.