

Amyotrofische laterale sclerose (ALS)

Landelijke richtlijn, Versie: 2.0

Datum Goedkeuring: 10-08-2010

Methodiek: Consensus based

Verantwoording: Redactie Palliatieve
zorg: richtlijnen voor de praktijk

Inhoudsopgave

Colofon	1
Inleiding	2
Voorkomen	3
Oorzaken	4
Diagnostiek	5
Beleid	6
<u>Integrale benadering</u>	6
<u>Behandeling van de ziekte</u>	7
<u>Symptomatische behandeling</u>	7
<u>Verminderde mobiliteit</u>	8
<u>Nachtelijke spierkrampen</u>	8
<u>Dwanghuilen en dwanglachen</u>	8
<u>Kaakklem</u>	8
<u>Spasticiteit</u>	9
<u>Dysartrie</u>	9
<u>Speekselvloed</u>	9
<u>Slikstoornissen en gewichtsverlies</u>	9
<u>Obstipatie</u>	10
<u>Pijn</u>	10
<u>Vermoeidheid</u>	10
<u>Slaapstoornissen</u>	10
<u>Angst, depressie en rusteloosheid</u>	11
<u>Cognitieve stoornissen/frontotemporale dementie (FTD)</u>	11
<u>Onvoldoende ophoesten</u>	11
<u>Nachtelijke hypoventilatie/respiratoire insufficiëntie/dyspnoe</u>	11
<u>Niet-medicamenteus</u>	14
<u>Medicamenteus</u>	14
Stappenplan	15
<u>Bewijsvoering</u>	17
Samenvatting	18
Referenties	20
Disclaimer	25

Colofon

De 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.

De huidige versie werd in 2009 geschreven door:

- L.H. van den Berg, neuroloog, UMC Utrecht
- J.P. van den Berg, revalidatiearts, Meander Medisch Centrum, Amersfoort
- J.C. de Goeijen, nurse practitioner neuromusculaire ziekten, UMC Utrecht
- E.T. Kruitwagen, revalidatiearts, Revalidatiecentrum de Hoogstraat Utrecht, UMC Utrecht

Commentaar werd geleverd door:

- J. Boots, oncologieverpleegkundige thuiszorg
- R.S. van Coevorden, huisarts en hospicearts
- C.F.M. Hoffmans, huisarts
- A. Horikx, apotheker
- J.V.M. van Leer, huisarts
- P.W. van Leeuwen, specialist ouderen geneeskunde en hospicearts
- T. Starke, verpleegkundige Palliatieve zorg (namens V&VN Palliatieve Verpleegkunde)
- C. Steenwijk, verpleegkundige
- A. M. van Swaay, GZ-psycholoog
- E.M.L. Verschuur, verpleegkundig onderzoeker Langdurige Zorg (namens V&VN Palliatieve Verpleegkunde)

Inleiding

Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een progressief verlopende aandoening van de motorische voorhoorncellen in het ruggenmerg en van de pyramidebaan, met als klinische kenmerken:

- krampen en **fasciculaties** (spontane ongeordende samentrekkingen van groepen spiervezels zonder bewegingseffect)
- spierzwakte
- spieratrofie
- soms spasticiteit

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

De peesreflexen kunnen zeer levendig zijn als gevolg van aantasting van centrale motorische neuronen of juist verlaagd of afwezig als gevolg van aantasting van perifeer motorische neuronen in de voorhoorncellen.

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 jaar 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 of thoracaal debuut is korter dan bij jongere patiënten resp. spinaal debuut van ALS.

Voorkomen

Het aantal nieuwe gevallen van ALS in Europese landen is ruim 2 per 100.000 mensen per jaar; in de leeftijdscategorie van 45-75 jaar is de incidentie ongeveer 5 per 100.000 per jaar. Jaarlijks worden er in Nederland ruim 350 nieuwe patiënten met ALS gediagnosticeerd. Een huisarts met een normpraktijk van 2350 patiënten ziet gemiddeld 2 patiënten met ALS in zijn gehele praktijkperiode.

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 bij kinderen voor en weinig bij jong volwassenen.

Oorzaken

De ziekte is bij 5-10% van de patiënten erfelijk; bij alle andere patiënten is de oorzaak onbekend.

Diagnostiek

Er is geen specifiek onderzoek om de diagnose te stellen. De diagnose is hierdoor lastig te stellen. De gemiddelde duur tot het stellen van de diagnose bedraagt elf maanden. Het ontstaan en verloop van de symptomen en de bevindingen bij het neurologisch onderzoek zijn het belangrijkste. De uiteindelijke diagnose wordt ondersteund door een electromyografie (EMG) en gesteld na het uitsluiten van andere ziektebeelden (o.a. met behulp van laboratoriumonderzoek en een MRI).

Vertegenwoordigers van verschillende disciplines zijn betrokken bij de diagnostiek en behandeling. De patiënt komt via de huisarts terecht bij de neuroloog die de diagnose stelt de patiënt meestal doorverwijst naar de revalidatiearts.

Beleid

ALS is een ziekte die onherroepelijk tot de dood leidt. Verlenging van het leven is slechts in beperkte mate mogelijk. In de afgelopen jaren is echter winst geboekt ten aanzien van de mogelijkheden om de kwaliteit van leven zo lang mogelijk te handhaven. Patiënten met ALS worden bij voorkeur verwezen naar een ALS-revalidatieteam. Uit onderzoek blijkt dat wanneer ALS-patiënten in gespecialiseerde ALS-revalidatiebehandelcentra behandeld en begeleid worden, zij een betere kwaliteit van leven ervaren dan wanneer zij in niet-gespecialiseerde centra behandeld worden. Te verwachten valt dat door toekomstig onderzoek de zorg nog verder zal verbeteren. Het ALS Centrum Nederland biedt over deze verbeteringen informatie aan op haar website: www.als-centrum.nl.

Integrale benadering

Voorlichting

Bij de voorlichting kan gebruik gemaakt worden van informatie op de website van het ALS Centrum Nederland en van informatie via de patiëntenvereniging Vereniging Spierziekten Nederland (te downloaden via www.vsn.nl). Via de Stichting ALS Nederland zijn ook voorlichtingsbrochures voor kinderen van patiënten met ALS te verkrijgen (www.stichting-als.nl).

Naast voorlichting over het verloop van de ziekte is het van groot belang met de patiënt en diens naasten tijdig te spreken over de angst om te stikken. De angst om te stikken is een verontrustende gedachte voor iedereen die met kortademigheid te maken heeft en zeker voor ALS-patiënten. Uit diverse onderzoeken blijkt echter dat stikken bij ALS-patiënten niet of uiterst zelden voorkomt.

Neudert e.a. 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 resp. 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 koolzuurspiegel. Deze bewustzijnsdaling maakt dat de patiënt minder of geen kortademigheid ervaart. Deze gang van zaken is in het overgrote deel van de gevallen de doodsoorzaak van ALS-patiënten. Veel patiënten overlijden in hun slaap.

Verder moet worden 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 lichaamsbeeld/zelfbeeld, rollenpatroon en afhankelijkheid verdienen de aandacht. Onderdeel van een integrale benadering, is ook aandacht te hebben voor spirituele en existentiële vragen en problemen van patiënten en hun naasten. Ondersteuning en begeleiding hierbij zijn van groot belang.

Het heeft de voorkeur gesprekken over het wel of niet beademen en wensen ten aanzien van de laatste levensfase te voeren in de fase dat de patiënt nog redelijk tot goed kan spreken en/of op het moment dat er toename is van zwakte van de ademhalingsspieren en een PEG-plaatsing en/of beademing besproken worden. Genomen beslissingen worden het liefst schriftelijk vastgelegd en toegevoegd aan het dossier van de patiënt. De patiënt krijgt hiervan een afschrift. Hiermee worden door de patiënt niet gewenste behandeling(en) in noodgevallen voorkomen, zoals bijvoorbeeld beademing bij een verslikpneumonie.

Ondersteunende zorg en coördinatie

Bij de behandeling van spierziekten is de betrokkenheid van een gespecialiseerd ALS-revalidatiebehandelteam 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 Nederlandse revalidatiecentra en op revalidatieafdelingen van ziekenhuizen. De adressen van deze centra zijn te vinden op de website van het ALS Centrum Nederland (www.als-centrum.nl).

Bij voedingsproblemen en ademhalingsproblemen kunnen, afhankelijk van de wensen van de patiënt een maag-darm-leverarts, een diëtiste en/of een beademingsarts (Centrum voor Thuisbeademing) worden ingeschakeld. Regelmatige controles van gewicht en longfunctie (vitale capaciteit) zijn dus van groot belang om op tijd te kunnen verwijzen.

Door de toenemende afhankelijkheid is het inschakelen en uitbreiden van de thuiszorg en vrijwilligers op een gegeven moment noodzakelijk. Dit is zowel voor patiënt als partner een moeilijk besluit. Overbelasting van de mantelzorg komt veelvuldig voor en is een aandachtspunt voor alle zorgverleners.

Voor alle behandelingen en noodzakelijke voorzieningen, in het bijzonder die m.b.t. tot verminderde mobiliteit, excessief gewichtsverlies en ademhalingszwakte geldt dat ze tijdig bij de patiënt en zijn familieleden moeten worden geïntroduceerd en dat voor toepassing en/of aanvraag ervan toestemming dient te worden gevraagd. Tijdig wil zeggen: zodra de patiënt dit emotioneel aan kan en voordat dysartrie de communicatie ernstig belemmert. 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 aanvragen en verstrekken van alle voorzieningen en keuzes die er soms in zeer korte tijd gemaakt moeten worden. De regelgeving op het gebied van aanvragen van voorzieningen is complex en verschilt per gemeente. De ergotherapeut van het ALS-revalidatieteam is op de hoogte van de mogelijkheden binnen de gemeente.

In de eindfase is de patiënt vaak thuis; de verantwoordelijkheid voor de zorg berust dan bij de huisarts en de eventuele thuiszorg.

Soms wordt de zorg verleend in een verpleeghuis of een hospice.

Daar waar de zorg te zwaar dreigt te worden voor de naasten, kan het inzetten van een vrijwilliger overwogen worden. De opgeleide vrijwilligers van VPTZ (www.vptz.nl/) kunnen een welkome aanvulling en een belangrijke bron van informatie zijn.

Behandeling van de ziekte

Sinds enkele jaren is een geneesmiddel op de markt (riluzol) dat de overlevingsduur met ten minste 3 maanden verlengt. Riluzol 2 dd 50 mg wordt standaard voorgeschreven tenzij er sprake is van ernstige leverfunctiestoornissen. Het advies is zo snel mogelijk te starten met riluzol na het stellen van de diagnose. 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 elke maand gedurende de eerste 3 maanden te controleren en daarna elke 3 maanden gedurende het eerste jaar.

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

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 (bij 5% van de patiënten komt ALS voor in combinatie met frontotemporale dementie)
- onvoldoende ophoesten
- nachtelijke hypoventilatie/respiratoire insufficiëntie

Verminderde mobiliteit

De behandeling is erop gericht om de mobiliteit van de patiënt zo goed mogelijk te houden en complicaties van verminderde mobiliteit zoveel mogelijk te voorkomen.

Onderhoud van de beweeglijkheid van de gewrichten is van belang ter voorkoming van contracturen en capsulitiden. Een fysiotherapeut moet de patiënt dan ook regelmatig doorbewegen. 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. Mocht dit voor de patiënt niet haalbaar zijn, dan moeten we ons realiseren dat in het geval van het uitvoeren van dergelijke activiteiten het ook een onderhoudend effect kan geven. In het kader van de totale fysieke belastbaarheid wordt er ook aandacht besteed aan de conditie door, indien mogelijk, op submaximaal niveau te gaan trainen. Zwemmen, fietsen of wandelen zijn activiteiten die patiënten relatief lang volhouden ondanks toename van 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, bijv. van een handgestuurde naar een computergestuurde rolstoel.

Naast deze maatregelen worden aanpassingen in het woonhuis of de werkomgeving van de patiënt geregeld. Voorbeelden hiervan zijn het plaatsen van een ALS-unit of het aanpassen van toilet- en doucheruimte. ALS onderscheidt zich wat betreft de aanpak van het opvangen van de gevolgen van mobiliteitsbeperking niet van andere spierziekten, met één belangrijke uitzondering: de voorzieningen moeten veel eerder beschikbaar zijn omdat de progressie van de spierzwakte sneller verloopt.

Nachtelijke spierkrampen

De fysiotherapeut kan een rol spelen bij het op lengte brengen en houden van de spieren waarin krampen optreden.

Medicamenteuze behandeling met hydrokinine vermindert bij ouderen zonder ALS het aantal nachtelijke spierkrampen maar beïnvloedt de ernst en de pijnlijkheid ervan niet (dosering: 200 mg bij de avondmaaltijd en 100 mg voor het slapen). Het zou een overeenkomstig effect op de krampen van ALS kunnen hebben.

In het algemeen wordt geadviseerd om hydrokinine niet langer dan 14 dagen achtereen te gebruiken.

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

Dwanghuilen en dwanglachen

Amitriptyline (3 dd 10 mg/1-2 dd 25 mg) gaat bij patiënten met multipale sclerose dwanghuilen en dwanglachen in enige mate tegen. Een andere optie is de combinatie van dextromethorfan en kinidine (2 dd 30 mg van beiden). De bijwerkingen van deze behandeling zijn echter vaak reden om te stoppen.

Mogelijk is dat ook bij ALS het geval. Medicamenteuze behandeling wordt ingezet als de patiënt aangeeft dit symptoom hinderlijk te vinden.

Kaakklem

Kaakklem is bij ALS zeldzaam. Men kan een spierrelaxerend middel als lorazepam proberen (dosering bij toediening onder de tong: 0,5-2,5 mg). Case reports beschrijven het effect van een lokale injectie met botulinetoxine A door een arts met ervaring op dit gebied. Om het risico op (toename van) spierzwakte in omgevende spieren te vermijden (o.a. risico op kaakdislokatie en toename van slikstoornissen) moet een lage dosering worden gebruikt (6 mouse units per injectie per spier).

Spasticiteit

Van fysiotherapie is niet aangetoond dat het spasticiteit vermindert. Educatie over spierrekoefeningen kan zinvol zijn.

Voor de behandeling van spasticiteit worden baclofen of tizanidine het meest toegepast (dosering baclofen 3 dd 5-25 mg in een langzaam opbouwschema; dosering tizanidine 3 dd 2-8 mg). Baclofen kan ook intrathecaal worden toegediend. Als de perifere motorische neuronen ook zijn aangedaan, mag verwacht worden dat baclofen de spierzwakte doet toenemen.

Dysartrie

Als de spraak 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 of de eigen computer) en geavanceerde hulpmiddelen (apparaten met tekstuitvoer of synthetische spraakuitvoer). De logopediste kan hierbij een belangrijke rol spelen.

Speekselvloed

Overmatige speekselvloed ontstaat niet door vermeerdeerde 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 een sociaal isolement. Het gebruik van uitzuigapparatuur wordt wisselend ervaren. Een uitzuigapparaat kan met een machtiging van de zorgverzekeraar verkregen worden bij een facilitair bedrijf.

Men kan de speekselproductie op drie verschillende manieren remmen:

- Men kan de speekselsecretie remmen met anticholinergica. Welke van de beschikbare middelen te verkiezen valt is niet geëvalueerd. De middelen hebben een reeks van ongewenste werkingen (o.a. urineretentie bij mannen). Het meest gebruikte middel is amitriptyline (3 dd 10 mg tot 1-2 dd 25 mg). Bij bijwerkingen kan biperideen 1 dd 2-8 mg, dexetimide 1 dd 0,5-1 mg, oxybutinine 3 dd 2,5-5 mg of een scopolaminepleister overwogen worden.
- Transdermale injectie in de glandula parotis met een lage dosering (6 E) botulinetoxine A door een arts met ervaring met dit middel is een andere mogelijkheid, (zie voor de risico's van deze behandeling bij kaakklem). Het nadeel van deze behandeling is dat deze slechts ongeveer drie maanden effectief is en dan herhaald moet worden. Patiënten hoeven voor deze behandeling niet plat te liggen (zoals bij radiotherapie).
- Aanmerkelijke vermindering van de speekselsecretie kan meestal zonder veel ongewenste neveneffecten worden bereikt door de glandula parotis eenzijdig of beiderzijds te bestralen met een lage dosis snelle elektronen (10-14 MeV). De behandeling vergt een of twee bezoeken aan een radiotherapeutisch centrum en duurt kort. Bijwerkingen kunnen zijn: enige pijn in de bestraalde klier, voorbijgaande roodheid en branderigheid van de huid, dik taai slijm en een droge mond. De duur van het effect bedraagt 4-6 maanden.

Slikstoornissen en gewichtsverlies

Slikstoornissen zijn het gevolg van spierzwakte in het orofaryngeale 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 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 kwaliteit van leven. Het plaatsen van

een PEG middels gastroscopie is een kleine ingreep maar kan toch risico voor acute respiratoire insufficiëntie en overlijden geven. Als grenswaarde voor een te groot risico wordt momenteel een vermindering van de vitale capaciteit (VC) in zittende houding tot 50% van de voorspelde waarde gehanteerd. Een daling van de VC tot 50% kan optreden zonder dat de patiënt ademhalingsklachten heeft. Dat maakt regelmatige controle van de VC nodig indien 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 wordt geadviseerd de PEG zonder gebruik van sedativa in te brengen.

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

Een PRG wordt momenteel ingebracht als een PEG-plaatsing gecontra-indiceerd is vanwege een te lage VC. De plaatsing van een PRG lijkt minder belastend voor de ademhalingsfunctie omdat geen endoscopie nodig is, maar geeft wat meer risico's op complicaties. Ook is het 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 opioïden en/of amitriptyline.

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

Als medicatie is macrogol/elektrolyten te verkiezen boven lactulose. Dosering: 2 zakjes macrogol/elektrolyten in 150 ml water. Bij verminderde uitdrijvende kracht kan een klysma nodig zijn. Bij onvoldoende effect kunnen sennosiden (1 dd 10-20 ml) of bisacodyl (10 mg p.o. a.n. of 10 mg supp. 's morgens) 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 dienen regelmatig verlegd te worden en drukplaatsen moeten worden opgezocht en beschermd. Een bed-draaisysteem kan daarbij goed helpen. 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, abnormaal spiergebruik en/of verminderd ademhalingsvermogen. Daarnaast kan het een bijwerking van het gebruik van riluzol zijn. Er is weinig ervaring met het gebruik van medicatie bij vermoeidheid bij ALS maar er is geen contra-indicatie voor bijv. methylfenidaat 2 dd 5-20 mg of modafinil 2 dd 100 mg (laatste dosering van beide middelen niet later dan 14 uur innemen).

Slaapstoornissen

Slaapstoornissen (nachtmerries; vaak wakker worden) kunnen het gevolg zijn van pijn, angst en/of nachtelijke hypoventilatie. Bij nachtelijke hypoventilatie kunnen o.a. klachten van vermoeidheid en

hoofdpijn optreden. Ze zijn aanleiding tot onderzoek van de ademhaling (zie onder). Indien er sprake is van ademhalingsproblemen is terughoudendheid geboden bij 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 omdraaien vormt een niet te onderschatten zorgbelasting. Bij een opname in een verpleeghuis of hospice moet er rekening mee gehouden worden dat het tijdelijke gevolgen kan hebben voor de (in)planning van verzorgenden rond een ALS-patiënt in de laatste levensfase.

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 evt. aanleren van ontspanningsoefeningen door een maatschappelijk werker of psycholoog, bij voorkeur met ervaring met ALS, kan aangewezen zijn.

Zo nodig kan een anxiolyticum worden gegeven, bijvoorbeeld lorazepam 0,5-2,5 mg oraal of onder de tong (zie [tabel 1](#)).

Amitriptyline heeft vaak de voorkeur voor behandeling van depressie of slapeloosheid omdat er vaak tevens sprake is van andere symptomen, zoals speekselvloed, pseudobulbaire klachten, waarop de anticholinerge bijwerking van amitriptyline effectief kan zijn (startdosis; 25 mg voor de nacht; de dosis kan met 10-25 mg elke 2-4 dagen opgehoogd worden tot 100-150 mg voor de nacht). Behandeling met een SSRI is een alternatief.

Cognitieve stoornissen/frontotemporale dementie (FTD)

Cognitieve stoornissen treden met name op de voorgrond als er sprake is van FTD. Dit komt in ongeveer 5% van de gevallen voor. Bij ongeveer 30% van de patiënten worden subklinische 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 ziekte last 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. Zie hiervoor ook de [richtlijn Dementie](#).

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 vochttoevoer.

Het ondersteunen van het ophoesten door middel van abdomino-thoracale compressie kan worden gedaan door een gezinslid na instructie door de fysiotherapeut. Bij verminderde hoestkracht kan bij een aantal patiënten airstacken aangeleerd worden. Doel hiervan is het verbeteren van de hoestkracht waardoor minder slijm in de longen achterblijft en het aantal luchtweginfecties mogelijk vermindert.

Mechanische ondersteuning met een zgn. cough assistant wordt in Nederland nog niet toegepast in de thuissituatie. De centra voor thuisbeademing hebben weinig ervaring met deze ondersteuning maar de onderzoeksresultaten zijn positief. Vooralsnog wordt deze ondersteuning vanwege het risico op obstructie door een slijmprop alleen klinisch toegepast.

Bij klachten over taai slijm moet behandeling met anticholinerge middelen, bijvoorbeeld amitriptyline gestaakt worden.

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 tenslotte in rust
- paradoxaal bewegingen van de buikwand door diafragma-paraese
- 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. Indien de klachten en het longfunctieonderzoek wijzen op ademhalingszwakte wordt een bloedgasbepaling verricht voor het aantonen of uitsluiten van hypercapnie. Het meten van de bloedgassen dient bij voorkeur 's ochtends te gebeuren omdat de bloedgaswaarden zich in de loop van de dag herstellen indien de patiënt een zittende of staande houding heeft. Om respiratoire insufficiëntie vast te stellen zijn de waarden van het serumcarbonaat en pCO_2 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, neusmondkapje of fullfacemasker. 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 ($pCO_2 > 45$ 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 neusmondkapje belemmert het communiceren en verhindert het opzuigen van slijm uit de mond-keelholte. Het kan een ulcus veroorzaken op de neusrug, slijmvlieszwellings 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 aldus 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 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-uurszorg (dat is dus meer dan mantelzorg) gegarandeerd is. Vaak is 24-uurszorg alleen in een verpleeghuis realiseerbaar.

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

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

Het instellen van de beademing wordt gedaan door een Centrum voor Thuisbeademing (CTB).

Voordat een patiënt verwezen wordt naar een CTB moet dit uitgebreid met de patiënt besproken zijn door de revalidatiearts en/of neuroloog. De patiënt krijgt een informatiefolder betreffende ademhalingsondersteuning uitgereikt. Bij het CTB krijgen de patiënt en zijn partner uitgebreide voorlichting over de voor- en nadelen van ondersteunende ademhaling. Kiest de patiënt voor ondersteuning, dan bepaalt de CTB-arts het juiste moment van opname voor instelling van de ademhalingsondersteuning. Indien de patiënt in de thuissituatie beademd wordt (niet-invasief of invasief) vindt begeleiding plaats door de artsen en verpleegkundigen van het CTB. Zij komen ook bij de patiënt thuis, indien dit nodig is. Bij problemen m.b.t. beide vormen van beademing dient contact opgenomen te worden met het CTB, dat de beademing heeft ingesteld. Adressen van thuisbeademingscentra zijn te verkrijgen via www.vsca.nl. Beëindiging van beademing kan zodanig geschieden dat de patiënt geen of weinig hinder heeft van ademnood. Dit kan bij beide vormen van beademing gebeuren door het plotseling stoppen van de beademing of door een zgn. terminale ontwenning. Beide methoden kunnen gepaard gaan met klachten van dyspnoe, onrust en angst. Om dergelijke klachten te couperen of te voorkomen kan de inzet van zuurstof, morfinomimetica en eventueel hypnotica voorafgaand aan en/of ook tijdens het staken van de beademing geïndiceerd zijn. Het CTB en/of consultants van de regionale palliatieteams kunnen hierin adviseren.

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 kooldioxideopstapeling 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 0,5-2,5 mg onder de tong, zo nodig door mantelzorger 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 oraal of met 6 dd 5 mg morfinedrank via PEG/PRG. Zo nodig kan de dosering worden verhoogd tot het gewenste effect is bereikt.
2	Morfine 2,5-10 mg s.c. of i.v., zo nodig na 4-8 uren herhalen.*	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 bij 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 of 10 mg voor subcutane toediening • beschikbaarheid van zuurstof 		

Tabel 1. Behandeladviezen bij kortademigheid

* Morfine altijd in combinatie met een laxans

Voor angst wordt oxazepam (dosering 3-4 dd 10 mg) of lorazepam aangeraden (dosering onder de tong 0,5 tot 2,5 mg) of diazepam rectiole (dosering 2-3 dd 5-10 mg) maar de nabijheid van en geruststelling door

een geliefd persoon zou ten minste zo belangrijk kunnen zijn.

Morfine kan misselijkheid en braakneiging veroorzaken. Ter onderdrukking van de misselijkheid kan men metoclopramide 3 dd 10-20 mg oraal of via de PEG voorschrijven.

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

Niet-medicamenteus

Medicamenteus

Stappenplan

Diagnostiek

1. Anamnese en neurologisch onderzoek
2. Laboratoriumonderzoek, MRI en electromyografie (ter uitsluiting van andere oorzaken: zie www.als-centrum.nl)
3. Communicatie en keuzes: op een moment wanneer verzwakking intreedt en PEG en niet-invasieve beademing besproken worden vindt een open gesprek over de wensen over het levenseinde. De afspraken die hieruit volgen zijn voor iedere zorgverlener duidelijk en worden vastgelegd in hun dossiers. Een afschrift hiervan is bij de patiënt aanwezig.

Beleid

1. Begeleiding door gespecialiseerd ALS-revalidatiebehandelteam
2. Behandeling van de ziekte: riluzol 2 dd 50 mg
3. Symptomatische behandeling:
 - ◆ bij verminderde mobiliteit:
 - ◇ fysiotherapie (contractuur preventie en onderhoud mobiliteit)
 - ◇ oefen therapie
 - ◇ 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 gl. parotis
 - ◇ lokale injectie in gl. parotis van 6 E botulinetoxine A
 - ◆ 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 supp. '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 slaapproblemen:
 - ◇ overweeg niet-invasieve beademing bij nachtelijke hypoventilatie
 - ◇ inzetten van (extra) nachtzorg ter ondersteuning van mantelzorg
 - ◇ 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
 - ◇ evt. 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

Behandeling		Niveau van bewijsvoering	Referentie(s)
Riluzol		1	Miller 2007 ⁴⁰
Bij spierkrampen	hydrokinine	4	Andersen 2007 ⁴ , Miller 2009 ⁴¹
Bij dwanghuilen en -lachen	amitriptyline	4	Schiffer 1985 ⁵³
	dextrometor/kinidine	3	Brooks 2004 ¹⁴
Bij kaakklem	lorazepam	4	Restivo 2002 ⁵²
	botuline A	4	Winterholler 2002 ⁶⁵
Bij spasticiteit	baclofen	4	Andersen 2007 ⁴ , Marquardt 1999 ³⁶ , Miller 2009 ⁴¹ , Shakespeare 2001 ⁵⁴
Bij speekselvloed	radiotherapie gl. parotis	3	Andersen 2001 ⁵ en 2007 ⁴ , Miller 2009 ⁴¹ , Stone 2009 ⁵⁷
	amitriptyline	3	Andersen 2007 ⁴ , Schiffer 1985 ⁵³ , Miller 2009 ⁴¹
	scopolaminepleister	3	Andersen 2007 ⁴ , Talmi 1989 ⁵⁸ , Miller 2009 ⁴¹
	botuline A in gl. parotis	4	Andersen 2007 ⁴ , Jackson 2009 ²⁸ , Miller 2009 ⁴¹ , Stone 2009 ⁵⁷
Bij slikstoornissen	sondevoeding via PEG-katheter	3	Mathus-Vliegen 1994 ³⁸ en 1999 ³⁷ , Hefferman 2004 ²⁷ , Thornton 2002 ⁵⁹ , Andersen 2007 ⁴ , Brettschneider 2008 ¹³ , Oliver 1998 ⁴⁵
Pijnbestrijding met opioïden		3	Carter 2005 ¹⁵ , Rabkin 2009 ⁴⁷
Modafinil bij vermoeidheid		3	Andersen 2007 ⁴ , Kurt 2007 ³¹ , Miller 2009 ⁴¹ , Rabkin 2005 ⁴⁶
Antidepressiva bij depressie		4	
Bij sterke slijmproductie	amitriptyline	4	
	propranolol	4	
Bij respiratoire insufficiëntie	niet-invasieve ondersteuning	2	Aboussouan 1997 ² en 2001 ¹ , Andersen 2007 ⁴ , Hefferman 2006 ²⁶ , Lyall 2001 ³³ , Miller 2009 ⁴¹ , Radunovic 2009 ⁴⁹
	invasieve ondersteuning	2	Andersen 2007 ⁴ , Bourke 2006 ¹² , Gelinas 1998 ²² , Hefferman 2006 ²⁶ , Miller 2009 ⁴¹ , Radunovic 2009 ⁴⁹

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 lateraal sclerose is een progressief verlopende 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, dwanghuilen of dwanglachen, spasmen
- dysartrie, speekselvloed, slikstoornissen
- gewichtsverlies
- obstipatie
- slaapstoornissen
- angst, depressie, rusteloosheid
- pijn
- onvoldoende ophoesten, uiteindelijk respiratoire insufficiëntie

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 verstikken
- 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 de veelvoud van problemen gaat de voorkeur uit naar inschakeling van een revalidatie-team waarbinnen overzichtelijk blijft welke disciplines onder andere betrokken zijn:
 - ◆ Fysiotherapeut: op lengte houden van de spieren (vermindering spierkrampen). Voor spasticiteit helpt het niet.
 - ◆ Logopedist: slik- en spraakadviezen, begeleiding bij aanschaf communicatieapparatuur.
 - ◆ Dietist: adviezen ter voorkoming van taai slijm en obstipatie, begeleiding bij slikstoornissen, behoud van de energiebalans en PEG-sonde.

Het revalidatieteam schakelt zo nodig 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 evt. beëindigen van de beademing, zie ook medicamenteuze behandeling respiratoire insufficiëntie.

Richtlijn: Amyotrofische laterale sclerose (ALS) (2.0)

ALS	Riluzole	50 mg 2 dd p.o.
Nachtelijke spierkrampen	evt. 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 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 A	2 dd 25 mg p.o. tot 3 dd 50 mg p.o. injectie ervaren arts
Obstipatie	transipeg mocolon	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	<ul style="list-style-type: none"> • Langzaam verergerend 	<ul style="list-style-type: none"> 10 mg slow release 2 dd p.o. of morfinedrank via PEG 6 dd 5 mg, z.n. ophogen of. 2,5 – 10 mg s.c. of i.v., z.n. na 4 uur herhalen
	<ul style="list-style-type: none"> • Snel verergerend 	<ul style="list-style-type: none"> 2,5-10 mg s.c. of i.v., z.n. 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.

Referenties

1 - Aboussouan LS

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

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

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

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. Amyotrophic Lateral Sclerosis 2007; 8: 195-213.](#)

5 - Andersen PM

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

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

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 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 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

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

Borasio GM, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologic Clinics* 2001; 19: 829-847.

12 - Bourke SC

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

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

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

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

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

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

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

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 - Forshe DA

Forshe 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

Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ. The final month of life in patients with ALS. [Neurology 2002; 59: 428-431.](#)

22 - Gelinas DF

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

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

Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. [Journal of Neurology 2000; 247: 245-251.](#)

25 - Harriman M

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

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

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

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

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](#)

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](#)

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](#)

Lou JS. Fatigue in amyotrophic lateral sclerosis. [Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America 2008; 19: 533-543.](#)

33 - [Lyll RA](#)

Lyll 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 - [Lyll RA](#)

Lyll 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](#)

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](#)

Marquardt G, Lorenz R. Intrathecal baclofen for intractable spasticity in amyotrophic lateral sclerosis. [Journal of Neurology 1999; 246: 619-620.](#)

37 - [Mathus-Vliegen LM](#)

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](#)

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](#)

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](#)

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](#)

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](#)

Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. [Lancet 2007; 369: 2031-2041.](#)

43 - [Neudert C](#)

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](#)

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](#)

Oliver D. Opioid medication in the palliative care of motor neuron disease. [Palliative Medicine 1998; 12: 113-115.](#)

46 - [Rabkin JG](#)

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](#)

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](#)

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](#)

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](#)

Radunovi? A, Mitsumoto H, Leigh PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. [Lancet Neurology 2007; 6: 913-925.](#)

51 - [Ramirez C](#)

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](#)

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](#)

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](#)

Shakespeare DT, Boggild M, Young C. Anti-spasticity agents for multiple sclerosis. [Cochrane Database of Systematic Reviews 2001; 4: CD001332.](#)

55 - [Spataro R](#)

Spataro R, Lo Re M, Piccoli F et al. Causes and place of death in Italian patients with amyotrophic lateral sclerosis. [Acta Neurologica Scandinavia 2010; Jan 15.](#)

56 - [Stalpers LJ](#)

Stalpers LJ, Moser EC. Results of radiotherapy for drooling in amyotrophic lateral sclerosis. [Neurology 2002; 58: 1308.](#)

57 - [Stone CA](#)

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

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

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

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

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

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

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

Vereniging Spierziekten Nederland. Informatie voor de huisarts over amyotrofische laterale sclerose en progressieve spinale musculaire atrofie. Te downloaden via [deze link](#).

65 - Winterholler MG

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.](#)

Disclaimer

Disclaimer:

De informatie op de website www.oncoline.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 de IKNL middels e-mail: oncoline@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, dient dit beargumenteerd 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 verenigingen van beroepsbeoefenaren die de richtlijn autoriseren. Het IKNL draagt zorg voor het beheer en de ontsluiting van de richtlijn.

Intellectuele eigendomsrechten

De intellectuele eigendomsrechten met betrekking tot de site www.oncoline.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 19079, 3501 DB 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.oncoline.nl of naar richtlijnen op deze website. Tevens mag de informatie op deze internetsite wel worden afgedrukt en/of gedownload voor persoonlijk gebruik.

Externe links

De website www.oncoline.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 <http://www.oncoline.nl/> zullen door het IKNL vertrouwelijk worden behandeld. Gegevens zullen niet worden verstrekt aan derden.