

Opening

Dagvoorzitter – drs. Esther Kruitwagen, revalidatiearts ALS Centrum, UMC Utrecht

Het ALS Zorgnetwerk is het netwerk van zorgverleners van mensen met ALS, PSMA en PLS. Het doel van het ALS Zorgnetwerk is dat alle mensen met ALS, PSMA en PLS de beste zorg krijgen die mogelijk is. Het ALS Zorgnetwerk biedt zorgverleners ondersteuning om de zorg in hun regio optimaal te organiseren. Deze ondersteuning bestaat uit:

- Training & scholing voor ALS behandelteams, thuiszorgteams en voor andere zorgverleners waar het behandelteam mee samenwerkt.
- Online informatie in het ALS Kennisplatform voor elke discipline
- Een online forum voor alle zorgverleners
- Een consultatiefunctie waarbij o.a. zorgverleners al hun vragen kunnen stellen aan ALS Centrum Nederland

Vanaf eind 2016 buigt een stuurgroep met vertegenwoordigers vanuit meerdere disciplines en meerdere ALS behandelteams verspreid over het land zich over de richting van het ALS Zorgnetwerk. Suggesties aan deze stuurgroep zijn welkom.

Een centraal uitgangspunt van het ALS Zorgnetwerk is dat de ALS behandelteams de afstemming met thuiszorg, huisarts en eerstelijns paramedici initiëren en bewaken. Deze afstemming is een aandachtspunt dat vandaag in lezingen en workshops terug zal komen, zoals de best practice in Nijmegen in de afstemming van het ALS behandelteam met een in ALS gespecialiseerd thuiszorgteam.

In de ALS zorg zijn er een aantal moeilijke beslissingen, zoals aanvraag van hulpmiddelen, wat confronterend kan zijn. En de beslissing voor een voedingssonde en beademing. Dit vereist gezamenlijke besluitvorming met de patiënt en mantelzorger. Ook hierover gaan we vandaag meer horen.

Alles wat u moet weten over gedeelde besluitvorming bij ALS

Prof. dr. Ellen Smets, hoogleraar medische communicatie AMC

Gedeelde besluitvorming is het proces waarin zorgverleners en hun patiënten gezamenlijk tot een behandelbeslissing komen waarin beide zich kunnen vinden. Gedeelde besluitvorming is vooral geëigend in situaties waarin er sprake is van een zogenoemde voorkeursgevoelige beslissing; een keuze tussen meerdere mogelijkheden die allen medisch gezien passend of acceptabel zijn maar waarbij de zorgverlener onmogelijk zelf kan kiezen, omdat de weging van voor- en nadelen niet per definitie voor één optie spreekt maar afhangt van wat het meest bijdraagt aan de voorkeuren van de patiënt. Dergelijke beslissingen doen zich in de zorg voor patiënten met ALS met grote regelmaat voor. Zorgverleners kunnen bijdragen aan gedeelde besluitvorming door 1) de patiënt duidelijk te maken dat er een beslissing genomen moet worden waarbij de mening van de patiënt telt; 2) evenwichtig te informeren over de verschillende opties en de voor- en nadelen daarvan; 3) actief naar de overwegingen en voorkeuren van de patiënt te vragen; en 4) te overleggen wie wanneer beslist alvorens tot een

beslissing te komen. Er is groeiende duidelijkheid over het positieve effect van gedeelde besluitvorming op de kennis en verwachtingen van patiënten en hun tevredenheid over de genomen beslissing. Ook is er evidentie dat gedeelde besluitvorming kan leiden tot minder agressieve behandelingskeuzes en keuzes die beter passen bij de voorkeuren van de patiënt. Er is echter ook kritiek op gedeelde besluitvorming. In deze voordracht wordt aandacht geschonken aan het hoe en waarom van de voorgestelde stappen in gedeelde besluitvorming én aan de tegenargumenten. Doel is de toehoorders evenwichtig te informeren, zodat zij een weloverwogen beslissing kunnen nemen of zij gedeelde besluitvorming een zinvolle bijdrage achten aan de zorg voor patiënten met ALS.

Erfelijkheidsadvisering en genetisch testen bij ALS-patiënten en familieleden

Dr. Eva Brilstra, klinisch geneticus gespecialiseerd in ALS, UMC Utrecht

Een belangrijke vraag bij patiënten en hun familieleden na de diagnose ALS is of de ziekte erfelijk kan zijn. Het antwoord op deze vraag is afhankelijk van het voorkomen van ALS bij familieleden, en van de bevindingen bij DNA-onderzoek. Bij 60% van de familiale patiënten wordt met DNA-onderzoek van de 20 op dit moment bekende ALS-genen een DNA-verandering als oorzaak aangetoond. In twee derde van de gevallen gaat het hierbij om een afwijking in het C9orf72-gen. Bij ALS-patiënten die de enige zijn in hun familie met de diagnose is de kans om een DNA-verandering aan te tonen ongeveer 10%. Als een genetische oorzaak is aangetoond, hebben familieleden de mogelijkheid om voorspellend DNA-onderzoek te laten verrichten naar de aanwezigheid van de genetische aanleg. Familieleden die dit onderzoek overwegen, of behoefte hebben aan meer informatie, worden verwezen naar de klinisch geneticus, die hen samen met een maatschappelijk werker voorlicht en begeleidt bij het maken van deze vaak ingewikkelde en zeer persoonlijke keuze. Als familieleden kinderwens hebben en willen voorkomen dat de genetische aanleg aan hun kinderen wordt doorgegeven, wordt besproken welke keuzes zij kunnen maken. Hierbij worden onder andere de mogelijkheden van DNA-diagnostiek tijdens de zwangerschap (prenatale diagnostiek) en van ivf-behandeling met embryoselectie (preimplantatie genetische diagnostiek) toegelicht.

Pitches

Effecten van fysieke training bij ALS (resultaten FACTS-2-ALS studie)

Drs. Annerieke van Groenestijn, revalidatiearts AMC en promovendus UMCU

Het primaire doel van de FACTS-2-ALS studie was om het effect van conditietraining te bestuderen op het behouden van het activiteitsniveau en de kwaliteit van leven bij patiënten met ALS in de vroege ziekte fase. De resultaten laten zien dat conditietraining veilig is, maar voor de groep in het algemeen te zwaar. De subgroep die de conditietraining wel heeft volbracht kenmerkt zich door een langzamer ziektebeloop, bij deze groep worden significant positieve effecten behaald op longfunctie en kwaliteit van leven.

ALS app voor zorg-op-maat

Prof. dr. Anne Visser, revalidatiearts ALS Centrum, UMC Utrecht Hersencentrum

Met de thuismeten App voor ALS vullen ALS-patiënten maandelijks de ALS-FRS-R in. Wekelijks wegen zij zich op een weegschaal die het gewicht met bluetooth naar de app doorseint. Dagelijks kunnen patiënten invullen hoe zij zich voelen (cijfer 1-10) en een toelichting hierop geven. Op basis van het gemeten ziekteverloop ontvangt de patiënt informatie-op-maat, webartikelen over onderwerpen die op dat moment het meest relevant zijn. Continu kan een patiënt in de app contact opnemen met het ALS behandelteam.

Risicofactoren in de omgeving voor ALS (PAN-studie)

Dr. Susan Peters, epidemioloog, post doc ALS Centrum UMC Utrecht

ALS Centrum Nederland doet met de PAN-studie (Prospectieve ALS Studie Nederland) onderzoek naar risicofactoren voor ALS. Roken is één van de weinige bekende risicofactoren. Matig alcoholgebruik en het eten van vette vis lijken een beschermende werking te hebben. Onderzoek richt zich op blootstelling aan schadelijke stoffen, zoals pesticiden, maar ook op een mogelijke combinatie met de genen. Voor dit onderzoek is het van het grootste belang dat zoveel mogelijk patiënten de vragenlijsten invullen en er een bloedmonster wordt afgenomen.

Kracht door samenwerking

ALS Patients Connected en Gorrit-Jan Blonk, directeur Stichting ALS Nederland

ALS Centrum Nederland, Stichting ALS Nederland en de patiëntenvereniging ALS Patients Connected werken samen om zo snel mogelijk effectieve behandelingen voor ALS, PSMA en PLS te vinden en om de kwaliteit van zorg te optimaliseren.

Chronische beademing bij ALS - hoe krijgen wij het beter?

Prof. dr. Peter Wijkstra, longarts CTB Groningen

Chronische beademing bij ALS patiënten met respiratoire insufficiëntie is momenteel een standaard behandeling. Echter niet bij alle patiënten is dat een groot succes. Onderzoek is derhalve dringend noodzakelijk duidelijk om te kijken welke patiënt het meeste baat erbij heeft en op welk moment we met beademing moeten beginnen.

15.20 – 15.35 Revisie multidisciplinaire ALS richtlijn

Dr. Anita Beelen, projectleider Revisie multidisciplinaire ALS richtlijn, AMC

De presentatie gaat kort in op de aanpak en voortgang van het Richtlijnproject ALS. In dit project wordt de multidisciplinaire ALS richtlijn bijgesteld op basis van een update van de literatuur en nieuwe

inzichten binnen de beroepsgroepen. In de presentatie wordt het proces en de raadpleging van partijen hierin, toegelicht en worden de uitkomsten van de knelpunteninventarisatie onder professionals en patiënten besproken.

15.35 – 16.05 Ontwikkelingen in ALS onderzoek

Prof. dr. Leonard van den Berg, coördinator ALS Centrum Nederland

Wetenschappelijk onderzoek naar ALS, PLS en PSMA behelst:

- Epidemiologisch onderzoek naar risicofactoren in de omgeving en in de leefstijl
- Onderzoek naar symptomen, waaronder cognitieve en gedragsmatige gevolgen, en het beloop van ALS.
- Imaging onderzoek waarbij mbv MRI-scans beelden van de hersenen en het ruggenmerg van patiënten en controlepersonen worden gemaakt.
- Genetisch onderzoek om de genetische oorzaken van familiale en sporadische ALS te vinden. Er zijn inmiddels meer dan 30 ALS-genen gevonden.
- Ziektemodellen. Voor deze genen wordt in cel modellen de functie van het gen onderzocht en kunnen werkzame stoffen worden getest. Er zijn ontwikkelingen in gentherapie. In de toekomst is het wellicht mogelijk om een mutatie in een ALS-gen te repareren. Het wetenschappelijke onderzoek naar de genetica van ALS biedt aanknopingspunten voor nieuwe behandelingen van ALS.
- Geneesmiddelenonderzoek. Een overzicht van recente trials zal worden besproken. Patiënten kunnen zich inschrijven bij TRICALS (<http://www.tricals.org/>), het Europese trial netwerk opgezet door ALS Centrum Nederland. Bij TRICALS geregistreerde patiënten krijgen dan een email nieuwsbrief. We vragen hen om drie-maandelijks online de ALS-FRS-R, longfunctie en gewicht in te vullen. Zij krijgen een uitnodiging om deel te nemen aan trials (geneesmiddelenonderzoek) van het ALS Centrum zodra zij aan de inclusiecriteria van een trial voldoen. Binnen het Europese trial netwerk TRICALS lopen steeds meer trials. Echter elke trial heeft inclusiecriteria, meestal is dat minder dan twee jaar de diagnose ALS, een bepaalde minimale longfunctie, etc.

Op basis van bovenstaande ontwikkelingen worden er steeds specifiekere medicijnen ontwikkeld die zich richten op een bepaalde groep ALS-patiënten: precision medicine.

Precision medicine richt zich op een specifiek ziekteproces. Omdat bij ALS veel verschillende ALS-genen een rol kunnen spelen in combinatie met verschillende omgevingsfactoren, zijn er veel subgroepen ALS-patiënten die mogelijk verschillende behandelingen nodig hebben.

16.05 – 16.55 ALS zorg – een blik op de toekomst – Ronde tafel discussie

o.l.v. drs. Erwin Baars, revalidatiearts Vogellanden, Zwolle

Discussie over klinimetrie, evidence-based werken en patiëntgericht werken

Uitgenodigde tafelgasten:

Samenvattingen lezingen ALS Congres 29 sept



1. Prof. dr. Anne Visser, hoogleraar revalidatiegeneeskunde UMC Utrecht
2. Dr. Peter Wijkstra, Longarts en medisch hoofd, Centrum voor thuisbeademing UMCG, Groningen
3. Martine Sotthewes, ALS thuiszorgteam TVN-zorgt en/of Karin de Jager, zelfstandig verpleegkundige ZorgThuis
4. Drs. Janneke Weikamp, logopedist en spraaktaalpatholoog, Radboudumc
5. Annet Smits, Maatschappelijk werker Sophia Den Haag
6. Patiënt of mantelzorger van ALS Patients Connected
7. Patiënt via Spierziekten Nederland

Onderwerpen die sowieso de revue zullen passeren zijn de afstemming tussen de thuiszorg/wijkverpleegkundige en de revalidatiearts en paramedici van het regionale gespecialiseerde ALS-behandelteam en het CTB. De signalerende rol van de thuiszorg en de cruciale positie van deze zorg voor de kwaliteit van leven van de patiënt en mantelzorger staat centraal.