# Zorg voor patiënten met amyotrofische laterale sclerose (ALS)

Leon van Iersel
Marga Jeuken
Carel Veldhoven

Radboudumc

# Belangenverstrengeling

- Wij hebben alle drie geen relevante belangen voor deze avond (maar wel heel veel andere belangen)

# Wat gaan we doen

- Wat hopen jullie vanavond te ‘leren’?
- Korte inleiding ALS
- Drie fasen van ALS

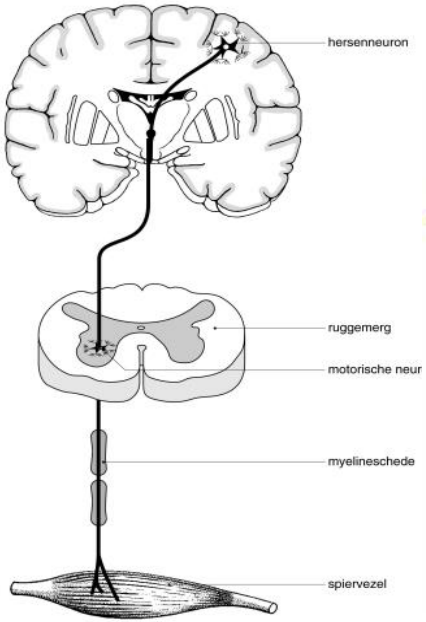
PAUZE (ergens)

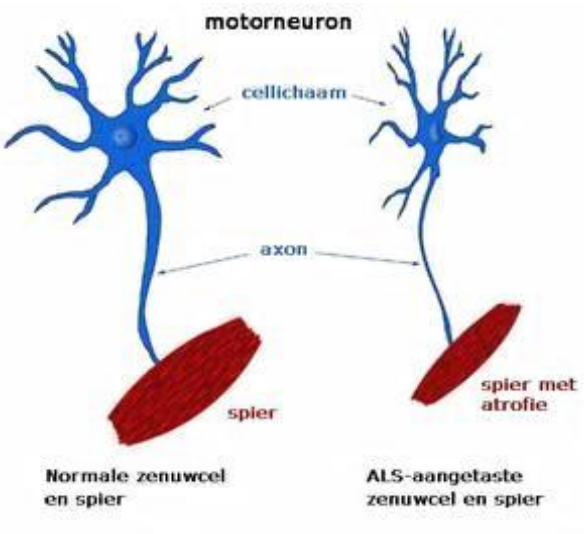
- Vragen
- Afsluiting

# Wat hopen jullie te ‘leren’ vanavond

# Wat is er mis bij ALS? (de pathofysiologie)

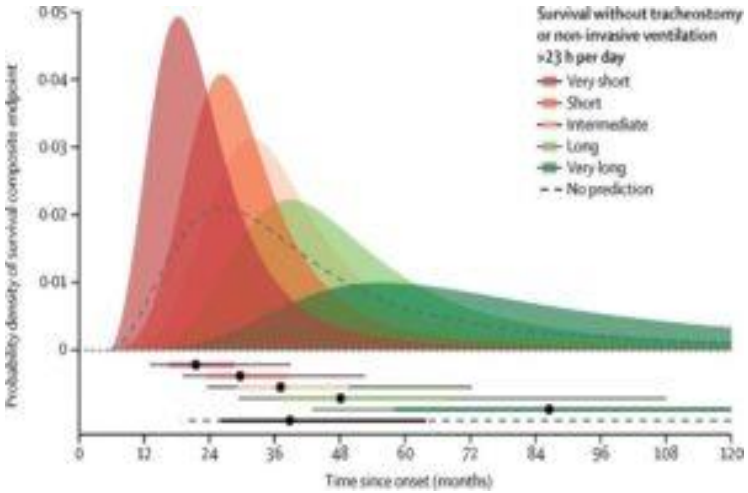
Bij ALS sterven de motorische zenuwcellen in het ruggenmerg, de hersenstam en de hersenen langzaam af. Dit zijn de zenuwcellen die de spieren in het lichaam aansturen. Omdat de zenuwcellen steeds minder signalen kunnen doorgeven aan de spieren, leidt de ziekte tot toenemende spierzwakte.



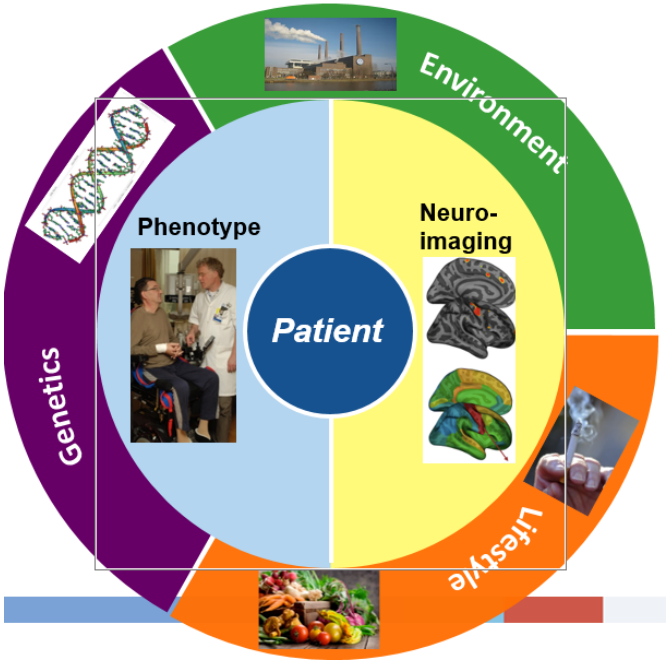



# Hoe vaak en bij wie komt ALS voor?

- Het begint vaak tussen het 40e – 60e levensjaar met een grote spreiding van leeftijd (18-95 jaar)
- In Nederland: nieuwe gevallen ca. 400-500 patiënten/jaar (3 op 100.000), bestaande gevallen ca.1500 patiënten
- De helft van alle patiënten is 3 jaar na begin van de klachten overleden, een vijfde leeft 5 jaar of langer



# De complexiteit van (het ontstaan) van ALS



# Hoe verloopt ALS?

Indeling naar eerste symptomen :

Klassieke ALS:

- bulbaire vorm:
  - spraak- en slikstoornissen
  - speekselvloed
- spinale vorm:
  - spierzwakte armen, benen

# Meest voorkomende verschijnselen

- Zwakte van meerdere spieren, waaronder …
  - … ademhalingszwakte
  - … spreek- en slikstoornissen
- *Cognitieve stoornissen: mildere cognitieve stoornissen van frontale aard (ca. 50%) tot fronto-temporale dementie (5-15 %)*
- Vermoeidheid
- Depressie
- Angst
- Pijn

# ALS-centra!

Er zijn 38 ALS-centra in Nederland

- www.als-centrum.nl

# ALS team (Nijmegen)

Psycholoog
Voedingsteam
Diëtist
Maatschappelijk werk
Ergotherapeut
Revalidatiearts
Logopedist
Secretaresse
Fysiotherapeut
Physician assistant

Wat vind jij van zoveel zorgverleners Leon?

**Patiënt en naasten/ mantelzorgers**

Huisarts
Thuiszorgmedewerkers
Orthopedisch instrumentmaker
Longarts
CTB
Eerstelijns paramedici
Maatschappelijk werk
Psycholoog
Geestelijke zorg
Seksuoloog
Vrijwilligersorganisaties
Onderzoekers ALS-Centrum
Etc., etc.

**Wie is het eerste aanspreekpunt?**

- **Wanneer?**
- **Waarvoor?**

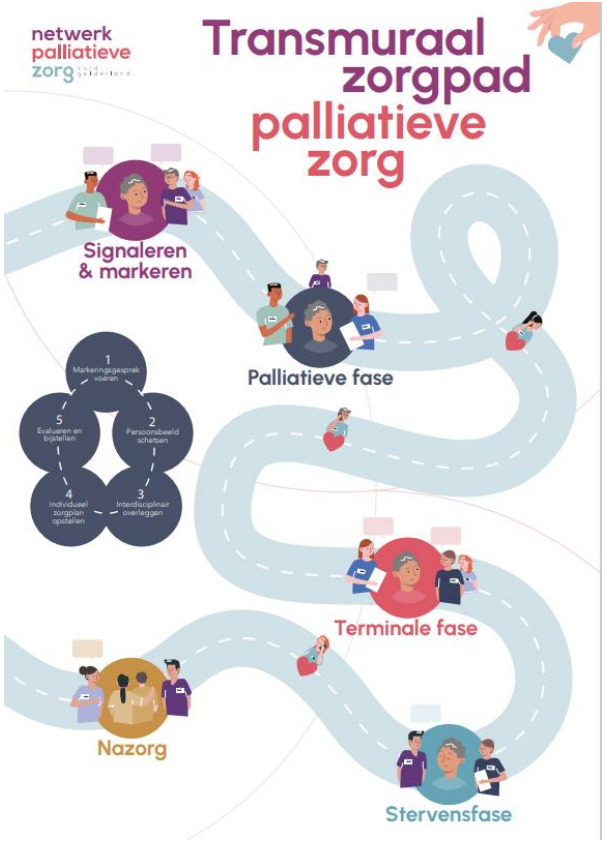
# Organisatie zorg NL

- WMO
- Zorgverzekeringswet
- PGB
- WLZ

, maar dat vraagt wel wat

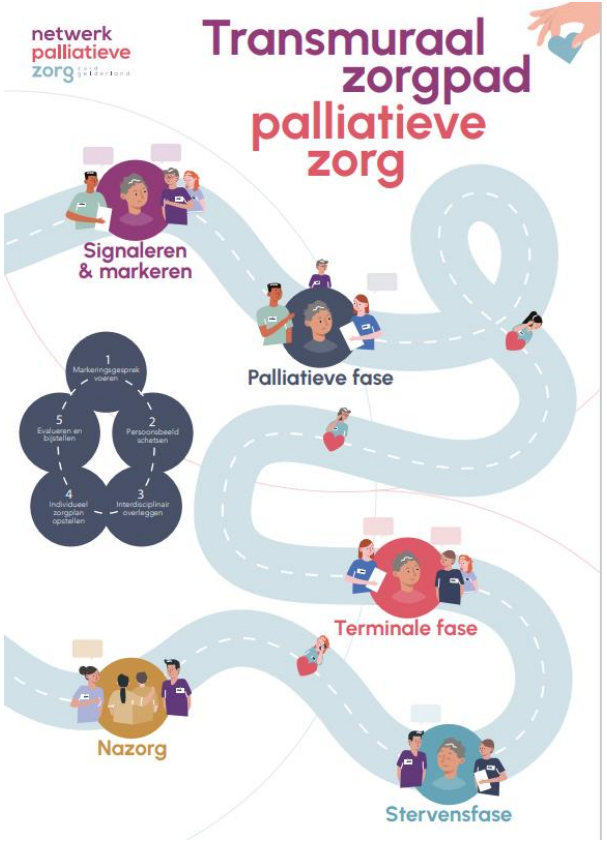
# Drie fasen van ALS

1. Diagnostische fase
2. Revalidatie –/ vroegpalliatieve fase
3. Terminale – en stervensfase



# Drie fasen van ALS

1. Diagnostische fase
2. Revalidatie –/ vroegpalliatieve fase
3. Terminale – en stervensfase



# De diagnose ALS

- ALS is een complexe ziekte
- Zeker in het begin vaak ‘diffuse en aspecifieke’ symptomen
- Daardoor vaak lange tijd tussen de eerste verschijnselen van ALS en de diagnose (de zogenaamde ‘delay’)
- Tenslotte wordt de diagnose gesteld
  - Wat denk je dat de diagnose voor de patiënt betekent? → Leon?
  - Wat denk je dat de ‘delay-tijd’ betekent? → Leon?

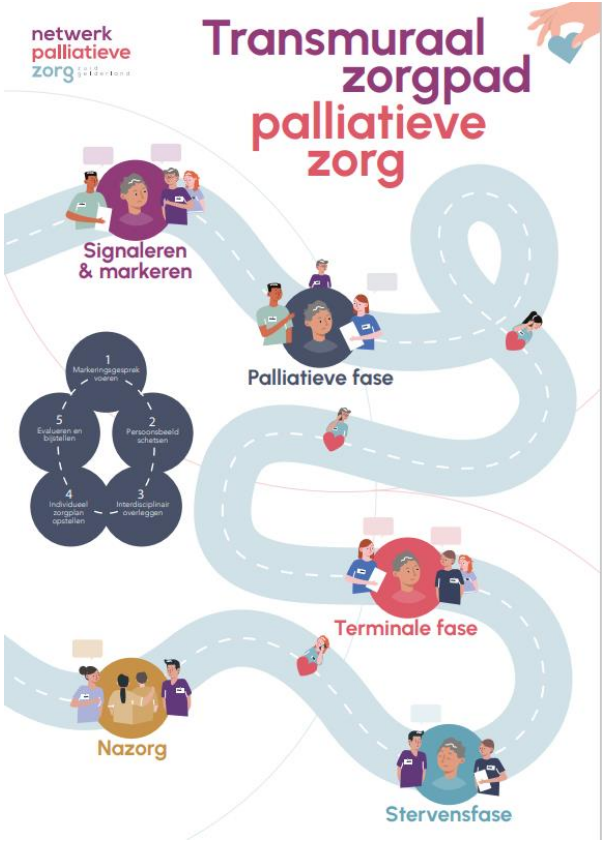
# Het beeld van ALS

- Wat voor beeld hebben jullie bij ALS?

**Voor zover we weten, heeft Hawking het Britse en wellicht ook het wereldrecord van leven met ALS**

# Drie fasen van ALS

1. Diagnostische fase
2. Revalidatie –/ vroegpalliatieve fase
3. Terminale – en stervensfase



# Hoe verder na de diagnose

- Allereerst is aandacht nodig voor ‘rouw’
- Verwijzing naar een ALS-centrum
- Start van de ‘revalidatie’/ zorg: wat komt daar allemaal bij kijken?
- Sleutelbegrip is ‘Pro-actieve zorgplanning’ (waarom is dit zo belangrijk?) en vroegtijdige inzet van zorg → Leon?

# Palliatieve zorg?

- Is een ALS-patiënt meteen in deze fase al ‘palliatief’?
- Beschouwde jij jezelf als ‘palliatief’ Leon?
- En hoe kijk je daar nu tegen aan?

# Belangrijke onderwerpen in deze fase

- PEG en sondevoeding
- Beademen
  - Toenemende beademingsbehoefte
  - Balans tussen baten en lasten van de beademing
- Beslissingen levenseinde

# Adviezen uit jarenlange ervaring

De vroegtijdige inzet van thuiszorg

- Helpt zorgverleners de patiënt te leren kennen (op het moment dat dit vaak nog ‘makkelijk’ is)
- Helpt patiënt en naasten:
  - vertrouwen op te bouwen
  - vanaf het begin te leren de zorg deels aan anderen over te laten

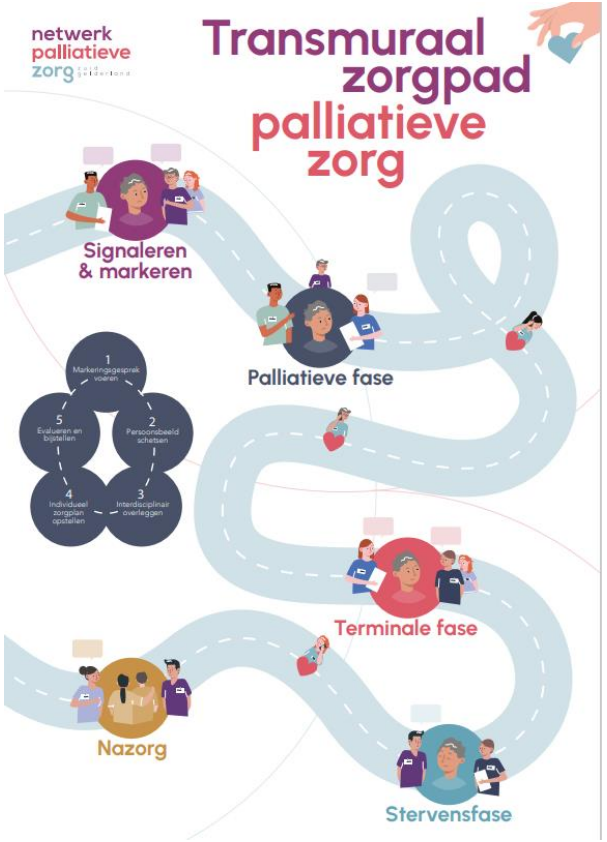
  → Leon?

# Adviezen uit jarenlange ervaring (2)

- Stel als zorgteam je grenzen vast, communiceer deze met patiënt en naasten en houdt je er aan in het belang van patiënt en naasten én het team
- Zorg voor een goede samenwerking met andere zorgverleners, met name de huisarts en het ALS-centrum
- Beslissingen nemen op ‘medisch gronden’ kan de patiënt en naasten enorm helpen → Leon?
- Gebruik de mogelijkheid tot consultatie

# Drie fasen van ALS

1. Diagnostische fase
2. Revalidatie –/ vroegpalliatieve fase
3. Terminale – en stervensfase



# Als het einde dicht(er)bij komt

- Hebben jullie een beeld van de laatste fase van ALS?
  → Leon?: hoe zie jij het laatste stuk?

# Veel voorkomende problemen

- Speekselvloed en overmatig slijm
- Dyspnoe
- Extreme vermoeidheid / uitputting
- Ernstig functieverlies
- (Ernstige) communicatieproblemen
- Overbelasting van mantelzorgers

# Wat kunnen we doen?

- Wat kunnen jullie als zorgverlener doen?

NB Voor veel problemen zijn mogelijkheden om de kwaliteit van leven te verbeteren!

# Beslissingen rond het levenseinde

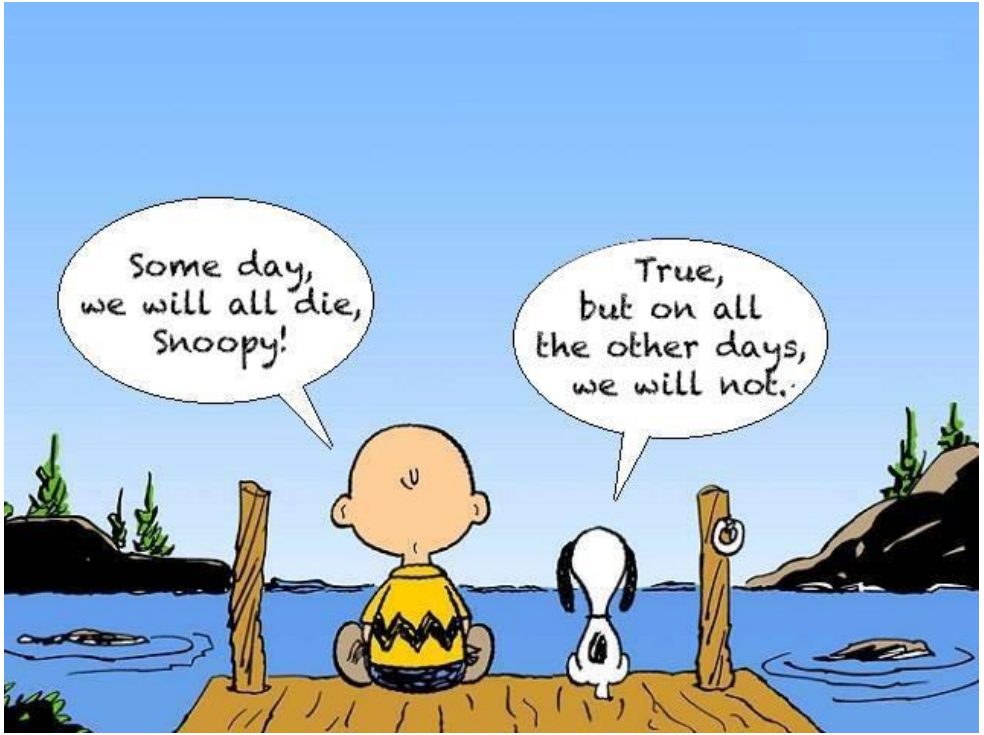
- Is er eerder over gesproken? → zo nee, pak de signalen op: hoe eerder hoe beter!?
- Wat is zinvol en wat niet? → verschil visie patiënt - naasten en ons als zorgverlener
- Zinloos handelen, bestaat dat?
- Wat zou voor jullie ‘het criterium’ zijn om iets wel of niet te doen?

PS uitbehandeld en ‘niets doen’ bestaan NIET

# Vragen?

Leerlingen moeten leren kritische vragen te stellen!
Waarom?
Geniaal!
©Baskohler.nl

# Afsluiting


Some day, we will all die, Snoopy!
True, but on all the other days, we will not.