

Bepalen van de zorgbehoefte bij amyotrofische laterale sclerose (ALS)

Geachte heer, mevrouw,

Hierbij ontvangt u het informatiepakket *Verpleging en verzorging bij ALS* (of een deel daarvan). Deze informatie is ook bruikbaar bij PSMA en de snel verlopende vorm van PLS. In deze brief leest u voor wie de verschillende onderdelen bestemd zijn.

Misschien is verpleging en verzorging voor u (nog) niet nodig. De ervaring leert dat aanvragen en organiseren van zorg aan huis enige tijd vergt. Denk op tijd na over uw zorgbehoefte. Dit informatiepakket kan u daarbij helpen.

ALS, PSMA en PLS zijn zeldzaam: de meeste hulpverleners of medewerkers van instanties met wie u te maken krijgt, hebben weinig tot geen ervaring met deze ziekten. Dat is niemand kwalijk te nemen. Met de brochures kunt u de juiste mensen op het juiste moment van de juiste informatie voorzien. U overhandigt de brochures zelf aan de betrokken personen, stuurt hun deze per mail of wijst hen op de website van Spierziekten Nederland (www.spierziekten.nl/ALS-hulpverleners) of ALS Centrum Nederland (www.als-centrum.nl) waar zij de brochures gratis kunnen downloaden¹.

Het pakket *Verpleging en verzorging bij ALS* bestaat uit de volgende brochures:

- *Het regelen van zorg bij ALS* - met praktische tips voor uzelf over het aanvragen van verpleging, persoonlijke verzorging of huishoudelijke hulp;
- *Bepalen van de zorgbehoefte bij amyotrofische laterale sclerose (ALS)* - geeft u deze brochure aan uw wijkverpleegkundige verantwoordelijk voor het indiceren van uw zorg of stuur deze mee met de aanvraag bij het CIZ;
- *De organisatie van de zorg aan mensen met ALS (amyotrofische laterale sclerose)* - bedoeld voor de zorgcoördinator, hoofdverpleegkundige of andere leidinggevenden;
- *De zorg aan mensen met ALS (amyotrofische laterale sclerose)* - met concrete adviezen voor verpleegkundigen en verzorgenden.

Daarnaast bevat het pakket de *Contactlijst hulpverleners* - een overzichtelijke lijst voor u en uw zorgverleners met contactgegevens van alle hulpverleners die bij uw zorg betrokken zijn.

Het staat u uiteraard vrij alle informatie te lezen. De teksten gaan ook over latere fasen van de ziekten. Hierdoor kunnen zij confronterend overkomen. Het pakket is gemaakt door Spierziekten Nederland in samenwerking met ALS Centrum Nederland, de betrokken beroepsverenigingen V&VN en NWG en met medewerking van het CIZ.

Met vriendelijke groet,



Drs. M.F.Th. Timmen, directeur
Spierziekten Nederland



Prof. dr. L.H. van den Berg, neuroloog UMC
Utrecht, coördinator ALS Centrum Nederland

¹ NB In enkele gevallen zijn meerdere brochures voor één en dezelfde persoon bestemd, bijvoorbeeld voor een wijkverpleegkundige die zelf zorg verleent maar ook verantwoordelijk is voor het (bij)stellen van de indicatie of het coördineren van de zorg. Wees hier alert op.

Bepalen van de zorgbehoefte bij amyotrofische laterale sclerose (ALS)

Amyotrofische laterale sclerose (ALS) komt voor bij vier tot zes op de honderdduizend mensen. Dit betekent dat de meeste wijkverpleegkundigen en CIZ-medewerkers (beoordelaars, onderzoekers) hooguit een paar keer in hun loopbaan te maken krijgen met patiënten met deze ziekte. Dat kan een probleem zijn als iemand met ALS een beroep op u doet voor het stellen van de zorgindicatie. In deze brochure leest u meer over ALS en over de bijzondere aandacht die de zorg voor mensen met ALS vraagt.¹ Waar mogelijk moet u proberen de volgende twee valkuilen te vermijden: het onderschatten van het karakter en het tempo van het ziekteverloop en het overschatten van de draagkracht van de mantelzorg.

In deze brochure leest u meer over de kenmerken en het ziekteverloop van ALS en de gevolgen voor de inzet van professionele zorg, thuis of in een zorginstelling.

In het pakket *Verpleging en verzorging bij ALS*, waar deze brochure deel van uitmaakt, zitten ook brochures over de verpleging en verzorging en het stellen van de zorgcoördinatie bij ALS. Kijkt u bij het onderdeel *Meer informatie* als u op meerdere manieren bij de zorg van iemand met ALS betrokken bent.

¹ De informatie over ALS geldt in grote lijnen ook voor progressieve spinale musculaire atrofie (PSMA) en de snel verlopende vorm van primaire laterale sclerose (PLS). Deze ziekten kunnen bij een deel van de patiënten na enige jaren overgaan in ALS.



Kenmerken van het ziekteverloop

Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een progressieve aandoening van het zenuwstelsel waarbij steeds meer spieren verzwakken en verlamd raken. Dat heeft onomkeerbare gevolgen voor het bewegen en ademen en vaak ook voor het praten en slikken. De ziekte treft vooral mensen tussen de vijftig en zeventig jaar. Door het snelle verloop hebben mensen met ALS in korte tijd steeds meer zorg nodig.

Mensen die de diagnose ALS krijgen, staan vaak midden in het leven en hebben soms nog jonge kinderen. Ook wanneer deze diagnose op oudere leeftijd wordt gesteld, komen de patiënt en diens naasten voor grote veranderingen en confronterende keuzes te staan.

SNEL EN INGRIJPEND

ALS begint met spierklachten in de armen en benen of in de hals en keel maar leidt al snel tot een complex geheel van ziekteverschijnselen. Door de afname van de hand- en beenfunctie wordt het steeds moeilijker zelfstandig te lopen, voorwerpen (vast) te pakken of te eten. Daardoor wordt de patiënt voor alle activiteiten in het dagelijks leven afhankelijk van de hulp van anderen.

Door ALS raken de ademhalingsspieren gemiddeld binnen drie jaar na het optreden van de eerste symptomen zodanig verzwakt dat mensen niet meer zelf kunnen ademen. Uiteindelijk komen ze hierdoor te overlijden. Zo'n twintig procent van de mensen met ALS leeft langer dan vijf jaar na de eerste ziekteverschijnselen. Het verschilt per patiënt hoe snel de ziekteverschijnselen toenemen. Bij sommige patiënten gaat het functioneren elke week merkbaar achteruit, bij anderen kan de progressie per maand of na meerdere maanden te merken zijn.

De volgorde waarin de spieren bij ALS aangedaan raken, kan verschillen. ALS kan beginnen met krachtverlies in armen, benen en romp. Hierdoor ontstaan mobiliteitsproblemen zoals struikelen en vallen of het laten vallen van voorwerpen. Uiteindelijk worden mensen rolstoel-afhankelijk en verliezen ze de hand- en armfunctie. ALS kan ook beginnen met zwakte van de spieren in het mond- en keelgebied. Mensen krijgen dan moeite met spreken, kauwen en slikken. De ziekte verspreidt zich in beide gevallen over de rest van het lichaam. Door het toenemend verlies van spierkracht worden na verloop van tijd allerlei handelingen moeilijker of zelfs onmogelijk.

BEHANDELING

ALS is een ziekte die weinig voorkomt. De oorzaak is niet goed bekend. De behandeling bestaat vooral uit het bestrijden van de symptomen. Na de diagnose verwijst de neuroloog naar een ALS-behandelteam in de omgeving van de patiënt. Dit is een gespecialiseerd team in een revalidatiecentrum of op een revalidatieafdeling van een algemeen ziekenhuis. Er zijn enkele tientallen van deze

behandelteams, verspreid over het land. In de Zorgwijzer van Spierziekten Nederland vindt u een team bij u in de buurt (zie www.spierziekten.nl/zorgwijzer).

Het ziekteverloop kan met drie tot zes maanden vertraagd worden met het medicijn riluzole, bekend onder de merknaam Rilutek. Er kan ook medicatie gegeven worden om verschijnselen als dwangmatig lachen, huilen of geeuwen en spierkrampen tegen te gaan.

COMPLEXE ZIEKTEVERSCHIJNSELEN

Op den duur verzwakken bij ALS de ademhalingsspieren en kunnen kortademigheid en benauwdheid ontstaan. Door koolzuurstapeling als gevolg van de ademhalingsproblemen kunnen zich slaapproblemen, vermoeidheid, hoofdpijn en sufheid voordoen. In overleg met de patiënt wordt hij of zij bij beginnende zwakte van de ademhalingsspieren verwezen naar een Centrum voor Thuisbeademing om de mogelijkheden voor ademhalingsondersteuning te bekijken. Ademhalingsondersteuning kan via een mondneuskap. In een beperkt aantal gevallen wordt besloten tot ondersteuning via een tracheostoma.

Begint ALS in het hals- en keelgebied, dan wordt het spreken snel moeilijker en moeten al gauw hulpmiddelen voor de communicatie worden gebruikt. Bovendien is er een groot risico op gewichtsverlies en verslikken. Door dat verslikken neemt de kans op een longontsteking toe. Daarom wordt vaak een PEG-sonde geplaatst om de voeding op een andere manier toe te dienen. Sondevoeding wordt meestal gedurende een bepaalde periode gecombineerd met zelf eten voordat iemand helemaal op voeding via de sonde overgaat.

In vijf á tien procent van de gevallen gaat ALS gepaard met frontotemporale dementie (FTD). Die kan leiden tot gedragsproblemen, verminderd ziekte-inzicht, emotionele vervlakking en cognitieve stoornissen. Bij ongeveer de helft van alle patiënten zijn mildere cognitieve of gedragsveranderingen merkbaar.

ZWARE BELASTING

Door het snelle en gecompliceerde ziekteverloop kan de dagelijkse zorg bij ALS al snel de draagkracht van de mantelzorg te boven gaan. Het groeiende aantal hulpmiddelen, de snel afnemende mobiliteit, de noodzaak tot aangepaste communicatie en de voortdurende aandacht die nodig is in verband met benauwdheid of verslikken, vormt voor de man-



telzorg vaak een grote belasting, vooral in combinatie met de noodzakelijke coördinatie en organisatie van de zorg. Tegelijkertijd willen mensen de beperkte tijd die ze nog samen hebben zo zinvol, intens en waardig mogelijk besteden.

Mensen met ALS en hun mantelzorgers staan vaak voor een

groot dilemma. Het inschakelen van professionele zorgverleners verlicht weliswaar de taken van de mantelzorger, maar gaat ook ten koste van de kostbare privacy en intimiteit. Om die reden vinden zij het vaak moeilijk om de zorg uit handen te geven en zijn ze geneigd het aanvragen van zorg zo lang mogelijk uit te stellen.

Gevolgen voor de indicatiestelling

Het complexe karakter van de ziekteverschijnselen en de dreigende overbelasting van de mantelzorg, maken dat het bepalen van de behoefte aan professionele zorg bijzondere aandacht vraagt van u als indicatiesteller. Daar komt bij dat de zorgvraag door het snelle ziekteverloop in korte tijd sterk kan toenemen.

ALS is een snel verlopende, sterk progressieve aandoening. Dit vraagt om een indicatiestelling die niet gebaseerd is op een momentopname, maar die anticipeert op het ziekteverloop en de zorg die binnen afzienbare tijd nodig is. Als wijkverpleegkundige zult u er bedacht op moeten zijn dat u de hoeveelheid zorg in overleg met de cliënt en de mantelzorgers tijdig bijstelt. Als onderzoeker van het CIZ stelt u een zorgprofiel vast dat passend is op het moment van aanvraag. Probeer desondanks te voorkomen dat de indicatie voortdurend achter de feiten aanloopt en steeds herzien moet worden. In voorkomende gevallen kunt u te maken krijgen met een spoedaanvraag voor een bijstelling van de indicatie op zeer korte termijn.

EXTRA TIJD

Veel mensen met ALS hebben moeite met bewegen en praten. Dat betekent dat er bij de zorg veel hulpmiddelen en specifieke apparatuur ingezet moeten worden. Het hanteren van deze hulpmiddelen vraagt extra tijd van verpleegkundigen en verzorgenden. Het is belangrijk om daar rekening mee te houden bij het bepalen van de hoeveelheid zorg die nodig is.

NACHTZORG EN RESPIJTZORG

In de latere stadia van de ziekte hebben mensen met ALS veel hulp nodig bij het veranderen van de houding en de positionering van lichaamsdelen in bed, de toiletgang, de ondersteuning bij het hoesten, het verwijderen van slijm bij ademhalingszwakte en bij de beademing 's nachts. Daardoor is er vaak al ver voor de terminale fase professionele nachtzorg nodig. Als de mantelzorger een deel van deze nachtzorg voor zijn rekening neemt, is de inzet van respijtzorg nodig, zodat de mantelzorger regelmatig even op adem kan komen.

BIJDRAGE VAN DE MANTELZORG

Indien er een inschatting gemaakt wordt van de hoeveelheid mantelzorg die van het gezin gevraagd wordt, is het belangrijk rekening te houden met de grote

psychische belasting die ALS teweegbrengt voor de gezinsleden. Mensen met ALS, hun partners en andere gezinsleden vinden het belangrijk om de kostbare tijd die zij nog samen hebben te kunnen invullen zoals zij dat zelf willen. Partners en thuiswonende kinderen hebben tijd nodig om met de diagnose te leren omgaan en eventueel rollen in het gezin over te nemen. Voorkomen moet worden dat minderjarige kinderen ongemerkt de rol van 'jonge mantelzorger' op zich nemen en daarvan later de nadelige gevolgen ondervinden, bovenop het verlies van hun ouder.

Eenzijds willen mensen met ALS en hun mantelzorgers vaak de zorg het liefst zoveel mogelijk in eigen hand houden. Anderzijds brengen de fysieke en mentale eisen die de zorg voor iemand met ALS stelt een groot afbreukrisico mee. Door hierover bij de indicatiestelling uitgebreid in gesprek te gaan en te wijzen op de mogelijkheden van zorgcoördinatie en respijtzorg, kan worden voorkomen dat de mantelzorger zich verplicht voelt meer zorgtaken op zich te nemen dan verantwoord is voor de eigen draagkracht.

DE ZORGINDICATIE IN DE PALLIATIEVE FASE

In de palliatieve fase van ALS kan de hoeveelheid zorg die iemand nodig heeft, sterk toenemen. Bijvoorbeeld wanneer iemand (weer) thuis komt wonen. Het is dan *niet* nodig over te stappen naar een andere wettelijke regeling.

- Als iemand zorg krijgt van de wijkverpleging via de Zvw, kan hij deze zorg blijven ontvangen. De wijkverpleegkundige bespreekt met de patiënt hoe de zorg aangepast moet worden in de laatste fasen van de ziekte.
- Wanneer de zorg al via een indicatie van het CIZ geregeld is, kan de palliatieve zorg uit de Wlz geleverd worden. Het zorgkantoor kan helpen passende zorg te organiseren.

In alle gevallen moet zoveel mogelijk voorkomen worden dat de patiënt in de beperkte tijd die hij nog heeft, onnodige procedures moet doorlopen voor het ontvangen van palliatieve zorg.



Meer informatie

INFORMATIEPAKKET VERPLEGING EN VERZORGING BIJ ALS

Deze brochure maakt deel uit van het informatiepakket *Verpleging en verzorging bij ALS* van Spierziekten Nederland, ALS Centrum Nederland en de betrokken beroepsverenigingen.

In dit pakket zitten ook informatiebrochures voor:

- de patiënt;
- de zorgcoördinator of leidinggevende in de zorg;
- verpleegkundigen en verzorgenden.

Daarnaast bevat het pakket een overzichtelijke naam- en adressenlijst: de *Contactlijst hulpverleners*.

Alle uitgaven kunt u bestellen via www.spierziekten.nl/webwinkel of gratis downloaden via www.spierziekten.nl/ALS-hulpverleners.

RICHTLIJN ALS

Uitgebreide informatie over de behandeling en zorg bij ALS is te vinden in de Richtlijn Amyotrofische laterale sclerose van het IKN (www.pallialine.nl/als).

ALS CENTRUM NEDERLAND

ALS Centrum Nederland (www.als-centrum.nl) is het expertisecentrum voor ALS, PLS en PSMA voor patiënten en zorgverleners en is gevestigd in het UMC Utrecht en het AMC Amsterdam. Behandelaars en thuiszorgteams kunnen hier erkende bijscholingen volgen (www.als-centrum.nl/onderwijs).

Meer informatie over de ALS-behandelteams is te vinden bij het ALS Centrum (www.als-centrum.nl/als-behandelteam). Adresgegevens vindt u op (www.spierziekten.nl/zorgwijzer).

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Spierziekten Nederland (www.spierziekten.nl) is een vereniging van, voor en door mensen met een spierziekte. Naast persoonlijke ondersteuning en de mogelijkheid tot onderling contact gaat het Spierziekten Nederland om een betere kwaliteit van de zorg, effectief wetenschappelijk onderzoek en goede voorlichting en informatie, ook voor artsen en professionele hulpverleners.

Naast het informatiepakket *Verpleging en verzorging bij ALS* beschikt Spierziekten Nederland over andere brochures over ALS, te bestellen via www.spierziekten.nl/webwinkel.

- *ALS en PSMA, Diagnose en Behandeling*.
- *ALS en PSMA, Omgaan met de ziekte*.
- *Tijd van Leven. Zorg voor mensen met een spierziekte*.
- *Informatie voor de huisarts over amyotrofische laterale sclerose en progressieve spinale musculaire atrofie* (gratis te downloaden via www.spierziekten.nl/ALS-hulpverleners).

STICHTING ALS NEDERLAND

Stichting ALS Nederland (www.als.nl) werft fondsen voor medisch wetenschappelijk onderzoek naar oorzaken en behandeling van ALS. Daarnaast biedt de stichting een platform voor patiënten, naasten, nabestaanden en omgeving.



Colofon

Uitgave: Spierziekten Nederland.

Auteur: Kees Dijkman.

Redactie Spierziekten Nederland: Jeanine Blaakmeer, MSc,
Ricardo Bronsgeest, drs. H.W. van Uden.

Adviezen: drs. J.C. de Goeijen (verpleegkundig specialist, ALS Centrum
Nederland, UMC Utrecht), drs. E.T. Kruitwagen-van Reenen
(revalidatiearts, ALS Centrum Nederland, UMC Utrecht),
drs. Mariska de Bont (beleidsadviseur, V&VN), Jolanda Roelofsen
(wijkverpleegkundige, Nederlands Wijkverpleegkundig Genootschap),
drs. Aletta Willems (adviseur analyse en advies, CIZ).

Vormgeving: Menno Anker Design en Taluut, Utrecht.

De tekst is beoordeeld door ervaringsdeskundigen uit de
diagnosewerkgroep ALS van Spierziekten Nederland.

Baarn, 2017



Deze brochure is tot stand gekomen
met medewerking van het CIZ.

SPIERZIEKTEN NEDERLAND

Lt.gen. Van Heutszlaan 6
3743 JN Baarn
035 548 04 80
mail@spierziekten.nl
www.spierziekten.nl

Bestelnummer: D023-B