

samenvatting richtlijn

# Zorg voor mensen met ALS

Het is gewenst dat u als zorgverlener deze richtlijn kent.  
Raadpleeg de meest recente versie van de richtlijn op  
[www.pallialine.nl](http://www.pallialine.nl) of bekijk de samenvatting in de app PalliArts.

# Zorg voor mensen met ALS

## Organisatie

### Diagnosefase – aanbevelingen neuroloog

- Zorg voor een directe overdracht aan zowel de revalidatiearts van een ALS-begeleidingsteam als de huisarts (mondeling en schriftelijk).
- Plan op korte termijn, in elk geval binnen 2 weken, een 2e afspraak met de patiënt om vragen te beantwoorden en informatie te geven die aansluit bij de beleving en behoeften van de patiënt en naasten.

### Begeleidingsfase – aanbevelingen revalidatiearts van het ALS-begeleidingsteam

- Plan binnen veertien dagen nadat de diagnose is vastgesteld een afspraak met de patiënt die plaats vindt.
- Onderhoud bij een gemiddeld snel beloop tenminste één keer per drie maanden contact met de patiënt en naasten.

### Begeleidingsfase – aanbevelingen ALS-begeleidingsteam

- Werk zoveel mogelijk samen met organisaties waarvan de zorgmedewerkers voldoende kennis hebben van ALS, bijvoorbeeld doordat ze scholing hebben gevolgd bij een ALS-begeleidingsteam via het ALS-centrum of via een ALS-Netwerk.
- Wijs een contactpersoon aan uit het ALS-begeleidingsteam die:
  - functioneert als eerste aanspreekpunt voor patiënten en naasten.
  - functioneert als eerste aanspreekpunt voor zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam.
- Bied scholing aan voor thuiszorg- en verpleeghuismedewerkers en zorgverleners uit de eerste lijn.
- Overweeg om jaarlijks de samenwerking met (enkele) zorgverleners buiten het ALS-begeleidingsteam gezamenlijk te evalueren.
- Acteer proactief richting zorgverleners en betrokkenen buiten het ALS-begeleidingsteam. Hieronder vallen ook Wmo-adviseurs en leveranciers.

## Advance Care Planning

- Pas vanaf het diagnosegesprek Advance Care Planning toe.
- Streef naar scholing voor alle zorgverleners van het ALS-begeleidingsteam op het gebied van Advance Care Planning en het daarbij horende communicatieproces.

### Diagnosefase – aanbevelingen neuroloog

- Geef na het stellen van de diagnose uitleg over de ziekte, de prognose, de te verwachten complicaties én de ondersteuning en behandeling die door het ALS-begeleidingsteam kan worden geboden.
- Geef de informatie bij voorkeur ook schriftelijk mee.

### Begeleidingsfase – aanbevelingen ALS-begeleidingsteam

- Richt Advance Care Planning op de volgende manier in:
  - Evalueer tijdens ieder consult de (fysieke) conditie van de patiënt en bespreek de behandelopties en -wensen voor de actueel ervaren beperkingen.
  - Verwijs bij toename (>1x) van symptomen naar het relevante specialisme voor tijdige kennismaking of indien nodig directe behandeling.
  - Schenk aandacht aan zowel fysieke klachten als psychosociale en existentiële problemen (> Zingeving en spiritualiteit).
  - Evalueer de behandelwensen in een levensbedreigende situatie (wilsverklaring) regelmatig. Dit kan elke 6 tot 12 mndn, de frequentie kan worden aangepast afhankelijk van de snelheid van achteruitgang. Denk aan wensen en afspraken m.b.t. reanimatie, de mate van behandeling in kritieke toestand van patiënten (op IC), (non)invasieve beademing, kunstmatige voeding, de plaats van levenseindezorg en plaats van overlijden.
  - Koppel de uitkomsten van ieder consult terug aan zowel het ALS-begeleidingsteam als de huisarts en/of specialist ouderengeneeskunde.
  - Bespreek meer details wanneer achteruitgang, toename van een symptoom, dat noodzakelijk maakt en/of de patiënt of naaste erom vraagt.
  - Betrek relevante specialismen vroegtijdig: zodra gedetailleerde informatie aan de patiënt nodig is.
- Informeer als revalidatiearts de patiënt bij het opstarten van de begeleidingsfase over symptomen die zich in het beloop van de ziekte vaak voordoen en de werkwijze van het ALS-begeleidingsteam, inclusief de manier waarop Advance Care Planning zal plaatsvinden.

## Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering

- Screen, als neuroloog, bij elke patiënt met ALS op cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering. Screenen kan middels de ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) en de ALS-FTD-Q (Amyotrophic Lateral sclerosis – Frontotemporal dementia – Questionnaire).
- Wees, als revalidatiearts, ook bij elk ander consult alert op signalen van cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering bij patiënten bij wie deze niet eerder zijn gediagnosticeerd.
- Herhaal, als revalidatiearts, de screening op cognitieve functiestoornissen en/of gedragsverandering bij patiënten bij wie deze niet eerder zijn gediagnosticeerd maar zorgverleners en/ of naasten wel signalen waarnemen.
- Biedt bij een positief screenings-resultaat een neuropsychologisch onderzoek (NPO) aan uitgevoerd door een neuropsycholoog en biedt evaluatie door een logopedist/ linguïst aan, voor nauwkeurige diagnostiek en om aan te sluiten bij de individuele cognitieve problematiek.
- Informeer de huisarts en de thuiszorgmedewerker of

specialist ouderengeneeskunde indien cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering zijn gediagnosticeerd en geef uitleg over de impact ervan aan de patiënt en naasten.

### **Informatieverstrekking**

- Wees alert op de impact van cognitieve functiestoornissen of specifieke gedragsverandering op de patiënt en naasten.
- Overweeg om uitleg en begeleiding aan te bieden bij mensen met ALS indien er sprake is van aantoonbare veranderingen in cognitie, ook in geval van lichte stoornissen: Dit kan ook middels telefonisch contact of videoconsult.
- Bied bij ernstige cognitieve problemen (FTD) gerichte informatievoorziening en psychosociale begeleiding aan voor de patiënt en zijn/haar naasten.
- Verwijs patiënten met FTD en hun naasten naar een neuropsycholoog voor uitvoerige uitleg over de consequenties van de diagnose op het dagelijks functioneren: Het ALS-begeleidingsteam kan, indien gewenst, psychosociale begeleiding aanbieden voor de naasten en/of patiënt.

### **Zingeving en spiritualiteit voor mensen met ALS en naasten**

- Lees de (samenvatting van de) richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase.
- Wees bewust van het feit dat:
  - voor mensen met ALS twee processen spelen: afscheid van functionaliteiten en afscheid van hun leven.
  - de patiënt en naasten zich continu moet aanpassen aan een nieuwe situatie.
- Heb aandacht voor verlies van betekenisvolle activiteiten, overweeg of het mogelijk/zinvol is om samen op zoek te gaan naar nieuwe activiteiten die door de patiënt als zinvol en betekenisvol worden ervaren.
- Heb ook aandacht voor naasten waaronder thuiswonende kinderen van de patiënt. Ook wanneer de patiënt is overleden.
- Overweeg om de patiënt en naasten te verwijzen naar een maatschappelijk werker, geestelijke verzorger of psycholoog bij vraagstukken over zingeving of spiritualiteit.
- Overweeg als revalidatiearts om samen met de huisarts een huisbezoek af te leggen om kwetsbare en/of zingevingsgesprekken gezamenlijk te voeren.
- Indien het spreekvermogen van de patiënt niet is aangedaan: bespreek met de patiënt en ook hun naasten wat het verlies van functies en dimensies van het leven voor hen betekent.
- Indien het spreekvermogen van de patiënt is aangedaan:
  - Wees je bewust van het feit dat contact met de patiënt veel meer tijd vergt.
  - Overweeg om contact te zoeken met een logopedist over gesprekstechnieken en/of communicatiemiddelen.
  - Heb oog voor de doorwerking van het niet meer (goed)

kunnen spreken. Betekenisvolle gesprekken worden moeilijker of lukken niet meer. Onderzoek of de patiënt en/of naasten daar hulp bij willen hebben.

- Overweeg om vaker gesloten vragen te stellen. Bied eventueel vervolgvragen aan (zie praktische adviezen) Ga na of de patiënt het prettig vindt om op deze wijze te communiceren.
- Wees je bewust van het feit dat communicatie veel energie kan vragen van de patiënt.
- Wees alert bij patiënten die zich stilhouden. Mogelijk zijn de drempels voor communicatie te hoog.
- Wees alert op compensatiegedrag. Bijvoorbeeld patiënten die vóórtijdend gehoord willen worden. Mogelijk speelt er een gevoel van verlies van autonomie.
- Sluit een gesprek niet af voordat je (herhaaldelijk) de vraag hebt gesteld 'Is er misschien ook nog iets (heel) anders waar u het over wilt hebben?' en er geen nieuwe punten meer vanuit de patiënt komen.
- Vraag de patiënt om het gesprek voor te bereiden, bijvoorbeeld door punten die belangrijk zijn voor af op te schrijven of eventueel te e-mailen.
- Bied de mogelijkheid om ook gesprekken alleen met de patiënt te voeren (zonder aanwezigheid van naasten).

### **Seksuele gezondheid**

- Stel binnen het ALS- begeleidingsteam een aandachtfunctionaris aan, die seksuele gezondheid met de patiënt proactief adresseert.
  - Ook andere zorgverleners uit het team moeten met de patiënt kunnen meedenken en uitleg geven over de impact van klachten op de seksuele gezondheid van de patiënt.
  - De aandachtfunctionaris bespreekt seksuele gezondheid met de patiënt en de partner met regelmaat vanaf het moment van diagnose.
- De aandachtfunctionaris geeft voorlichting, inventariseert vragen/zorgen en brengt zo nodig samen met de patiënt en/of partner in kaart welke biopsychosociale factoren seksuele gezondheid negatief beïnvloeden.
- Indien begeleiding is gewenst, richt deze in aan de hand van de hulpvraag van de patiënt en/of partner en bespreek binnen het begeleidingsteam welke disciplines hieraan kunnen bijdragen.
- Waarborg proactieve en structurele aandacht voor seksuele gezondheid binnen het begeleidingsteam.
- Bied de patiënt en partner de mogelijkheid van een gesprek zonder de partner.
- Bespreek seksuele gezondheid ook met alleenstaande patiënten.
- Houd rekening bij het voorschrijven van medicatie in het kader van symptoombehandeling met de eventuele impact op de seksuele gezondheid van de patiënt.
- Het ALS-begeleidingsteam heeft contact met een seksuoloog NVVS waarnaar verwezen kan worden.
- Basiskennis over seksuele gezondheid en vaardigheid-m.b.t. gespreksvoering dient in elk team aanwezig te zijn door scholing.

- De aandachtfunctionaris dient zich extra te bekwamen in seksuele gezondheid aan de hand van regelmatige scholing en literatuur.
- Wees bij patiënten met FTD alert op grensoverschrijdend en ontremd seksueel gedrag voor patiënt zelf maar ook ter bescherming van partner en andere direct betrokkenen.
- Bied psycho-educatie aan door een neuropsycholoog of een specialistisch FTD-verpleegkundige aan de patiënt, partner en/of direct betrokkenen indien er sprake is van FTD en seksueel ontremd gedrag.