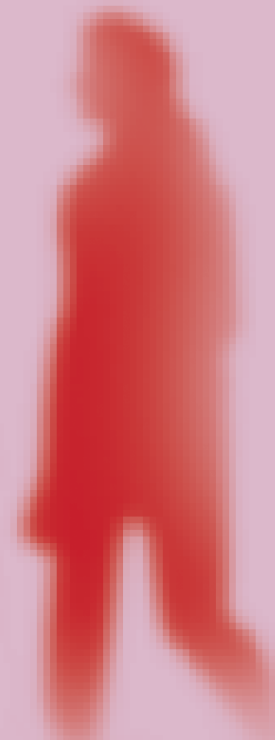


Voor de CIZ-indicatiesteller

Amyotrofische laterale sclerose

Afstemmen op een snel verlopende ziekte met een complexe zorgvraag



Meesturen met de aanvraag.



Aandachtspunten bij indicatie

Mensen met de ingrijpende ziekte ALS raken vroeg of laat aangewezen op verpleging en verzorging in de thuissituatie. In de praktijk blijkt dat de indicatie voor thuiszorg bij ALS vaak binnen de kortste keren achterhaald is. Oorzaak is meestal een onderschatting van het karakter en het tempo van het ziekteverloop en een overschatting van de draagkracht van de mantelzorg. De hier gegeven informatie over ALS is bedoeld als bijdrage aan een betere afstemming van de CIZ-indicatie op de zorg aan mensen met deze ziekte.

Kenmerken van het ziekteverloop bij ALS

Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een progressieve aandoening van het zenuwstelsel waardoor steeds meer spieren verzwakken en verlamd raken. Dat heeft onomkeerbare negatieve gevolgen voor het bewegen en ademen en vaak ook voor het praten en slikken. De ziekte treft vooral mensen tussen de veertig en zestig jaar. Door het snelle verloop en de sterk invaliderende gevolgen die binnen een paar jaar optreden, raken mensen met ALS in korte tijd van steeds intensievere zorg afhankelijk. De informatie over ALS geldt in grote lijnen ook voor de snel verlopende vorm van progressieve spinale musculaire atrofie (PSMA). De ziekteverschijnselen die bij deze snelle variant van PSMA optreden lijken op die van ALS.

Een confronterende diagnose

ALS is een ziekte die weinig voorkomt en waarvan de oorzaak niet bekend is. De behandeling bestaat vooral uit het bestrijden van de symptomen.

Mensen die de diagnose ALS krijgen, staan vaak middenin 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.

Een snel en ingrijpend ziekteverloop

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 heeft dit het overlijden tot gevolg. Zo'n twintig procent van de mensen met ALS leeft langer dan vijf jaar na de eerste ziekteverschijnselen.

De volgorde waarin de spieren bij ALS aangedaan raken, kan verschillen. De spinale vorm begint in het ruggenmerg en leidt tot krachtverlies in armen, benen en romp. Hierdoor ontstaan mobiliteitsproblemen, die vaak beginnen met struikelen, en treden vaardigheidsproblemen op. Uiteindelijk worden mensen rolstoelafhankelijk en verliezen ze de hand- en armfunctie. Na verloop van tijd treden ook kauw-, slik- en spreekproblemen op. De spinale vorm komt bij zo'n vijftien procent van de mensen met ALS voor.

De bulbaire vorm begint in de hersenstam en veroorzaakt kauw-, slik- en spreekproblemen die vooral het spreken en het eten en drinken ernstig bemoeilijken. Na verloop van tijd treden de ziekteverschijnselen ook in de armen, benen en romp op. De bulbaire vorm treft zo'n vijfendertig procent van de mensen met ALS.

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

Complexe ziekteverschijnselen

ALS begint met spierklachten in de armen en benen of in 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, dingen te pakken of te eten. Daardoor wordt de patiënt voor alle activiteiten in het dagelijks leven afhankelijk van de hulp van anderen. Eén van de gespecialiseerde multidisciplinaire ALS-revalidatieteams in het land kan begeleiding bieden in het leren omgaan met de gevolgen van de ziekte. Op den duur verzwakken bij ALS de ademhalingsspieren en kunnen kortademigheid en benauwdheid ontstaan. Door koolzuurstapeling als gevolg van de ademhalingsproblemen kunnen zich ook slaapproblemen, vermoeidheid, hoofdpijn en sufheid voordoen. In overleg met de patiënt wordt deze bij beginnende zwakte van de ademhalingsspieren verwezen naar een Centrum voor Thuisbeademing om de mogelijkheden voor ademhalingsondersteuning te bekijken. Ademhalingsondersteuning is mogelijk via een mondneuskap en in een beperkt aantal gevallen wordt besloten tot ondersteuning via een tracheostoma. Uit recent wetenschappelijk onderzoek blijkt dat neuskapbeademing bij ALS de kwaliteit van leven verbetert en de levensduur iets verlengt.

Bij de bulbaire vorm van ALS wordt het spreken snel moeilijker en moeten al gauw hulpmiddelen voor de communicatie worden gebruikt. Door de zwakte van de spieren in mond- en keelgebied is er een groot risico op gewichtsverlies en verslikken. Door het 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.

Zware belasting van de mantelzorg

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 mantelzorg 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.

De persoon met ALS en de mantelzorg staan vaak voor een groot dilemma omdat het inschakelen van professionele zorgverleners weliswaar hun taken verlicht, maar ook ten koste gaat van de kostbare privacy en intimiteit. Om die reden vinden zij het vaak moeilijk om de zorg uit handen te geven en zijn ze veelal geneigd het aanvragen van zorg zo lang mogelijk uit te stellen.

Gevolgen voor de indicatiestelling

Het geschetste ziekteverloop, de complexiteit van de ziekteverschijnselen en de belasting van de mantelzorg bij ALS maken dat bij de indicatiestelling rekening zou moeten worden gehouden met de volgende punten:

- Het snel progressieve karakter van ALS vraagt om een indicatie die niet gebaseerd is op een momentopname, maar die anticipeert op het ziekteverloop en de zorg die binnen afzienbare tijd nodig is. Met een ruime indicatiestelling wat betreft omvang en duur kan voorkomen worden dat de indicatie voortdurend achter de feiten aan loopt en herzien moet worden.
- De moeite die de persoon met ALS heeft met bewegen en praten en de noodzaak om veel hulpmiddelen en specifieke (communicatie)apparatuur te gebruiken, maken dat de meeste verzorgende en verplegende handelingen extra tijd vragen. Het is belangrijk bij de indicatiestelling rekening te houden met de extra tijd die voor de uitvoering nodig is, om te voorkomen dat de kwaliteit van de zorg of de mantelzorg er onder gaat lijden.
- Door de hulp die nodig is bij het veranderen van de houding en de positionering van lichaamsdelen in bed, de toiletgang, de ondersteuning van hoesten en het verwijderen van slijm bij ademhalingszwakte, en de aandacht die nachtbeademing vraagt, moet de zorg bij ALS regelmatig al voor de terminale fase 's nachts worden gegeven. De ervaring leert dat de mantelzorg deze taak meestal niet zo lang volhoudt. Probleem is dat in volledige overname van de nachtzorg niet langer dan drie maanden en alleen in de

terminale fase kan worden voorzien. De oplossing moet daarom vooral gezocht worden in vormen van respijtzorg.

- Bij de inschatting van de hoeveelheid gebruikelijke zorg is het belangrijk rekening te houden met de grote psychische belasting die ALS betekent 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 dient te 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.
- De inschatting van de bijdrage die de mantelzorg kan leveren vraagt bij ALS bijzondere aandacht. Enerzijds willen mensen met ALS en 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 taken op zich te nemen dan voor de eigen gezondheid verantwoord is.

Meer informatie over ALS

Vereniging Spierziekten Nederland: www.vsn.nl.

ALS-Centrum Nederland: www.als-centrum.nl.

Colofon

Uitgave:	VSN
Auteur:	drs. Jolanda Keesom
Illustraties:	Leo de Veld
Vormgeving:	www.douglasdesign.nl
Redactie:	drs. Erik van Uden (VSN) Vimla Jaggoe (VSN)
Eindredactie:	drs. Marleen van der Wurff (VSN)
Projectleiding:	drs. Femke de Wit (VSN)
Adviezen:	dr. Jan Veldink (neuroloog ALS-Centrum Nederland), drs. Nienke de Goeijen (nurse practitioner ALS-Centrum Nederland), Anja van Kuijk (wijkverpleegkundige Buurtzorg Nederland), drs. Els Eijssens (onderzoeker)

Deze uitgave is een gezamenlijk initiatief van Vereniging Spierziekten Nederland (VSN), ALS-Centrum Nederland en Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland (V&VN).

Dit informatieblad is tot stand gekomen in overleg met het Centrum Indicatiestelling Zorg (CIZ)

De VSN is een patiëntenvereniging en beschikt samen met het ALS-Centrum Nederland, een interuniversitair samenwerkingsverband van specialisten op het gebied van ALS, over specifieke kennis van en ervaring met de gevolgen van ALS.

De V&VN ziet als beroepsvereniging het belang van een goede organisatie van de thuiszorg en van het goed geïnformeerd zijn van individuele verpleegkundigen en verzorgenden.

Dit informatiepakket bestaat uit:

- Handleiding indicatieaanvraag
- Informatie voor de CIZ-indicatiesteller
- Informatie voor het thuiszorgmanagement
- Informatie voor verpleegkundigen en verzorgenden
- Contactlijst hulpverleners

De teksten zijn ook te downloaden via www.vsn2.nl/thuiszorg.

Vereniging Spierziekten Nederland

Lt. Gen. van Heutszlaan 6
3743 JN Baarn

Telefoon: 035 548 04 80

Fax: 035 548 04 99

E-mail: vsn@vsn.nl

www.vsn.nl

www.spierziekten.nl

Spierziekten Informatielijn: 0900 548 04 80

(maandag t/m vrijdag van 9.00 tot 12.30 uur, € 0,15 p/m)

Uitgavenummer: Do23-B

Baarn, 2009