

## **Protocol**

voor de revalidatiegeneeskundige behandeling van mensen met Amyotrofische Lateraal Sclerose

### **Met bijdragen en adviezen van:**

Drs. J.P. van den Berg  
Drs. P. van Gorcom  
Mw. dr. I.J.M. de Groot  
Mw. drs. J.M.P.I. van Haelst  
Mw. dr. A.M.C. Horemans  
Mw. drs. D. Joha

### **Inhoudsopgave**

Inleiding

Fasen in het zorgproces

Revalidatiedoelstellingen per fase

- revalidatie-fase a.: de patiënt is zelfstandig
- revalidatie-fase b.: de patiënt is zelfstandig met hulpmiddelen en voorzieningen
- revalidatie-fase c.: de patiënt is afhankelijk

Punten van aanbeveling

*Bijlage 1*

Auteurs

*Bijlage 2*

Algemene documentatie

A.L.S.

Het protocol is ontwikkeld door revalidatieartsen gespecialiseerd in de zorg aan mensen met A.L.S. en kwam tot stand dankzij bijdragen van Rhône Poulenc Rorer en de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN). Het wordt uitgegeven door de VSN.

## **Inleiding**

Voor u ligt het protocol voor de revalidatiegeneeskundige behandeling van mensen met Amyotrofische Lateraal Sclerose (A.L.S.). Het doel van dit protocol is om binnen Nederland te komen tot afstemming van en overeenstemming in de zorg voor mensen met A.L.S.. Het protocol is ontwikkeld door revalidatieartsen, in overleg met zo'n honderd zorgverleners afkomstig uit verschillende disciplines. Het protocol is primair geschreven voor de revalidatiearts en zijn team. Het is ook van belang voor huisartsen, neurologen en andere hulpverleners die met A.L.S. te maken hebben.

Het protocol is tot stand gekomen via de Delphi-methode: een repeterend overleg (mondeling en schriftelijk), waarin gestreefd wordt naar consensus c.q. een werkzame overeenstemming. Hiertoe zijn twee landelijke bijeenkomsten gehouden en een schriftelijke ronde.

Telkens zijn de concepten geschreven door een panel van revalidatieartsen, deskundig op het gebied van A.L.S. (de auteurs). Deze concepten werden voorgelegd aan vertegenwoordigers van revalidatieteams van revalidatieadviescentra voor spierziekten van de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN), allen met ervaring op het gebied van A.L.S. (revalidatieartsen, fysio- en ergotherapeuten, A.L.S.-verpleegkundigen, psychosociaal werkenden, logopedisten en diëtisten). Tevens werden de concepten voorgelegd aan neurologen met deskundigheid op het gebied van A.L.S. en beleidsmedewerkers van de VSN. Tot slot is de diagnosegroep A.L.S. van de VSN geraadpleegd.

Dit protocol moet gezien worden als een raamwerk waarin per actiepoint nadere invulling moet worden gegeven. Regelmatig zal bezien moeten worden of het protocol bijstelling behoeft.

## **Fasen in het zorgproces**

Het hieronder beschreven zorgproces omvat de totale zorg voor mensen met A.L.S.. In dit protocol zal verder alleen worden ingegaan op de fasen die voor de revalidatie van belang zijn.

### **1. Diagnostische fase**

Coördinator: neuroloog

Verwijzen van alle mensen met A.L.S. naar:

- revalidatie (met A.L.S. specialisatie)
- VSN

Verstrekken van informatie ten aanzien van: ziektebeeld, beloop en progressie.

#### *Belangrijk*

De verwijzing naar de revalidatie vindt zo snel mogelijk plaats bij vermoedelijke A.L.S. of diagnose A.L.S..

### **2. Revalidatie fase**

Coördinator: revalidatiearts

#### *Revalidatiefasen*

De revalidatiefase wordt ingedeeld in drie fasen, elk gekenmerkt door specifieke behandel doelstellingen. De drie fasen zijn:

- a. de fase waarin de patiënt zelfstandig is;
- b. de fase waarin de patiënt zelfstandig is met hulpmiddelen en voorzieningen;
- c. de fase waarin de patiënt afhankelijk is.

#### *Belangrijk*

De betrokkenheid van de revalidatie loopt door na het overlijden van de patiënt. Nazorg aan betrokkenen kan op hun verzoek worden gegeven.

### **3. Terminale fase**

Coördinator: huisarts

Er kan een terminale fase onderscheiden worden. Dit is de fase waarin deskundigen verwachten dat de patiënt binnen enkele maanden zal overlijden. Prognostische tekenen zijn hypoventilatie en snelle progressie van de bulbair symptomen. Het onderkennen van deze fase is van belang om de afstemming en overdracht van de zorg naar de eerste lijn optimaal te laten verlopen.

#### **Opmerking**

Per fase kan er een andere coördinator van zorg optreden; bij voorkeur in de diagnostische fase de neuroloog, in de revalidatiefase de revalidatiearts en in de terminale fase de huisarts. De coördinator is bij voorkeur een medicus. Dit vanwege alle contacten met andere specialisten en zorgverzekeraars.

## Revalidatiedoelstellingen per fase

### Algemeen

De samenstelling van het multidisciplinaire revalidatieteam bestaat op zijn minst uit: revalidatiearts, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werkende en psycholoog. Als vaste consulent is er de diëtist(e).

### Fase 2a.: De patiënt is zelfstandig

Kerndoel : Het aanbieden van de revalidatiemogelijkheden aan de patiënt.

Van groot belang is hierbij rekening te houden met het coping proces en de autonomie van de patiënt.

#### *Acties:*

- starten en opbouwen patiënt-behandelaarsrelatie;
- informatieverstrekking over ziektebeeld, indien patiënt dit wil;
- informatieverstrekking over mogelijkheden van de revalidatie;
- afspreken individuele behandeldoelen;
- vaststellen van en eventueel contact leggen met personen en instanties (ziektelkostenverzekeraars en gemeente) die van belang zijn bij het aanvragen van aanpassingen en hulpmiddelen (evt. spoedprocedure);
- contact met neuroloog en met huisarts bewerkstelligen;
- nagaan of de patiënt op de hoogte is van het bestaan van de VSN voor lotgenotencontact en informatie.
- de patiënt voorbereiden op fase b door middel van bespreking: anticipatie op symptomatische zorg, hulpmiddelen/voorzieningen en ingrepen;

#### *Opmerkingen:*

- mensen met A.L.S. worden in principe in revalidatie dagbehandeling gezien;
- in eerste instantie heeft alleen de revalidatiearts contact met de patiënt. Afhankelijk van de individuele zorgvraag wordt gestart met de multidisciplinaire behandeling (zorg op maat);
- indicaties om direct te beginnen met de revalidatiebehandeling zijn: snelle progressie, ademhalingsproblemen, snelle daling vitale capaciteit, bulbair vorm van A.L.S. en een zwak sociaal systeem;
- bij contacten met de revalidatiearts is het aan te raden dat de patiënt met zijn partner of andere begeleider komt;
- de revalidatie aan mensen met A.L.S. wordt bij voorkeur uitgevoerd door een revalidatieteam met specifieke deskundigheid en ervaring.

## **Fase 2b.: De patiënt is zelfstandig met hulpmiddelen en voorzieningen**

Kerndoel: Adviseren, aanvragen en begeleiden van hulpmiddelen en bespreken van behandelmogelijkheden bij voortschrijdende progressie.

### *Acties:*

- leggen van contacten naar eerste lijn;
- afstemmen wie de coördinator wordt in de eerste lijn;
- ondersteunen van aanvragen voor hulpmiddelen en voorzieningen; ondersteunen van verstrekkingen hiervan;
- de patiënt leren omgaan met hulpmiddelen en voorzieningen en de patiënt ondersteunen bij acceptatie hiervan;
- bespreken van PEG, beademing, euthanasie;
- bespreken van (terminale) behandelplan;
- longfunctie onderzoek en eventuele verwijzing naar Centrum voor Thuisbeademing voor voorlichting;
- afstemming met en terugkoppeling naar specialisten en naar de eerste lijn;
- de patiënt voorbereiden op afhankelijkheid (fase c).

### *Opmerkingen:*

- de patiënt moet de mogelijkheid worden geboden om over euthanasie te praten. Dit kan via bespreken van beslissingen rondom het levenseinde dan wel via het thema kwaliteit van leven. Indien de behandelaar het onderwerp zelf niet wil bespreken moet hij doorverwijzen naar personen of instanties waar euthanasie wel besproken kan worden. Afgesproken moet worden wie het onderwerp euthanasie bespreekt: huisarts, revalidatiearts, neuroloog of maatschappelijk werker;
- bij snelle progressie of bij het slechter gaan spreken moet de patiënt de mogelijkheid krijgen om eerder over euthanasie te praten;
- de revalidatiearts en/of de neuroloog bespreekt de mogelijkheid van ondersteunende beademing met de patiënt. Afstemming tussen beide hulpverleners hierover is noodzakelijk. Indien de patiënt dit wil kan hij worden doorverwezen naar het Centrum voor Thuisbeademing;
- de revalidatiearts zorgt voor afstemming met de gastroenteroloog (en andere hulpverleners) rondom het plaatsen van de PEG;
- voor het goed verrichten van longfunctieonderzoek is het hebben van ervaring hierin noodzakelijk, met name bij bulbair A.L.S.;
- bij een beperkte belastbaarheid van de mantelzorg wordt de mogelijkheid voor dagbehandeling of opname in een verpleeghuis aangegeven;
- mogelijkheden tot lotgenotencontact, ook voor de partner, moeten aangegeven worden (dit geldt ook voor andere fasen).

## **Fase 2c.: De patiënt is afhankelijk**

Kerndoel: Ondersteunen en optimaliseren van de thuissituatie, mantelzorg en eerstelijnszorg.

### *Acties:*

- regelen (indien nog niet gerealiseerd) van de coördinator in de eerste lijn, bij voorkeur de huisarts;
- afstemmen van de zorg met de specialisten en met de eerste lijn;
- vaststellen van de draagkracht van de mantelzorg en geven van adviezen aan de mantelzorg voor ondersteunende mogelijkheden;
- hebben van contact met de familie ter ondersteuning;
- huisbezoeken voor evaluatie van de thuissituatie, voorzieningen en de algemene

- lichamelijke status;
- herhalen van de voorlichting over beademing, euthanasie en wilsbeschikking;
- regelen van nazorg.

*Opmerkingen:*

- huisbezoeken worden afgelegd wanneer het voor de patiënt te zwaar is om naar de revalidatiearts of het revalidatieteam te komen;
- huisbezoeken kunnen worden afgelegd door alle leden van het revalidatieteam, afzonderlijk of in combinaties;
- het revalidatieteam is betrokken bij nazorg na het overlijden van de patiënt. De nazorg houdt minimaal in een persoonlijk contact van één van de leden van het revalidatieteam met de nabestaanden;
- Fase 2c en fase 3: de terminale fase, overlappen elkaar.

## **PUNTEN VAN AANBEVELING**

- Afhankelijk van de ideale situatie zal tot nadere invulling van het protocol gekomen moeten worden;
- ontwikkelen van protocollen per betrokken discipline;
- het ontwikkelen van een protocol voor longfunctie onderzoek;
- een revalidatieteam betrokken bij de zorg voor met mensen met A.L.S. moet voor het opbouwen en behouden van deskundigheid en ervaring minimaal 5-10 patiënten per jaar begeleiden.

## Bijlage 1

### **Auteurs**

Drs. J.P. van den Berg, revalidatiearts  
Ziekenhuis Eemland  
Locatie St. Elisabeth  
Ring van Randenbroek 110  
3816 CP AMERSFOORT

Mw.dr. I.J.M. de Groot, revalidatiearts  
Revalidatiecentrum De Trappenberg  
Crailoseweg 116  
1272 EX HUIZEN

Drs. P. van Gorcom, revalidatiearts  
Regionaal Revalidatiecentrum Blixembosch  
Toledolaan 2  
5629 CC EINDHOVEN

Mw.drs. J.M.P.I. van Haelst, revalidatiearts  
Revalidatiecentrum De Trappenberg  
Crailoseweg 116  
1272 EX HUIZEN

Mw.dr. A.M.C. Horemans, beleidsmedewerker  
Vereniging Spierziekten Nederland  
Lt. Gen. van Heutszlaan 6  
3743 JN BAARN

Mw.dr. D. Joha, adviseur  
Logos Onderzoek- en adviesbureau  
Geerdinkhof 534  
1103 RJ AMSTERDAM

## Bijlage 2

### Algemene documentatie

#### *Literatuur*

- De behandeling en begeleiding van patiënten met Amyotrofische Laterale Sclerose. Jennekens, F.G.I., Jong J.M.B.V., 1997. Uitgeverij Bunge, ISBN 90-6348-130-6.
- Amyotrophic Lateral Sclerosis, Clinical and methological studies, proefschrift. Louwerse E.S., 1996. Amsterdam.
- Neuromusculaire ziekten. Visser, de M., Vermeulen, M. en Wokke J.H.J., 1999, Elsevier/Bunge.

#### *Protocollen*

- Samenwerkingsmodel A.L.S. Multidisciplinaire samenwerking in de zorgverlening aan patiënten met Amyotrofische Lateraal Sclerose (A.L.S.). Synchron & VSN, 1997.
- Ergotherapeutische zorg aan cliënten met A.L.S., (in druk). Nederlandse Vereniging voor Ergotherapie, Utrecht.
- Richtlijn voor de revalidatiegeneeskundige behandeling van mensen met hereditaire motorische en sensorische neuropathie (HMSN), 1998. Vereniging Spierziekten Nederland, Baarn (R002).
- Dystrofinopathieën, protocol voor Duchenne- en Becker spierdystrofie. Een richtlijn voor alle medische disciplines die betrokken zijn bij de zorg voor mensen met dystrofinopathieën, 1996. Stichting Onderzoek Neuromusculaire Ziekten, Baarn (P031).

#### *Uitgaven van de Vereniging Spierziekten Nederland*

- Myonet nieuwsbrief neuromusculaire ziekten. Myonet is bestemd voor professionele hulpverleners die in hun dagelijkse praktijk te maken hebben met de behandeling van mensen met een spierziekte. Enkele verschenen thema's:
  - Amyotrofische lateraal sclerose, 1997 (Myo 006).
  - Checklist voor artsen/hulpverleners, speciale uitgave van Myonet, 1995 (P015).
- Informatiepakketten over diverse ziektebeelden voor medici en paramedici.
- Brochure A.L.S., voor mensen met A.L.S. en hun directe omgeving, 1998 (D015).
- Folder A.L.S., voor mensen met A.L.S. en hun directe omgeving, 1997 (K001).
- Leven met A.L.S.. Medische, psychische en sociale gevolgen, 1992. Aldus Uitgevers, ISBN 90-70545-24-1.
- Handboek spierziekten. Naslagwerk voor mensen die betrokken zijn bij een spierziekte en hun hulpverleners, 1995. (P019)
- Wegwijzer. Adressen van verwijsmogelijkheden op medisch gebied, bijgewerkte uitgave (P002).
- De Vereniging Spierziekten Nederland. Algemene informatie, 1995 (P021).
- Voorlichting, steun en advies. Informatiefolder voor aspirant leden (P022).

Voor informatie over de bestelwijze van de uitgaven van de VSN kunt u contact opnemen met de Spierziekten Infolijn: tel. 0900 5480480. Tevens is een uitgebreide publicatielijst beschikbaar.

## Vereniging Spierziekten Nederland

De Vereniging Spierziekten Nederland komt op voor de belangen van haar leden: mensen met een spierziekte en hun directe verwanten. De Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) geeft voorlichting, adviseert en ondersteunt leden op velerlei wijzen.

De VSN zet zich in voor verbetering van de zorg voor mensen met een spierziekte. Dit doet ze samen met diegenen die de zorg bieden. De VSN heeft een nauwe relatie opgebouwd met hulpverleners binnen de universitaire neurologische centra, de revalidatiecentra, de centra voor thuisbeademing en vele andere instellingen. Ook is er een intensieve werkrelatie met veel onderzoekers, werkzaam op het gebied van de neuromusculaire aandoeningen.

Lt. Gen van Heutszlaan 6, 3743 JN Baarn  
Tel. (035)5480480 Fax (035)5480499  
Spierziekteninformatielijn: (0900)5480480  
VSN op Internet: <http://www.vsn.nl>  
E-mail: [vsn@vsn.nl](mailto:vsn@vsn.nl)

---

December 1999 • Uitgave nr. R003