

Casus-Palliatieve zorg bij ALS

t.b.v. papieren casus neurologie cluster BWA jaar 3 Maastricht

Datum: Juli 2018

Auteurs: Franca Warmenhoven, Judith Westen, Marieke van den Beuken, Tom van de Voort



Introductie

Deze casus is ontwikkeld voor gebruik later in de bachelor. Basiskennis over ALS en onderliggende neurologische processen wordt bekend verondersteld en verder uitgediept in de nabespreking Vraag 1-3. Het tweede deel van de nabespreking richt zich op aspecten van palliatieve zorg: de vier dimensies van zorg, spreken over het levenseinde en ondersteuning van naasten.

Casus

Een 54-jarige meneer is sinds tweejaar bekend met de diagnose amyotrofische laterale sclerose (ALS). Tweejaar geleden presenteerde deze zeer sportieve man (duursporter), werkzaam als zelfstandig ondernemer (loodgietersbedrijf) zich met subtiele klachten van 'onhandigheid', waarbij hij tijdens zijn werk met name de fijnere handelingen moeilijker kon uitvoeren. Later kreeg hij ook een verminderde kracht in zijn handen, wat hem uiteindelijk volledig verhinderde zijn werk uit te voeren. Na een onzekere periode van diagnostiek is de diagnose ALS gesteld en in de afgelopen twee jaar zijn de klachten van krachtsverlies, eerst in de armen en het laatste jaar ook in de benen, toegenomen. Op dit moment is hij grotendeels rolstoelafhankelijk. Hij woont samen met zijn echtgenote en 17 jarige dochter in een eengezinswoning. Na de diagnose heeft hij niet meer gewerkt en het viel hem zwaar zijn eigen zaak te beëindigen en volledige dagen thuis te zijn. Samen met zijn echtgenote en een dochter komt hij op een controleafspraak. Hij geeft aan dat hij veel klachten heeft van vermoeidheid. Hij denkt dat dit komt omdat hij 's nachts vaker wakker wordt van spierkrampen. Ook maakt hij zich zorgen omdat hij gemerkt heeft dat hij regelmatig minder goed verstaanbaar is. Hij vreest voor een verslechtering van zijn ziekte en heeft moeite met het afhankelijk zijn van zijn echtgenote, bijvoorbeeld bij het aankleden, eten en zijn mobiliteit. Hij zegt dat de recent geplaatste traplift en andere hulpmiddelen waar de ergotherapeut voor heeft gezorgd wel ondersteunend zijn, maar voelt zich terneergeslagen omdat zijn afhankelijkheid toeneemt. Hij is bang zijn vrouw en dochter te veel te belasten en piekert over de toekomst.

Leervragen

1. Wat weet jij over ALS?

- Wat is ALS?
- Hoe vaak komt het voor?
- Wat zijn de symptomen?
- Wat is de prognose?

2. Wat verwacht jij bij deze patiënt te vinden bij het uitvoeren van een neurologisch onderzoek?

3. Welke oorzaken kunnen er ten grondslag liggen aan de huidige symptomen (spierkrampen, vermoeidheid en slechtere verstaanbaarheid) waarmee de patiënt zich presenteert? Welke behandelmogelijkheden zijn er?

4. Welke fysieke symptomen of problemen zou je in de toekomst bij deze patiënt kunnen verwachten en hoe kun je hierop eventueel anticiperen?

5. Welke symptomen op psychisch, sociaal of existentieel/zingeingsvlak kun je verwachten in de (nabije) toekomst?

6. Wanneer zou jij het gesprek aangaan over beslissingen rond het levenseinde? Welke aspecten zou jij bespreken?

7. Hoe zou jij de naasten van deze patiënt willen (laten) ondersteunen in deze situatie?

Tutorinstructie:

1. Wat weet jij over ALS?

ALS is een progressief verlopende neurologische aandoening met degeneratie van de motorische voorhoorn cel in het ruggenmerg, het verlengde merg en de cellen in de piramidebaan in de motorische schors. De oorzaak is vooralsnog onbekend. ALS presenteert zich als een zuiver motorisch ziektebeeld zonder sensible stoornissen. ALS wordt het meeste gediagnosticeerd tussen het 50e en 60e levensjaar. In Europa is de incidentie van (nieuwe gevallen van) ALS in de leeftijdscategorie 45-75 jaar ongeveer 5 per 100.000 per jaar. Nederland telt ongeveer 1500 ALS patiënten. Jaarlijks overlijden er ongeveer 500 mensen aan ALS en worden er ongeveer 500 mensen met ALS gediagnosticeerd. Sommige vormen van ALS zijn genetisch. De mediane overleving van ALS op het moment van de diagnose is 3 jaar. Na vijf jaar is nog 20% van de patiënten in leven.

De eerste symptomen van ALS kunnen sterk wisselen. Er wordt onderscheid gemaakt tussen 'limb-onset'-ALS (70%) en bulbaire ALS (25%) met onder andere slik- en spraakproblematiek. Een kleinere groep patiënten presenteert zich primair met ademhalingsproblemen. Regelmatig wordt bij de 'limb-onset'-ALS als eerste zwakte en atrofie van de handspieren gezien, meestal asymmetrisch en eerst aan de dominante zijde. Fijne motorische handelingen zijn vaak niet meer mogelijk. Verminderde spierkracht in de benen treedt meestal in een iets later stadium op. Spierzwakte en atrofie kunnen lokaal of diffuus voorkomen. Pijnlijke (nachtelijke) spierkrampen en fasciculaties komen regelmatig voor. Bij een derde van de patiënten beginnen de symptomen in de bulbaire spieren met spraak- en slikstoornissen en minder spierkracht in de kauwspieren. Het beloop van de primair bulbaire vorm is sneller dan de spinale vorm.

In een latere fase van de ziekte worden soms pseudobulbair klachten zoals dwanglachen, dwanghuilen of overmatig geeuwengezien. Verder kunnen klachten als speekselvloed, pijn (door doorliggen), obstipatie, gewichtsverlies (door intakeproblemen door slikstoornissen maar ook door spieratrofie) en onvoldoende ophoesten optreden. Uiteindelijk zal bij ALS door zwakte van de ademhalingspijpen kortademigheid en een respiratoire insufficiëntie ontstaan.

Gewichtsverlies bij ALS is een ongunstige prognostische factor.

Voor het stellen van de diagnose zijn het verhaal van het ontstaan en het verloop van de symptomen en de bevindingen bij neurologisch onderzoek het belangrijkste. Er zijn verschillende criteria die gebruikt kunnen worden voor het stellen van de diagnose (El Escorial Criteria of Awaji criteria). De uiteindelijke diagnose wordt ondersteund door een elektromyografie en na het uitsluiten van andere ziektebeelden. Er zijn veel op ALS lijkende ziektebeelden (waarvan sommige behandelbaar, zoals cervicale kanaalstenose). Het is belangrijk om naar deze oorzaken op zoek te gaan en ze uit te sluiten alvorens de diagnose ALS te stellen.

2. Welke specifieke bevindingen verwacht jij bij deze patiënt bij het uitvoeren van een neurologisch onderzoek?

ALS is een “motor neuron disease”, d.w.z. het upper motor neuron en het lower motor neuron zijn betrokken. Belangrijk is dat er dan zowel perifere (zwakte, atrofie, fasciculaties) als centrale (spasticiteit, hyperreflexie) neurologische kenmerken zijn. Dit is erg belangrijk om de diagnose te stellen. • Atrofie van aangedane spieren

- Spierzwakte
- Zichtbare fasciculaties
- Levendige reflexen
- Pathologische voetzoolreflex (Babinski)
- Spasticiteit
- Dysarthrie
- Cognitieve stoornissen (30% van de ALS patiënten heeft cognitieve stoornissen, 5% van de ALS patiënten heeft FTD (fronto-temporale dementie))

3. Hoe kun je de huidige symptomen (spierkrampen, vermoeidheid, verminderde concentratie en slechtere verstaanbaarheid) waarmee de patiënt zich presenteert adresseren?

Spierkrampen: Spierkrampen zijn een bekend symptoom bij ALS. Regelmatig zijn deze spierkrampen pijnlijk en treden zij 's nachts op, hetgeen de nachtrust sterk negatief kan beïnvloeden. Bij onvoldoende resultaat kan hydrokinine (Inhibin) 200 mg voor de nacht geprobeerd worden. Ook kan Baclofen overwogen worden. Hierbij moet rekening gehouden worden met het risico op respiratoire insufficiëntie als er al een bedreigde ademfunctie is. Een recente Cochrane review (Symptomatic treatments for ALS/MND, 2017) stelt dat er onvoldoende evidence is voor elke behandeling van spierkrampen bij ALS patiënten. Spierkrampen en fasciculaties verdwijnen bij het voortschrijden van de ziekte.

Vermoeidheid: De vermoeidheid kan verschillende oorzaken hebben. Naast het wakker worden door spierkrampen kan respiratoire insufficiëntie bijdragen aan een verminderde slaapkwaliteit en 's nachts wakker worden. Ook psychische klachten zoals piekeren, rusteloosheid, angstklachten en depressieve

klachten kunnen ten grondslag liggen aan de vermoeidheid. Soms zijn slaapproblemen en de daaraan gekoppelde vermoeidheid overdag het gevolg van de beperkte mobiliteit. Het onvermogen om zelfstandig in bed om te draaien heeft tot gevolg dat de mantelzorger vaak ook 's nachts beschikbaar moet zijn of dat er nachtzorg aanwezig moet zijn. Een andere oorzaak van de vermoeidheid kan zijn een beginnende respiratoire insufficiëntie die 's nachts (in liggende houding) optreedt en de slaap verstoort. Dit kan leiden tot vermoeidheid overdag en concentratiestoornissen. De vermoeidheid zelf is moeilijk te behandelen. Er moet gekeken worden naar de meest waarschijnlijke oorzaak/oorzaken van de vermoeidheid om deze zo goed mogelijk te behandelen. Een fysiotherapeutische behandeling kan een rol spelen bij het op lengte brengen en houden van de spieren en kan een positief effect hebben op vermoeidheid en spierzwakte. Bij patiënt met kanker in de palliatieve fase wordt soms dexamethason in lage dosering voorgeschreven voor een kortdurend effect op de vermoeidheid. Bij patiënten met ALS is het effect van dexamethason op vermoeidheid onbekend. Soms wordt methyfenidaat gegeven om de vermoeidheid te behandelen.

Spraakproblemen: Spraakproblemen kunnen wijzen op progressie van de ziekte met de betrokkenheid van de bulbair spieren. Ook kunnen spraakproblemen veroorzaakt worden door speekselvloed (kan behandeld worden met scopolamine, amitriptyline of botuline-injecties). Als de spraak uiteindelijk niet meer verstaanbaar is, kan men gebruik maken van niet-verbale communicatiemethoden of communicatieapparatuur. Ook de logopediste kan hierbij een belangrijke rol spelen. Een aandachtspunt is dat het afnemen van de spraakfunctie psychologisch een grote impact kan hebben op de patiënt en zijn omgeving. Bij spraakproblemen zal altijd ook aandacht moeten zijn voor slikstoornissen met risico op gewichtsverlies (ondervoeding) en/of verslikking

4. Welke fysieke symptomen of problemen zou je in de toekomst bij deze patiënt kunnen verwachten en hoe kun je hierop eventueel anticiperen?

In een later stadium wordt verwacht dat de slikklachten zullen toenemen waardoor de kans op aspiratie (en pneumonie) ontstaat en daarnaast onvoldoende intake voor een goede voedingstoestand. Dieetadviezen kunnen soms helpen bij slikklachten. Bij onvoldoende resultaat op de slikklachten of progressief gewichtsverlies kan sondevoeding en de plaatsing van een PEG katheter overwogen worden. Er wordt daarnaast verwacht dat bij het afnemen van de functie van de ademhalingspijpen er respiratoire insufficiëntie kan optreden. Bij respiratoire insufficiëntie kan overwogen worden om niet-invasieve beademing of in een later stadium invasieve beademing via een tracheostoma te starten. Klachten van dyspnoe in een laat stadium van ALS kunnen ook symptomatisch behandeld worden door middel van morfine, waarbij de respiratoire insufficiëntie en het uiteindelijk overlijden van de patiënt geaccepteerd wordt.

5. Welke symptomen op psychisch, sociaal of existentieel/zingevingsvlak kun je verwachten in de (nabije) toekomst?

In de begeleiding van de patiënt en zijn naasten is het van belang om regelmatig (samen met patiënt en naasten) stil te staan bij de beleving van de patiënt. Klachten als somberheid, angst, sociale problemen of existentiële vragen kunnen een grote invloed hebben op de kwaliteit van leven. Symptomen bij ALS kunnen ook meerdere oorzaken hebben en regelmatig is er een samenhang tussen symptomen van somatische, psychische, sociale of spirituele aard. Het is daarom van belang om in deze context een multi-dimensionele inventarisatie van de door de patiënt benoemde klachten en symptomen te doen om een goed beeld te vormen van de symptomen, hun eventuele samenhang en het te volgen beleid. Hierbij

moet het perspectief van de mantelzorger expliciet betrokken worden. In deze casus geeft de patiënt aan dat hij moeite heeft met de afhankelijkheid van zijn echtgenote. Een gesprek over eventuele overbelasting van de echtgenote en de beleving van de afhankelijkheid lijkt hier op zijn plaats te zijn. Ook een exploratie van de beleving van zingeving ('Waar haalt u kracht/moed uit in deze situatie?') en een eventuele behoefte aan geestelijke ondersteuning is belangrijk. Een ander aspect waarvoor aandacht nodig is, is de financiële situatie. De patiënt had een eigen bedrijf en zijn echtgenote werkt mogelijk niet. Nu hij niet meer kan werken, hoe redden zij zich nu en hoe moet dit straks als patiënt er niet meer is. Tot slot is het een aandachtspunt dat het behandelen van symptomen bij een ALS patiënt vaak de expertise van verschillende disciplines vraagt zoals logopedist, fysiotherapeut, ergotherapeut, psycholoog, diëtiste.

6. Wanneer zou jij het gesprek aangaan over beslissingen rond het levenseinde? Welke aspecten zou jij bespreken?

Gedurende het zorgtraject moet ook bij het behandelen van symptomen expliciet gesproken worden over de wensen van de patiënt bij verslechtering van de situatie. Bij zowel de beslissing over sondevoeding als beademing is het goed om in een vroeg stadium patiënten en naasten voor te bereiden op de te nemen beslissing, de verwachtingen en de voor- en nadelen. Vroegtijdige zorgplanning of advanced care planning zorgt ervoor dat patiënten, naasten en betrokken zorgverleners beter voorbereid zijn op wat gaat komen en meer afgewogen keuzes kunnen maken. Ook zal in een vroegtijdig stadium gesproken moeten worden over beslissingen rond het levenseinde, zoals behandelbeperkingen, euthanasie en palliatieve sedatie. Hierbij kan o.a. de KNMG handreiking 'Praten over het levenseinde' gebruikt worden.

7. Hoe zou jij de naasten van deze patiënt willen (laten) ondersteunen in deze situatie?

Bij deze vraag staat vooral bewustwording van het systeem voorop. Laat de studenten hun ideeën geven over wat in hun ogen de rol van de arts is als het gaat om de begeleiding van de naasten. Doen ze dat zelf? Schakelen ze andere zorgprofessionals zoals maatschappelijk werk of een psychosociaal hulpverlener in?

Bronnen:

- Probleem-georiënteerd denken in de palliatieve zorg: Een praktijkboek voor de opleiding en de kliniek, de Tijdstroom 2012
- Palliatieve zorg: Richtlijnen voor de praktijk
- Neurologie Hijdra, Elsevier gezondheidszorg
- <https://www.als.nl/wat-is-als/>
- Nga et al. 2017 Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease, Cochrane review
- <https://www.knmg.nl/advies-richtlijnen/dossiers/praten-over-het-levenseinde-1>