

Amyotrofische Lateraalsclerose

Uitzonderlijke innerlijke kracht

Palliatieve zorg wordt regelmatig vereenzelvigd met de zorg voor oncologische patiënten. Dat is een misvatting en alleen al daarom is het goed aandacht te besteden aan een andere 'doelgroep'. In dit geval patiënten die lijden aan Amyotrofische Lateraalsclerose (ALS). Piet van Leeuwen vertelt over de specifieke zorgvragen in de laatste levensfase van ALS-patiënten.

Door Piet van Leeuwen (*)

In Nederland zijn er ruim 1.000 ALS-patiënten. Een kleine groep vergeleken bijvoorbeeld met Multiple Sclerose (MS) dat vijftieng keer zoveel mensen treft. Iedereen die ooit kennis heeft genomen van dit ziektebeeld weet dat de impact ervan enorm is. Dit geldt zowel voor de patiënt als voor de hulpverleners. Voor de hulpverlening vormt vooral de grote zorgbehoefte een uitdaging evenals de opgave om tijds ondersteunende maatregelen te nemen in het verloop van de ziekte. Omdat er voor ALS geen behandeling (curatie) bestaat zou alle zorg voor deze patiëntengroep palliatieve zorg genoemd kunnen worden. Veel aspecten rond ALS vormen belangrijke items binnen de palliatieve zorg als geheel. Zoals het slechtnieuwsgeprek, het doen van uitspraken over het verloop van de ziekte, het al of besluiten tot levensverlengende maatregelen zoals sondevoeding en beademing, het belang van lotgenotencontact en het belang van materiële en immateriële ondersteuning vanuit een patiëntenvereniging.

Wat is ALS?

ALS is een progressieve neuromusculaire aandoening waarbij motorische zenuwcellen in het ruggenmerg en in de hersenstam verloren gaan met als gevolg toenemende spierzwakte van de dwarsgestreepte spieren. De oorzaak van de ziekte is onbekend. De ziekte komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen; de reden is onbekend. In het beginstadium, dat meestal optreedt tussen het 40e en 60e levensjaar, ervaren patiënten vage klachten zoals spierzwakte en moeheid, beginnend in één van de ledematen. Dit atypische begin maakt dat de diagnose vaak pas in een later stadium gesteld wordt. Na enkele maanden ontstaan klachten in andere ledematen. Eenvoudige handelingen, zoals het opendraaien van een kraan of traplopen, worden steeds moeilijker. In een latere fase ontstaan ook problemen met het slikken en doen zich veranderingen voor van de stem, waardoor de verbale communicatie bemoeilijkt wordt. De ziekte veroorzaakt geen pijn en tast het verstand niet aan. Ook blij-

Kennis over en ervaring met ALS is niet wijd verbreid

ven de zintuigen doorgaans intact, evenals de werking van darmen en blaas. De seksuele functies blijven lang behouden. Uiteindelijk ontstaat echter een levensbedreigende situatie doordat spierzwakte optreedt van de ademhalingsspieren. Van de patiënten overlijdt 50% binnen drie jaar na de eerste ziekteverschijnselen en slechts ongeveer 20% leeft langer dan vijf jaar. Bij een minderheid van vooral oudere ALS-patiënten begint de ziekte met 'bulbaire' verschijnselen, dat wil zeggen met slik- en spraakproblemen. In die gevallen is er vaak een relatief snelle achteruitgang en dus van een kortere levensverwachting. Er zijn ook patiënten bij wie de ziekte gedurende vele maanden of zelfs jaren stil lijkt te staan. Bij een variant van ALS, de Progressieve Spinale Musculaire Atrofie (PSMA), is het beloop minder snel. In 5 tot 10% van de gevallen is een erfelijke factor in het spel. Er bestaat geen therapie voor ALS maar soms kan een paar maanden uitstel van de achteruitgang worden bereikt middels het in een vroeg stadium geven van Rilutek.

Lichamelijk lijden

ALS kan direct of indirect, naast spierzwakte, veel klachten veroorzaken in de laatste fase: slecht slapen, nachtelijk zweten, spierkrampen en -trekkingen, spasticiteit, visusproblemen, duizeligheid, speekselvloed, obstipatie, benauwdheid, schouder- en nekklachten, taai slijm, oedeem aan handen en voeten, zich verslikken, verminderde neusdoorgankelijkheid,

krampen van strottenhoofd of kaakspieren en luchtweginfecties. In deze fase is door spierzwakte de sta-, zit- en rompbalans verloren gegaan. Daardoor kan men zich ook nauwelijks meer bewegen in bed en moet er voortdurend een beroep gedaan worden op anderen om een enigszins comfortabele lighouding te vinden.

Psychisch lijden

Het voortdurend moeten inleveren en het zich elke dag realiseren dat lichaamsfuncties, inclusief het spraakvermogen, bedreigd worden, heeft een enorme impact op de patiënt. De autonomie ontvalt de persoon en hij/ zij is ten slotte volledig aangewezen op de hulp van anderen. Die anderen hebben hun sterke en hun zwakke kanten en momenten. Het is voor de patiënt een hele opgave om de gevoelens te hanteren van (on)macht, (on)geduld, (on)begrip en (on)dankbaarheid. Ook is er de zoektocht naar het behoud van het gevoel van eigenwaarde. Je een (te) zware last voelen hoort ook in dit rijtje. Al met al een bijna bovenmenselijke opdracht. Onderzoek wijst uit dat er in 10% van de gevallen een depressie optreedt en dat 44 tot 75% van de patiënten in het verloop van de ziekte last heeft van een depressieve reactie. Bij sommige patiënten treedt dwanghuilen of dwanglachen op, hetgeen voor de patiënt een belasting kan vormen in de omgang met anderen.

In de praktijk blijken ALS-patiënten deze psychische last in wisselende mate en vaak op bewonderenswaardige wijze te (ver)dragen. Vaak wordt gerapporteerd dat ALS-patiënten opvallend warme en plezierige mensen zijn. Als verpleeghuis- en hospicearts heb ik in de afgelopen jaren vijf ALS-patiënten begeleid. Ik heb daarbij ervaren hoezeer deze patiënten in de omgang met hun ziekte over uitzonderlijke innerlijke kracht bleken te beschikken. Soms zodanig dat je kunt stellen dat zij mij en het team hebben begeleid in plaats van andersom...

Laatste levensfase

De IKON-documentaire *Dood op verzoek* (1995) over een ingewilligde euthanasiewens van een ALS-patiënt heeft in Nederland en zeker daarbuiten veel stof doen opwaaien. Collega's uit het buitenland kunnen zich in het algemeen niet herkennen in het Nederlandse euthanasiebeleid, maar dat was niet de enige reden van kritiek. Ik heb op buitenlandse congressen vaak commentaar gehoord op deze documentaire. Het commen-

Voor gedetailleerde informatie over de problematiek voor deze patiënten in de niet (pre)terminale fase verwijs ik graag naar de website van de VSN (Vereniging Spierziekten Nederland): <http://www.vsn.nl>. Via *spierziekten* kan verder gezocht worden naar informatie, onder meer via links over ALS. Hier kan men ook zogenaamde hulpverlenerspakketten bestellen met uitgebreide info over ALS.



taar betrof de voorstelling van zaken die hierin werd gegeven over het beloop van ALS in het eindstadium. Zowel de behandelend arts als de 'tweede' arts meenden stellig dat de natuurlijke dood van een ALS-patiënt gepaard gaat met 'stikken'. Die aanname vormde een belangrijke hoeksteen bij de legitimering van het levensbeëindigend handelen. Maar strookt dat schrikbeeld wel met de feiten?

Laatste adem

Neudert e.a. hebben in 2001 verslag gedaan van een retrospectief onderzoek naar het overlijden van 121 ALS-patiënten in Duitsland en 50 ALS-patiënten in Engeland. Hieruit komt naar voren dat respectievelijk 88% en 98% van deze patiënten vredig is gestorven en dat geen enkele patiënt door verstikking om het leven is gekomen, ook niet als gevolg van verslikken. In het artikel wordt dan ook bepleit om deze gegevens ter beschikking te stellen van ALS-patiënten en hun omgeving. De angst om te stikken is een verontrustende gedachte voor iedereen die met benauwdheid te maken heeft. Stikken is een sensatie die optreedt bij een acute afsluiting van de luchtpijp. Verreweg de meeste vormen van benauwdheid spelen zich echter af op een ander en lager niveau en daarbij treedt, bij verergering, een bewustzijnsdaling op ten gevolge van een verhoogde koolzuurspiegel. Deze bewustzijnsdaling maakt dat de patiënt minder of geen benauwdheid ervaart. Deze gang van zaken vormt in het overgrote deel van de gevallen de doodsoorzaak van ALS-patiënten. Veel patiënten overlijden in hun slaap. Een enkele keer wordt als doodsoorzaak hartfalen of longontsteking vermeld.

Palliatieve zorg en ALS

Kennis over en ervaring met ALS is niet wijd verbreid. Hulpverleners doen er goed aan om zich in verbinding te stellen met experts in hun omgeving die hier vaker mee van doen hebben. Ook kan men zich laten bijstaan door de patiëntenvereniging VSN. Expertise op het gebied van de palliatieve zorg voor ALS-patiënten is beschikbaar in bepaalde academische centra waarin revalidatiegeneeskunde en neurologie nauw verbonden zijn, alsmede in sommige hospices en verpleeghuizen. Binnen de consultatieteams palliatieve zorg, verbonden aan de integrale kankercentra (IKC's), bestaat in toenemende mate deskundigheid op dit terrein. Veel zaken vergen een multidisciplinaire aanpak van artsen, para-

medici en psychosociale hulpverleners. Dankzij moderne technieken is het mogelijk dat de patiënt niet volledig onthand raakt, ook niet op communicatiegebied.

Als voorbeelden van palliatieve kennis over ALS zal nader worden ingegaan op een tweetal veel voorkomende probleemgebieden, te weten: respiratoire problemen en psychisch lijden.

Omgaan met respiratoire problemen

De verminderde longventilatie kan in de laatste fase aanleiding geven tot een aantal hinderlijke klachten: slaapstoornissen, nachtelijke onrust, angst, transpireren, hoofdpijn 's ochtends, moeheid/slaperigheid overdag en in geringe mate een gevoel van benauwdheid. De klachten treden het eerst 's nachts op omdat de ademhaling tijdens de slaap in liggende houding het minst effectief is. Het kan soms helpen om het hoofdeinde van het bed wat hoger te leggen. Obstipatie dient ook in deze fase bestreden te worden om een verhoogde druk op het diafragma tegen te gaan. Benauwdheid kan beangstigend zijn en kan verlicht worden door uitleg en geruststelling. De nabijheid van en geruststelling door een geliefd persoon kan tenminste zo belangrijk zijn als medicamenteuze ondersteuning. Deze laatste ondersteuning kan gegeven worden in de vorm van morfine, eventueel in combinatie met een anxiolyticum zoals oxazepam, lorazepam of midazolam. Naar mijn ervaring kan tramadol voor de nacht goede diensten bewijzen. Soms is het ook nodig om voor de gehele dag een opiaat te geven, bijvoorbeeld in de vorm van een fentanylpleister. Mocht dan toch dyspneu ontstaan dan kan daarnaast een kortwerkend opiaat worden gegeven zoals morfine s.c. In het algemeen is er voor symptoomverlichting in deze fase geen plaats voor zuurstoftoediening; de klachten die het gevolg zijn van een te hoge koolzuurspiegel reageren hier niet op. Het al of niet inzetten van ademhalingsondersteunende apparatuur dient in een eerdere stadium besproken te worden, waarbij voor- en nadelen goed tegen elkaar moeten worden afgewogen. Ook bij de niet-invasieve vorm van beademen met een neuskapje zijn de nadelen dusdanig dat het Centrum voor Thuisbeademing

***Twee probleemgebieden:
respiratoire problemen en psychisch lijden***

(CTB) een *nee, tenzij*- beleid hanteert. Nachtelijke transpiratie is niet altijd te beïnvloeden. Een poging kan gedaan worden door een proefbehandeling gedurende een aantal dagen met thioridazine, biperideen of dexamethason. Wat betreft de moeheid kan eventueel geprobeerd worden om deze overdag te verdrijven door het geven van methylfenidaat. Pijnstillers kunnen de ochtendhoofdpijn verlichten. Uitgewerkte adviezen op deze gebieden zijn onder andere in te winnen bij de palliatieve consultatieteams van de verschillende IKC's.

Psychische ondersteuning

Ondersteuning dient zich te richten op de patiënt, diens naasten en op de hulpverleners zelf. In de laat-

ste fase is de zorgbehoefte dusdanig groot dat vaak opname gewenst is in een setting waar professionele hulp 24 uur per dag beschikbaar is. Een gevoel van geborgenheid en beheersbaarheid is voor de patiënt van groot belang. Een patiënt is erg gevoelig voor signalen van uitputting in zijn/haar omgeving. Omdat een ALS-patiënt in zorgzwaarte telt voor twee of meer, heeft hij/zij er baat dat er maximale zorg voor de zorgenden wordt geboden. Dit element is voor het team heel essentieel. Regelmatige teambesprekingen, ook met de familie, zijn nodig om elkaar te ondersteunen. De belangrijkste ondersteuning voor de patiënt ligt in liefdevolle en respectvolle aandacht. De lichamelijke verzorging vraagt een zeer groot deel van de beschikbare energie en het is een kunst om dit als



een noodzakelijk goed neer te zetten. Een ALS-patiënt kan bijvoorbeeld intens genieten van het regelmatig in bad gaan. Een hele heisa, maar zeer (be)lonend, ook voor de betrokken zorgverleners. Verder is het belangrijk steeds de patiënt keuzes te laten maken in wat wel of niet gedaan wordt. Rust is soms moeilijk te organiseren tussen alle bedrijven door, maar wel heel noodzakelijk. Bij zorgen over 'hoe nu verder' dient steeds tijd gemaakt te worden voor een rustige en uitleggende benadering. Ook medicamenteus kan er in deze laatste fase ondersteuning worden geboden. Bij eventuele paniekaanvallen kan lorazepam of midazolam worden gegeven. Bij een depressie kan gebruik gemaakt worden van bijvoorbeeld amitriptyline met als voordeel dat dit middel ook het slaappatroon verbetert. Omdat de antidepressieve werking een aantal weken op zich laat wachten kan in de laatste ziektefase ook overwogen worden een proefbehandeling met methylfenidaat te geven. Effect hiervan is al binnen enkele uren merkbaar. Er bestaan op het gebied van psychische begeleiding in de palliatieve zorg veel mogelijkheden. Pastorale zorg, een familiegesprek, muziektherapie enzovoorts. Ook hierover kan advies worden ingewonnen bij palliatieteams of andere experts.

Besluit

ALS is een zeer complex ziektebeeld. Een patiënt en diens omgeving die hiermee geconfronteerd wordt verdienen onze maximale inzet. Kennis over ALS in al z'n aspecten wordt steeds toegankelijker en dat is mede te danken aan ervaringsliteratuur en aan de inzet van de patiëntenvereniging. Palliatieve zorgverleners hebben een uitdagende taak om zich te verdiepen in deze materie. ALS-patiënten zijn gebaat bij een realistische en creatieve benadering. Zij hebben behoefte aan ondersteuning die gegeven wordt door een omgeving die kennis van zaken heeft en die ook goed voor zichzelf weet te zorgen. Met dit artikel hoop ik hieraan een bijdrage te hebben geleverd. Mijn dank gaat uit naar de ALS-patiënten die ik tot nu toe heb leren kennen en naar een ieder die direct of indirect heeft bijgedragen aan mijn kennis en begrip inzake dit bijzondere ziektebeeld.

(*) Piet van Leeuwen is als verpleeghuisarts, werkzaam in het Johannes Hospitium Vleuten en het Johannes Hospitium De Ronde Venen. Hij is tevens lid Palliatieteam Midden Nederland en lid van de redactie van Pallium. E-mail p.van.leeuwen@freeler.nl

Literatuur

1. Berg L.H. van den e.a., *De symptomatische behandeling van ALS*, Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde 2004 13 maart; 148
2. Borasio G.D. e.a., *Palliative Care in ALS*. Oxford University Press 2000 pp 36-41
3. Jennekens F.G.I. en de Jong J.M.B.V., *Behandeling en begeleiding van patiënten met ALS*, ISBN 90 6348 130 6
4. Graeff A. de e.a., *Richtlijnen palliatieve zorg*, IKMN, ISBN 90 5453 007 3
5. Neudert C. e.a., *The course of the terminal phase in of patients with ALS*, *Neurol* 248:612- 616
6. Rabkin J.G. e.a., *Resilience and distress among ALS patients and caregivers*. *Psychosom Med* 62:271-279,2000
7. Veldhuyzen van Zanten M., *Verpleeghuisarts in consult*, Pallium okt/ nov 1999
8. Vries C. de, *ALS, hoe vaak kan een hart breken*, ISBN 90 6100 561 2
9. Wilbourn A.J., Mitsumoto H., lecture for the International Alliance of ALS/ MND Associations 1998

ALS-patiënten zijn gebaat bij een realistische en creatieve benadering