

Praktische adviezen voor de thuiszorg bij ALS voor verpleegkundigen en verzorgende

Wie in de thuiszorg werkt, krijgt hooguit een paar keer in zijn of haar loopbaan te maken met de ziekte amyotrofische laterale sclerose (ALS). Veel mensen in de thuiszorg hebben daardoor nauwelijks kennis van of ervaring met deze ingrijpende ziekte. Dat is op zich begrijpelijk, maar wel een probleem wanneer iemand met ALS en beroep doet op thuiszorg. Deze brochure bevat in kort bestek informatie voor verpleegkundigen en verzorgende in de thuiszorg over ALS en over de bijzondere aandacht die de zorg voor iemand met ALS in de thuissituatie vraagt. 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.

ALS is een complexe aandoening van het zenuwstelsel en de spieren die weinig voorkomt. De zorg voor iemand met ALS komt voor een groot deel overeen met de zorg voor mensen met andere complexe ziekten, maar vraagt bijzondere aandacht voor een aantal behandelingen en symptomen.

- Het eerste deel van de brochure bevat korte informatie over de aandoening.
- In het tweede deel staan een aantal praktische adviezen.

Algemeen

- | |
|---|
| - <i>Schep duidelijkheid over de coördinatie</i>
Bij ALS is het van groot belang dan één verpleegkundige optreedt als zorgcoördinator en verantwoordelijk is voor een goede afstemming van de thuiszorg op de situatie van degene met ALS. Deze verpleegkundige vervult een spilfunctie in de zorg. Het is belangrijk dat alle betrokkenen weten wie de eerstverantwoordelijke verpleegkundige is. |
| - <i>Zorg dat je van de ontwikkelingen op de hoogte blijft</i>
Bij ALS kunnen de ziektesymptomen snel veranderen. Zorg ervoor dat je bij ieder bezoek weet wat er in de tussentijd eventueel veranderd is. Lees het zorgdossier goed door, laat je door de cliënt of mantelzorger informeren over de laatste ontwikkelingen en houd het dossier zelf ook goed bij. |
| - <i>Let op persoonlijke omstandigheden en wensen</i>
Het verloop van ALS is voor een deel voorspelbaar, maar niet iedere persoon met ALS krijgt dezelfde symptomen in dezelfde volgorde. Ook de snelheid waarmee de ziekte verloopt kan per persoon behoorlijk verschillen. Wees daarom altijd alert op de persoonlijke omstandigheden en de wensen van degene die de zorg ontvangt. |

1. Wat is ALS?

Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een aandoening van het zenuwstelsel die snel verergert en ertoe leidt dat steeds meer spieren verstijven en verzwakken. Dit heeft ingrijpende gevolgen voor het bewegen, spreken, slikken en ademen. ALS komt voor bij vier tot zes mensen op de honderdduizend, meestal in de leeftijd tussen de veertig en zestig jaar. In meer dan negentig procent van de gevallen is ALS niet erfelijk. Omdat de oorzaak van de ziekte niet bekend is, bestaat de behandeling vooral uit het bestrijden van de symptomen.

Verloop van de ziekte

De gevolgen van ALS worden steeds erger, zonder dat genezing mogelijk is. De ziekte verloopt meestal in een hoog tempo. Binnen een tijdsbestek van gemiddeld drie jaar raken de ademhalingsspieren zodanig verzwakt dat mensen niet meer zelf kunnen ademen en komen te overlijden. Zo'n twintig procent van de mensen met ALS leeft langer dan vijf jaar na de eerste ziekteverschijnselen.

Twee vormen

De volgorde waarin de spieren bij ALS aangedaan raken kan verschillen. Globaal wordt onderscheid gemaakt tussen de spinale en de bulbaire vorm van ALS.

De spinale vorm begint in het ruggenmerg en leidt tot krachtverlies in armen, benen en romp. Hierdoor ontstaan problemen met bewegen die vaak beginnen met struikelen of vallen of met het laten vallen van dingen. Door het toenemend verlies van spierkracht worden na verloop van tijd allerlei handelingen moeilijker en zelfs onmogelijk. Op den duur neemt ook de kracht van de kauw- en slikspieren af en ontstaan problemen met slikken, kauwen en spreken. De spinale vorm komt bij zo'n vijftig procent van de mensen met ALS voor.

De bulbaire vorm veroorzaakt vanaf het begin vooral zwakte van de spieren in het mond- en keelgebied waardoor het spreken en het eten en drinken ernstig bemoeilijkt worden. Bij deze vorm komt soms ook dwangmatig huilen, lachen of geeuwen voor. Na verloop van tijd treden de ziekteverschijnselen ook in de armen en benen op. Bij zo'n vijfendertig procent van de mensen met ALS begint de ziekte met bulbaire symptomen.

Behandeling en medicijnen

De oorzaak van ALS is onbekend. Bij ALS sterven zenuwcellen af en worden signalen uit de hersenen slechter aan de spieren doorgegeven. Een goede revalidatiegeneeskundige behandeling draagt sterk bij aan de kwaliteit van leven. In België bestaan revalidatiecentra maar deze zijn niet specifiek op ALS gericht. Binnenkort wordt een zorgcenter opgericht waar dezelfde zorg zal kunnen geboden worden specifiek voor ALS patiënten. Nu wordt de verschillende hulp gecoördineerd door Neuromusculaire Referentiecentra. (NMRC)

Zolang de precieze oorzaak van ALS niet bekend is, kan de ziekte niet bestreden worden. Wel kan het tempo van het ziekteverloop met drie tot zes maanden vertraagd worden met het medicijn riluzole, bekend onder de merknaam Rilutek. Dit is tot nu toe voor ALS het enige medicijn waarvan de werking bewezen is. Riluzole wordt voorgeschreven door de neuroloog.

Ook kan iemand met ALS medicatie krijgen tegen verschijnselen als dwangmatig lachen, huilen of geeuwen en tegen spierkrampen.

Belangrijke ziekteverschijnselen

Zoals gezegd bepaalt de vorm van ALS waar de ziekteverschijnselen het eerst optreden. Dat betekent dat lang niet iedereen met ALS meteen last krijgt van spraak- en slikproblemen of van problemen in de spieren van armen en benen. Op den duur ontstaat wel bijna altijd zwakte in alle spieren inclusief de ademhalingsspieren. De mate en de ernst van de symptomen en de snelheid waarmee ze verergeren verschillen per persoon.

Spieren

Beginnende spierzwakte kan ertoe leiden dat iemand struikelt, moeite krijgt met het omdraaien van een sleutel of minder duidelijk gaat spreken. Wanneer het krachtverlies langer duurt, treedt atrofie van de spieren op; ze worden dunner. Doordat de spierfunctie in armen benen, mond en keel steeds

verder achteruitgaat, wordt het steeds moeilijker zelfstandig te bewegen, te eten of te spreken. Uiteindelijk kan iemand met ALS daardoor voor alle activiteiten in het dagelijks leven afhankelijk worden van de hulp van anderen.

Een ander verschijnsel bij ALS is dat kleine bewegingen vaak al leiden tot ongewone krampen in de spieren van de handen, voeten en kuiten en van de spieren in de mond. Ook kunnen de spieren verstijven en kan er spasticiteit in optreden. Door de ontregeling van het zenuwstelsel hebben mensen met ALS last van fasciculaties; kleine spierbeweginkjes onder de huid die soms erg hinderlijk kunnen zijn.

Slikken

Bij spierzwakte in het mond- en keelgebied gaat het slikken steeds moeilijker. Hierdoor ontstaat de kans op verslikken. Door verslikken kan er voedsel in de longen terecht komen met een longontsteking als gevolg. Mensen met ALS die door hun slikproblemen minder gaan eten, verliezen vaak gewicht. In veel gevallen wordt er daarom in een vroeg stadium een PEG-sonde aangelegd, zodat de persoon met ALS kan overschakelen op sondevoeding op momenten dat het slikken moeilijk gaat. Sondevoeding wordt meestal gedurende een bepaalde periode gecombineerd met zelf eten voordat iemand helemaal op voeding via de sonde overgaat. Bij slikproblemen kan het voedingsteam van het ziekenhuis of het ALS revalidatieteam begeleiding bieden. Ook voor de verpleegkundige van de thuiszorg is het belangrijk om deskundigheid te hebben op dit gebied. Doordat zij hun speeksel onvoldoende kunnen wegslikken en hun lippen niet goed kunnen sluiten, krijgen veel mensen met ALS last van overmatige speekselvloed. Met andere woorden ze gaan kwijlen. Dat kan als hinderlijk worden ervaren en tot sociaal isolement leiden.

Spreken

Mensen met de bulbaire vorm van ALS krijgen spraakproblemen en kunnen zich uiteindelijk niet meer verstaanbaar maken. Zij raken aangewezen op andere vormen van communicatie. Hoewel mensen vaak bedreven raken in het gebruik van hulpmiddelen die het spreken vervangen, blijven zij afhankelijk van het geduld dat hun gesprekspartners kunnen opbrengen om met hen te communiceren.

Ademhaling

Mensen met ALS kunnen ook symptomen krijgen die het gevolg zijn van de verzwakking van de ademhalingsspieren. Dit is een geleidelijk proces. De eerste verschijnselen ontstaan vaak 's nachts omdat de ademhaling tijdens het slapen minder efficiënt is en afvalstoffen niet goed uitgeademd kunnen worden. De opstapeling van afvalstoffen in het lichaam wordt hypoventilatie genoemd. Na verloop van tijd treedt dit verschijnsel ook overdag op. Klachten die daardoor kunnen optreden zijn kortademigheid, onrustig slapen en dromen, niet plat kunnen liggen, ochtendhoofdpijn en sufheid overdag.

Bij een beginnende hypoventilatie is er nog geen sprake van zuurstoftekort. Dat kan wel ontstaan wanneer naast de hypoventilatie luchtweginfecties optreden. In dat geval is het zaak contact op te nemen met de arts zodat die een beslissing kan nemen over het toedienen van zuurstof. Om de symptomen van hypoventilatie te bestrijden, kan een Neuromusculair Referentiecentrum voor een vorm van ademhalingsondersteuning zorgen. Niet iedereen kiest hiervoor of kan er aan wennen. Vaak is voor het instellen van de bedieningsapparatuur een opname nodig. De ademhalingsondersteuning begint vaak 's nachts met beademing via de mondneuskap. Dit blijkt vaak tot een verlichting van de klachten te leiden en het ziekteverloop enigszins te remmen.

Wanneer ook overdag beademing nodig is, kan eventueel worden overgegaan op chronische invasieve beademing via een tracheostoma. Het ALS Centrum en de Neuromusculaire Referentiecentra zijn geen voorstander van invasieve beademing. Deze vorm van beademing vraagt de continue aanwezigheid van iemand die zo nodig slijm kan uitzuigen. Hoewel dat vaak een zware belasting van de mantelzorg met zich meebrengt, kunnen mensen met ALS en hun naasten goede redenen hebben om wel voor deze optie te kiezen.

Denken en voelen

Bij ALS blijft iemand in de meeste gevallen normaal voelen en denken. Hij kan zich wel steeds moeilijker in woorden of gebaren uitdrukken. Daarom wordt wel eens gezegd dat iemand met ALS als het ware opgesloten raakt in zijn lichaam.

Bij ongeveer vijf tot tien procent van de patiënten met ALS treedt frontotemporale dementie op. Kenmerkend voor deze vorm van dementie zijn de gedragsveranderingen die gepaard gaan met onvoldoende ziekte-inzicht en emotionele vervlakking.

ALS heeft geen effect op de hartspier, de oogspieren en de sluitspieren. Iemand met ALS blijft meestal goed zien, horen en ruiken en wordt meestal niet incontinent. De seksuele functies blijven intact. Iemand met ALS blijft aanrakingen voelen en kan ook nog steeds een erectie of orgasme krijgen. Tegelijkertijd wordt intiem lichamelijk contact als gevolg van de verlamningsverschijnselen steeds meer een kwestie van eenrichtingsverkeer.

Deze ontwikkeling vraagt vaak een aanpassing aan een andere rolverdeling in de relatie. Vaak zal de partner taken moeten overnemen en in toenemende mate een verzorgende rol gaan vervullen. Ook de persoon met ALS kan het er moeilijk mee hebben als de gelijkwaardigheid in de relatie zoek dreigt te raken.

Beleving van de cliënt en diens naasten

De diagnose ALS komt voor de meeste mensen als een donderslag bij heldere hemel. Ze staan vaak nog middenin het leven, met een drukke baan, veel activiteiten in hun vrije tijd en soms nog jonge kinderen. De informatie over het snelle en fatale ziekteverloop heeft vaak een verpletterend effect en brengt angst, verdriet, woede en onzekerheid mee. Wat de ziekte voor iemand persoonlijk inhoudt, is vlak na de diagnose niet te overzien. ALS dwingt mensen zich steeds aan te passen aan nieuwe situaties, ingrijpende keuzes te maken en hun verwachtingen bij te stellen. Na verloop van tijd vinden de meeste mensen hun eigen manier om daarmee om te gaan.

Angst

Veel mensen die de diagnose ALS hebben gekregen, zijn bang dat ze zullen overlijden door verstikking. Benauwdheid leidt daarom vaak tot paniek. Uit onderzoek blijkt dat mensen met ALS niet stikken, maar dat meer dan negentig procent rustig overlijdt. Door de toename van de koolzuurstapeling raken ze steeds meer versuft en slapen ze uiteindelijk rustig in. Benauwdheid kan wel veroorzaakt worden door verslikken, door het moeilijk ophoesten van slijm of door een longontsteking.

Verlies

Naarmate de ziekte voortschrijdt moeten mensen met ALS steeds meer van hun zelfstandigheid in het lichamelijk functioneren opgeven. Dit kan gevoelens van verdriet en woede teweegbrengen. Het leren leven met ALS wordt daarom wel eens beschreven als een continu rouwproces.

Bij de bulbaire vorm is het een frustrerende ervaring om de spraak te verliezen of niet meer zelf te kunnen eten. Het is vaak ook een hele stap om over te gaan op een PEG-sonde. Het vraagt ook veel aanpassingsvermogen om anders te leren communiceren. Ook valt het niet mee om te leren omgaan met andere verschijnselen van de bulbaire vorm die hinderlijk zijn in de omgang met andere mensen, zoals speeksel dat uit de mond loopt of ongecontroleerd huilen, lachen of geeuwen.

Beslissingen over het levenseinde

Sommige mensen die de diagnose ALS krijgen, hebben de behoefte hun wensen voor de laatste fase van de ziekte in een vroeg stadium vast te leggen en nemen zelf hiertoe het initiatief. Naarmate de ziekte voortschrijdt, dringen behandelaars er meestal op aan dat mensen een besluit nemen over het beademingsbeleid. Zij willen daarmee voorkomen dat iemand tegen zijn wil in een crisissituatie plotseling aan de beademing komt.

In de praktijk leggen veel mensen met ALS hun wensen schriftelijk vast en hebben zij met hun huisarts gesproken over reanimeren, beademen en vaak ook over euthanasie. Ruim twintig procent van de mensen met ALS overlijdt door euthanasie

Mantelzorg

Degenen die mantelzorg bieden aan mensen met ALS, vooral de partners, raken door de toename van de zorg dikwijls zwaar belast. Een partner moet 's nachts vaak helpen bij de toiletgang of bij het omdraaien in bed. Het gevolg is een verstoorde nachtrust en op den duur overbelasting. Ook overdag wordt het helpen bij de persoonlijke verzorging steeds zwaarder als de spieren niet meer meewerken. Bij de bulbaire vorm kost de communicatie de mantelzorg veel moeite.

Op het moment dat de hulp van de thuiszorg wordt ingeroepen is de zorg vaak al complex en veeleisend geworden. Daarom kan het voor de mantelzorg een teleurstelling zijn als de thuiszorg niet meteen goed inspeelt op de situatie en onvoldoende rekening houdt met de behoeften en gevoelens van de cliënt en zijn mantelzorg. Hoe zorgvuldig iedereen ook is, de aanwezigheid van vreemden gaat al gauw ten koste van de privacy en de rust in huis.

Sommige mantelzorgers hebben na het overlijden van de persoon met ALS behoefte aan nazorg van één van de thuiszorgmedewerkers die bij de zorg betrokken is geweest. Na het overlijden van iemand met ALS is er een grote kans dat de mantelzorger in een diep gat valt. Voor het verwerken van de intensieve jaren die mensen achter de rug hebben, blijkt het belangrijk te zijn dat het contact met zorgverleners die bij hun situatie betrokken waren niet van de ene op de andere dag wordt verbroken.

Aanleiding om thuiszorg aan te vragen

Mensen met ALS krijgen van revalidatieteams of van het Neuromusculair Referentiecentrum het advies tijdig een indicatie voor thuiszorg aan te vragen. Toch kan het voorkomen dat ze dat pas doen als de zorg te veeleisend, te zwaar of te technisch voor de mantelzorg dreigt te worden.

Mensen willen de beperkte tijd die ze nog samen hebben zo zinvol, intens en waardig mogelijk besteden. Het inschakelen van professionele zorgverleners verlicht weliswaar de taken van mantelzorgers, maar is ook een inbreuk op de kostbare privacy en intimiteit. Om die reden komt het voor dat mensen met ALS het aanvragen van zorg zo lang mogelijk uitstellen.

Momenteel experimenteert men met een Persoonsgebonden Budget (PGB)

2. Verantwoord handelen in een complexe zorgsituatie

Aandachtspunten en praktische adviezen (in alfabetische volgorde)

Aan- en uitkleden

- Doordat de spierfunctie van mensen met ALS steeds verder achteruitgaat, verandert de hulp die zij nodig hebben bij het aan- en uitkleden. Iemand die de ene week nog kon meehelpen, bijvoorbeeld met het uittrekken van een trui, kan dit de volgende week misschien niet meer. Wees hier alert op.
- Iemand die zijn spieren niet meer kan gebruiken om mee te helpen, kan ook bewegingen die pijn doen niet meer tegenhouden. Spreek van tevoren af hoe iemand het je kan laten weten wanneer een beweging onprettig is.
- Luister naar tips van gezinsleden of mantelzorgers.

Bejegening

Door het moeizame praten en het speekselverlies kun je soms een verkeerde indruk van iemand met ALS krijgen. Bedenk dat de verstandelijke vermogens over het algemeen niet door ALS worden aangetast. Behandel de persoon met ALS respectvol en spreek met een normaal volume, want met het gehoor is niets mis.

Eten, drinken en verslikken

- Wanneer de spieren in de mond en keel zwakker worden, kunnen problemen ontstaan met eten en drinken. Het kauwen en slikken verloopt langzamer. Het is belangrijk dat de persoon met ALS voldoende voedingsstoffen binnenkrijgt. Neem de tijd om te helpen met eten en drinken. Overleg welke houding het meest prettig is bij eten of drinken.
- Wanneer je twijfelt of de persoon met ALS voldoende voeding en drinken binnenkrijgt, adviseer de persoon met ALS dan om contact op te nemen met een diëtist.
- Stel geen vragen onder het eten wanneer de cliënt alle aandacht nodig heeft voor het kauwen of slikken. Vertel dus ook geen leuke of vervelende dingen die een directe reactie uitlokken.
- Door de spierzwakte in keel en mond kan de persoon met ALS zich snel verslikken. Let vooral op bij dunnere voedingsmiddelen en harde stukjes. De diëtist kan adviezen geven voor het aanpassen van het eten en drinken, bijvoorbeeld brood zonder korstjes, zachte vleessoorten zoals gehakt of het gebruik van verdikkingsmiddel.
- De logopedist van het gespecialiseerde ALS behandelteam kan ingeschakeld worden om tips te geven voor het zo veilig mogelijk kauwen en slikken.

Hoesten

- Door de verminderde hoestkracht kan slijm of speeksel tot benauwdheid leiden en grote hoestbuien veroorzaken. Blijf bij de persoon met ALS en blijf rustig. Stimuleer hem of haar om goed door te hoesten.
- Zit er bijvoorbeeld een stukje voedsel vast in de luchtpijp, pas dan de Heimlichgreep toe.
- De fysiotherapeut kan instructies geven over het ondersteunen van het hoesten.

Huilen of lachen

Mensen met ALS kunnen soms spontaan gaan lachen of huilen zonder dat daar een aanleiding voor lijkt te zijn. Dit dwanghuilen of –lachen kunnen zij niet tegenhouden en ervaren zij zelf ook als lastig. Geef aan dat je weet dat dit bij de ziekte hoort en bespreek hoe je hiermee het beste om kunt gaan. Als iemand veel hinder ervaart van het dwanghuilen of –lachen kan de revalidatiearts of de huisarts medicatie voorschrijven, maar die helpt niet bij iedereen.

Krampen

- Vraag aan de persoon met ALS wat de meest prettige houding of beweging is om de krampen tegen te gaan.
- De fysiotherapeut kan instructies geven over wat er gedaan kan worden om de krampen te verminderen.
- Sommige patiënten krijgen van hun revalidatiearts of huisarts medicatie tegen de krampen. Die kan de frequentie van de krampen doen afnemen, maar niet de ernst.

Praten

- Neem de tijd om iemand die moeite heeft met praten te kunnen begrijpen. Zorg dat je weet wat hij of zij wil en dat hij of zij weet wat je gaat doen.
- Maak oogcontact en ga op ooghoogte van de cliënt zitten. Herhaal wat je denkt dat je hebt verstaan zodat de cliënt niet alles hoeft te herhalen, maar alleen het woord dat niet goed is.
- Spreek altijd de persoon met ALS zelf aan.
- Stel zoveel mogelijk vragen die kort beantwoord kunnen worden, bijvoorbeeld met ja of nee.
- Als iemand gebruik maakt van communicatieapparatuur, laat je dan goed uitleggen hoe die werkt, zodat je daadwerkelijk via deze apparatuur met de persoon met ALS kunt praten. Kost dit je te veel tijd, bespreek dat dan met je leidinggevende.
- Met vragen over praten en communicatieapparatuur kun je terecht bij een logopedist.

Pijn

- Pijn kan ontstaan wanneer iemand bijvoorbeeld te lang in dezelfde houding heeft gelegen of gezeten waardoor zijn spieren en gewrichten verstijven. Zorg dat de persoon met ALS zo comfortabel mogelijk zit of ligt en wees alert op drukplekken.
- Pijn kan ook ontstaan doordat spieren overbelast raken door verzwakking van andere spieren. Overleg met de fysio- of ergotherapeut of er voldoende hulpmiddelen zijn om overbelasting te voorkomen.

Tillen en verplaatsen

- Omdat de spierfunctie van mensen met ALS steeds verder achteruitgaat, verandert de mate waarin mensen kunnen meehelpen bij bijvoorbeeld het gaan staan en zitten en lopen. Wees hierop bedacht en pas de steun die je geeft en de tijd die daarvoor nodig is hierop aan. Rapporteer hierover in het zorgdossier zodat degene die na jou komt op de hoogte is.
- Wanneer mensen met ALS weinig of niet meer mee kunnen helpen bij het tillen of verplaatsen en de spierzwakte toeneemt, kunnen zij als het ware door je handen heen glijden en vallen. Schat de situatie goed in en zorg eventueel dat er een extra paar handen in de buurt is.

- Maak gebruik van aanwezige hulpmiddelen zoals tillift of glijlaken. Zorg dat je weet hoe je deze hulpmiddelen moet gebruiken. Wanneer je hiervoor meer tijd nodig heb, overleg dit dan met je leidinggevende.
- Heb je vragen over tillen, verplaatsen of hulpmiddelen, zoek dan contact met een fysio- of ergotherapeut. Raadpleeg de *contactlijst hulpverleners* om te zien wie al bij de cliënt betrokken zijn.

Vallen

- Door de spierzwakte is de kans op vallen groter bij een persoon met ALS. Wanneer vallen leidt tot breuken en eventueel operaties kan dit een verslechtering van het ziektebeeld veroorzaken. Stimuleer de persoon met ALS gebruik te maken van de aanwezige hulpmiddelen en aanpassingen in huis.
- Neem contact op met de zorgcoördinator wanneer je het gevoel hebt dat het valrisico te groot is en er hulpmiddelen of aanpassingen moeten worden aangevraagd.

Nuttige website

www.alsliga.be

Auteur: drs Jolanda Keesom