

Amyotrofische laterale sclerose (ALS)

www.pallialine.be

Inleiding

Amyotrofische laterale sclerose (ALS): progressieve degeneratie van de motorische banen van het zenuwstelsel. Vanuit het hoger motorneuron in de motorische cortex van de hersenen via de corticospinale baan naar het lager motorneuron in de voorhoorn van het ruggenmerg en het axon naar de spier.

ALS kan zich in meerdere klinische kenmerken uiten:

- Krachtsverlies: begint meestal bij armen en benen (spinaal), in het mondkeelgebied (bulbair) of bij de spieren van de borstkas (thoracaal) en breidt geleidelijk uit over lichaam
- Verlamming
- Krampen en fasciculaties (spontane ongeordende samentrekking van groepen spiervezels)
 - » vaak een van de eerste verschijnselen van de ziekte
- Spieratrofie
- Soms spasticiteit

Peesreflexen zeer levendig bij aantasting van centrale motorische neuronen en vertraagd of afwezig bij aantasting perifeer motorische neuronen in de voorhoorn.

Drie fasen in ziekteverloop:

- Diagnostische fase: verschijnselen gering
- Revalidatiefase: progressieve spierzwakte
- Terminale fase: gedomineerd door ademhalingszwakte

ALS leidt gemiddeld na 3 tot 5 jaar tot de dood maar bij ongeveer 20% van de patiënten is de overlevingsduur 5 jaar of langer. Bij 20-30% van de patiënten is er een milde cognitieve aantasting en bij 5% een ernstig frontaal type dementie.

Symptoom	Middel	Dosis	Opmerkingen
Nachtelijke krampen	Riluzol (Rilutek)	50 mg 2x/dag po of via PEG 200 mg po 5 avonds	Contra-indicatie ernstige leverfunctiestoornissen Niet langer dan 14 dagen
Dwanghulpen en dwanglachen	Hydrokinine	100 mg po voor slapen	
	Amiripryline	25 mg 1 à 2 x/dag	SSRI als alternatief (Fluvoxamine of Citalopram)
	Dextromethorfan + kinidine	30 mg + 30 mg 2x/dag	
Kaakkleem	Lorazepam	0,5 - 2,5 mg sl	
	Botulinetoxine A	6 E per injectie	Injectie in iedere spier door arts met ervaring
Spasticiteit	Baclofen	5-25 mg 3x/dag	Kan ook intrathecaal via pompsysteem
	Tizanidine	2-8 mg 3x/dag	
	Amiripryline	10 mg 3x/dag	Bijwerkingen: urineretentie, verwardheid, slapergheid
Speekselwoed	Scopalamine	0,5 mg/4-6 uur sc 0,5 mg/100cc water mondspoeling	Te overwegen indien bijwerkingen op amiripryline
	Atropine	Transdermale patch 1x/dag 0,1-0,5% 3-4x/dag sl	
	Botulinetoxine A	6 E injecteren	Injecteren in glandula parotis door arts met ervaring
	Lactulose	2 zakjes 1x/dag po	
	Macrogol	1 zakjes 1x/dag po	1e keuze
Obstipatie	Senosiden	10-20 mg 1x/dag po	
	Bisacodyl	0-20 mg po 10 mg suppo	Bij onvoldoende effect van macrogol
	Oxazepam	50 mg po of via PEG/PRG	
Angst, depressie, rusteloosheid	Lorazepam	0,5 - 2,5 mg sl	Bij angst
	Amiripryline	25-150 mg/dag	Voorkeur bij depressie
	Methylfenidaat	5-20 mg 2x/dag	SSRI is een goed alternatief
Vermoedheid	Modafinil	100 mg 2x/dag	
Kortademigheid - <i>Trag verergerend</i> - <i>Snel verergerend</i>	Morfine	10 mg slow release 2x/d po 5 mg morfinedrank 6x/d via sonde 2,5-10 mg/4uur sc of iv	Altijd laxativum associëren behandeling bijwerkingen morfine zie richtlijn 'pijn'

Voorkomen

In België 200 nieuwe diagnoses per jaar. Momenteel 800 tot 1000 patiënten met ALS.

Komt bij volwassenen op elke leeftijd voor en meer bij mannen dan vrouwen. De gemiddelde leeftijd waarop ziekte zich manifesteert is 62 jaar. Komt niet voor bij kinderen en weinig bij jongvolwassenen.

Oorzaken

Bij 8-10% van de patiënten erfelijk, men spreekt van **familiale ALS** (fALS). Bij de overige 90% is er geen oorzaak gekend, men spreekt van **sporadische ALS** (sALS).

Diagnostiek

Er zijn geen sensitieve noch specifieke onderzoeken om een (vroeg) diagnose ALS mogelijk te maken. Eer de diagnose bevestigd wordt, zijn dan ook vaak reeds enkele maanden verstreken.

De belangrijkste gegevens voor het stellen van de diagnose zijn het ontstaan en het verloop van symptomen en de bevindingen bij het neurologisch onderzoek. De uiteindelijke diagnose wordt ondersteund door een elektromyografie (EMG) en gesteld na uitsluiten van andere ziektebeelden met o.a. labo en MRI.

Beleid

Verlenging van het leven slechts in beperkte mate mogelijk. Patiënten worden bij voorkeur begeleid in een gespecialiseerd centrum zoals de neuromusculaire referentiecentra (NMRC).

Integrale benadering

Voorlichting: info over verloop ziekte op volgende websites: de **ALS Liga** (www.ALS.be) en de **Vereniging Spierziekten Nederland** (www.vsn.nl)

Communicatie: angsten bij patiënt bespreekbaar maken en tijdig beslissingen vastleggen (wilsverklaring, dossier) over wensen naar het levenseinde toe.

Ondersteunende zorg: ALS Liga, thuiszorg, ergotherapeuten, maatschappelijk werkers en NMRC (adressen te vinden via http://www.riziv.fgov.be/SiteCollectionDocuments/lijst_centra_met_overeenkomst_7892_nl.pdf).

Medische behandeling van de ziekte (zie schema)

- Riluzol (Rilutek[®])
 - » Verlengt overlevingsduur met minstens 3 maanden bij minimale behandeling van 18 maanden
 - » Zo snel mogelijk na diagnose op te starten
 - » contra-indicatie ernstige leverfunctiestoornissen
 - » bijwerkingen:

Leverfunctiestoornissen	Misselijkheid
Vermoeidheid	Granulocytopenie (zelden)

- labo maandelijks eerste drie maanden daarna om de drie maanden gedurende een jaar

In gespecialiseerde centra regelmatig nieuwe therapieën getest via klinische trials

Symptomatische behandeling

- Verminderde mobiliteit:**
 - » Fysiotherapie (contracturen voorkomen en mobiliteit onderhouden)
 - » Hulpmiddelen op maat (enkel-voetorthese, rolstoel)
 - » Oefentherapie
 - » Spierkrachttraining met kleinere gewichten
 - » Zwemmen, fietsen en wandelen wordt door meeste patiënten relatief lang volgehouden
 - » Aanpassingen in woon- en/of werkomgeving
- Nachtelijke spierkrampen:**
 - » Kinesist om spieren op lengte te brengen en te houden

Kininesulfaat	Magnesiumsupplementen
Carbamazepine (Tegretol [®])	Fenytoïne (Diphantoïne [®])
Diazepam (Valium [®])	Baclofen (Lioresal [®])
Verapamil (Isoptine [®])	Clonazepam (Rivotril [®])
Levetiracetam (Keppra [®])	

- Dwanghuilen en dwanglachen:**
 - » Enkel behandelen als patiënt het hinderlijk vindt
- Kaakklem:** zeldzaam voorkomen
- Spasticiteit:** kinesitherapie
- Dysartrie:**
 - » Niet-verbale communicatie (gebaren, mimiek, houding)
 - » Communicatieapparatuur (kladblok, PC, letterkaart, tablet, smartphone, geavanceerde hulpmiddelen met tekstuitvoer of synthetische spraakuitvoer)
- Speekselvloed:**
 - » Door zwakte bulbaire spieren en/of slikproblemen
 - » Anticholinergica om speekselsecretie te remmen
 - Transdermale injectie met botulinetoxine A in glandula parotis of sublinguale speekselklier → werkt slechts 3 maanden
 - Eenzijdige of bilaterale bestraling glandula parotis → werkt 4-6 maanden
- Slikstoornissen en gewichtsverlies:**
 - » Slikstoornissen door spierzwakte in het oro-faryngeale gebied → cave slikpneumonie
 - » Gewichtsverlies
 - Door slikstoornissen
 - Door zwakte van de armen en moeite om zelfstandig te eten
 - > 5% in een maand of >10% in 6 maanden ernstig → overweeg sondevoeding via Percutane endoscopische gastrostomie (PEG) of Percutane radiologische gastrostomie (PRG)
- Obstipatie:**
 - » Vochtiname optimaliseren + vezelrijke voeding
 - » Klysma bij verminderde uitdrijvende kracht
- Pijn (cfr richtlijn pijn):**
 - » Voorkom decubitus door wisselhouding
- Vermoeidheid:**
 - » kan samenhangen met

slaapstoornis	verminderd ademhalingsvermogen
depressie	bijwerking Riluzol
immobiliteit	bijwerking Baclofen
abnormaal spiergebruik	

- » modafinil of methylfenidaat kan nuttig zijn

- slaapstoornissen:**
 - » kunnen gevolg zijn van:
 - angst en/of pijn
 - beperkte mobilisatie (niet zelfstandig kunnen draaien)
 - nachtelijke hypoventilatie
 - gaat vaak gepaard met vermoeidheid en hoofdpijn
 - contra-indicatie voor slaappmiddelen
 - » behandeling met

amitriptyline	trazodone
zolpidem	mirtazapine

- angst, depressie en rusteloosheid:**
 - » meestal veroorzaakt door ademhalingsproblemen
 - » overweeg psychosociale begeleiding
 - » eventueel anxiolyticum associëren
- cognitieve stoornissen/frontotemporale dementie (FTD):**
 - » Bij FTD staan gedrag- en karakterveranderingen op voorgrond
 - » Maakt thuiszorg vaak onmogelijk
- onvoldoende ophoesten:**
 - » Door zwakte ademhalingsspieren, buikspieren en diafragma opstapeling van slijm in de keel
 - » Voldoende vochtname om vorming taai en dik slijm tegen te gaan
 - » Manuele cough assist → abdomino-thoracale compressie
 - » Airstacken: longvolume recruteren om hoestkracht te verbeteren
 - » Bij taai slijm behandeling met anticholinergica staken
 - » Volgende behandelingen kunnen overwogen worden
 - mucolytica (N-acetylcysteïne)
 - beta-receptor antagonist (metoprolol of propranolol)
 - bronchodilatoren (ipratrolium of theophylline)
- nachtelijke hypoventilatie/respiratoire insufficiëntie/ dyspnoe:**
 - » door zwakte ademhalingsspieren, buikspieren en diafragma
 - » ontstaat geleidelijk
 - » regelmatig vragen naar symptomen en het meten van de vitale capaciteit noodzakelijk om tijdig te behandelen
 - » kenmerkende klachten van ademhalingszwakte

slaapstoornissen	↑ nachtelijke transpiratie
Gebruik van hulpademhalingspijpen	Paradoxe buikwandbeweging door diafragramaparese
Onvoldoende ophoesten	Rochelen
Luchtweginfecties	Tachypnoe
Dyspnoe in ernst	

- » Ademhalingszwakte tegengaan
 - Niet-invasieve ademhalingsondersteuning (neuskapje, neus-mondkapje, fullface-masker)
 - Enkele maanden levensverlengend
 - Starten bij slaapstoornissen door nachtelijke hypoventilatie
 - Mislukt bij 10-40% van de patiënten
 - Invasieve ademhalingsondersteuning via tracheostoma
 - Verlengt het leven
 - Toename spierzwakte wat leidt tot locked-in-syndroom waarbij enkel communicatie via ogen mogelijk
- » Thuisbeademing enkel haalbaar als er 24 uurzorg is

Behandeladviezen bij kortademigheid zonder beademing	
Snel verergerend	Geleidelijk verergerend
<i>Bij angst:</i> oxazepam 10-50mg po of PEG/PRG lorazepam 1-2,5mg sl	<i>Als niet-ernstige dyspnoe:</i> Slow release morfine 10mg 2x/d po Morfinedrank 5mg 6x/d PEG/PRG
Morfine 2,5-10mg/4-8uur sc of iv	Morfine 2.5mg/4uursc of iv
Bij onvoldoende effect sedatie	Bij cyanose of hypoxie 0,5-1,0L O2/min via zuurstofbril
Behandeladviezen bij kortademigheid met beademing	
Overleg met dienstdoende arts van het Centrum voor Thuisbeademing	
Advies voor noodmedicatie	
5 tabletten oxazepam	
10mg morfine voor orale of 2,5 tot 10mg voor sc toediening	
Beschikbaarheid van zuurstof	

Deze samenvatting is gebaseerd op de Nederlandse richtlijn 'amyotrofische laterale sclerose' - versie 2005.

Deze richtlijn is vertaald naar de Vlaamse situatie door:

- Dr. Noël Derycke, huisarts en equiparts PHA
- Prof. Dr. Jonathan Baets, neuroloog UZA
- Dr. Katrien Smets, neuroloog UZA
- Iris Smouts, sociaal verpleegkundige UZA
- Myriam Arren, verpleegkundige - palliatief deskundige PHA
- Tine De Vlieter, verpleegkundige - algemeen coördinator PHA

2015

Toegankelijk via www.pallialine.be

Deze samenvatting werd gemaakt door Dr. Melissa Vermeersch, huisarts in opleiding, i.k.v. de manamathesis.