

Richtlijnen voor ergotherapie, fysiotherapie en logopedie bij patiënten met ALS

Multidisciplinaire Richtlijn ALS

J. Oudenaarden, H.F. Grupstra, J. ten Broek-Pastoor, A.F. Offeringa, M. van der Schaaf

Amyotrofische Laterale Sclerose (ALS) is een neurodegeneratieve aandoening met nog onbekende oorzaak. De ziekte wordt gekenmerkt door uitval van motorneuronen, zowel centraal als perifeer, leidend tot progressieve spierzwakte en veelal overlijden door respiratoire insufficiëntie. De overlevingsduur na het stellen van de diagnose is gemiddeld 1-3 jaar. In Nederland is de begeleiding van patiënten met ALS aandachtsgebied van de revalidatiegeneeskunde.

Het ALS Centrum Nederland stelt zich onder meer ten doel zorg en begeleiding voor mensen met ALS te verbeteren.¹ In het kader van deze doelstelling werd de opdracht uitgezet voor het opstellen van de multidisciplinaire richtlijnen voor paramedici in Nederland die de zorg aan mensen met ALS (en progressieve spinale musculaire atrofie, PSMA) verlenen. Met het opstellen van de multidisciplinaire ALS-behandelrichtlijn werd het volgende beoogd:

- Eenduidigheid binnen en afstemming tussen de paramedische behandelingen van patiënten met ALS.
- Vergroten van kennis over ALS binnen de paramedische beroepsgroepen.
- Verbeteren van de doelmatigheid van de paramedische zorg voor patiënten met ALS.
- Bevorderen van multi- en interdisciplinaire samenwerking.
- Het genereren van vragen voor toekomstig onderzoek.

ORGANISATIE

De organisatie van het richtlijnproject bestond uit een stuurgroep vanuit het ALS Centrum Nederland,

een begeleidingscommissie van revalidatieartsen betrokken bij het ALS Centrum en een projectgroep. De projectgroep voerde het richtlijnproject uit en bestond uit een projectleider en drie richtlijnauteurs voor respectievelijk ergotherapie, fysiotherapie en logopedie. De auteurs werden ondersteund door drie focusgroepen (ergotherapie, fysiotherapie en logopedie) samengesteld uit paramedici die werkzaam zijn binnen Revalidatie Advies Centra (criteria Spierziekten Nederland) en de eerste lijn.

Het patiëntenperspectief werd in de richtlijn meegenomen door relevante literatuur met patiëntenperspectief als focus, mee te wegen bij de aanbevelingen. Tevens heeft een focusgroep van patiënten, partners van patiënten en een vertegenwoordiger van de patiëntenvereniging (Spierziekten Nederland) de uitgangsvragen en de conceptversie van de richtlijn beoordeeld.

METHODE

De richtlijn is geschreven conform de huidige nationale en internationale standaarden. De methode hierbij is ontleend aan de evidence-based richtlijnontwikkeling (EBRO)-methodiek van het CBO.² De richtlijnauteurs hebben na vaststellen van de terreinen waarop dilemma's bestonden, op basis van een systematisch literatuuronderzoek (1996 tot en met 2011 (1e kwartaal, febr. 2011)) een conceptrichtlijn geschreven. Waar bewijs ontbrak werd een aanbeveling gemaakt op basis van (gepubliceerde) 'expert opinions' en de kennis/ervaring van de auteurs.

Om te komen tot een aanbeveling zijn er naast het wetenschappelijke bewijs ook andere aspecten van belang: organisatorische aspecten, de noodzaak voor speciale expertise en de toepasbaarheid voor de dagelijkse praktijk. De uiteindelijk geformuleerde aanbeveling is het resultaat van integratie van de conclusies uit de literatuur met deze overige overwegingen. Het kan dus zijn dat de sterkte van een aanbeveling minder is dan het niveau van bewijskracht uit de conclusie. Zie tabel 1 voor een overzicht van conclusies en aanbevelingen per discipline.

J. Oudenaarden MSc, ergotherapeut Reade, centrum voor revalidatie en reumatologie, Amsterdam. Auteur richtlijn voor ergotherapie bij patiënten met ALS

Drs. H.F. Grupstra, revalidatiearts AMC, Amsterdam. Lid Begeleidingscommissie Richtlijnen project ALS Centrum Nederland

J. ten Broek-Pastoor MSc, fysiotherapeut Radboudumc Nijmegen. Auteur richtlijn voor fysiotherapie bij patiënten met ALS

Drs. A.F. Offeringa, logopedist, spraak-/taalpatholoog AMC, Amsterdam. Auteur richtlijn voor logopedie bij patiënten met ALS

Dr. M. van der Schaaf, senior onderzoeker AMC, Amsterdam. Projectleider Richtlijnen project ALS Centrum Nederland

Tabel 1. Overzicht aantallen aanbevelingen en conclusies per richtlijn.

	Ergotherapie	Fysiotherapie	Logopedie
Aantal aanbevelingen	44	51	50
Conclusies niveau 1	1	6	0
Conclusies niveau 2	0	11	0
Conclusies niveau 3	4	38	9
Conclusies niveau 4	84	74	85
Totaal aantal conclusies	89	129	94

RESULTAAT

Voor de drie disciplines zijn de conclusies en aanbevelingen samengevat in een praktijkrichtlijn en in werkkaarten. De praktijkrichtlijnen geven een kort overzicht van de pathogenese, epidemiologie, de gevolgen van ALS op het niveau van stoornissen, beperkingen en participatieproblemen, het beloop en de prognose, en een overzicht van de multidisciplinaire behandeling. Vervolgens wordt per discipline een samenvatting gegeven van de conclusies en aanbevelingen. De werkkaarten geven praktische aanwijzingen voor de anamnese, het diagnostisch proces, behandelstrategieën en het therapeutisch proces.

VOORBEELD ERGOTHERAPIE

De richtlijn geeft kaders voor de ergotherapie behandeling, maar laat ruimte om dit op lokaal niveau praktisch verschillend in te vullen. De richtlijn beveelt bijvoorbeeld aan om ergotherapie te verzorgen vanuit een multidisciplinair gespecialiseerd team (aanbeveling 3). Tevens wordt aanbevolen de behandeling aan huis te geven als de situatie van de patiënt dit vereist. In een compacte stadsregio kan de ergotherapie gezien de korte afstanden volledig vanuit een multidisciplinair ALS-team worden verzorgd. Een ergotherapeut in een ALS-team met een grote regio zal vaker kiezen voor intensieve samenwerking met ergotherapeuten in de eerste lijn. Beiden werkwijzen voldoen aan de richtlijn, mits de expertise van het multidisciplinaire ALS-team maar bij de patiënt komt (aanbeveling 18).

VOORBEELD FYSIOTHERAPIE

Een van de belangrijke aspecten uit begeleiding van patiënten met ALS is het monitoren van de ademhaling. De richtlijn geeft aanbevelingen (vraag 11 en 12) voor de registraties van de ademhaling. Uit de praktijk weten we dat dit in Nederland op veel verschillende manieren gemeten wordt. De richtlijn geeft sterke aanbevelingen over hetgeen wat gemeten moet worden, maar per instelling zijn er verschillen in organisatie mogelijk: soms meet de fysiotherapeut, soms de revalidatiearts of men kiest voor directe doorverwijzing naar een Centrum voor Thuisbeademing. Als deze werkwijzen voldoen aan de richtlijn

op voorwaarde dat de klinimetrische gegevens en ingewonnen advies beschikbaar zijn voor het behandelteam. Hierop kan een beleid voor interventie(s) worden geformuleerd.

VOORBEELD LOGOPEDIE

Wanneer als gevolg van bulbaire uitval de spraakverstaanbaarheid van een patiënt met ALS vermindert en de dysartrie steeds meer op de voorgrond komt, is een veelgehoorde hulpvraag: Hoe kan ik de uitspraak van alle letters trainen zodat ik verstaanbaar blijf?

Vanuit het werkveld weten we dat articulatietraining (soms zelfs voor een spiegel) niet zinvol is voor het behalen van dit doel (het leidt juist sneller tot vermoeidheid met een mogelijk slechtere spraakverstaanbaarheid). Belangrijk voor een efficiënt verloop van de communicatie is dan ook aanbeveling 21, waarin onder anderen verbale en non-verbale compensatie strategieën en het gebruik van communicatie ondersteunende hulpmiddelen worden aanbevolen. Voor de behandelend logopedist is het heel belangrijk deze andere wijze van spraakverstaanbaarheids-training uit te leggen, welke leidt tot een (tijdelijke) betere communicatie.

AUTORISATIE, IMPLEMENTATIE EN BESCHIKBAARHEID

De afzonderlijke richtlijnen ergotherapie, fysiotherapie en logopedie bij ALS zijn geautoriseerd door de begeleidingscommissie van het ALS Centrum Nederland en respectievelijk de beroepsverenigingen Ergotherapie Nederland, Koninklijk Nederlands Genootschap Fysiotherapie en de Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie. De 'Multidisciplinaire richtlijn ALS, richtlijnen voor de ergotherapeutische, fysiotherapeutische en logopedische behandeling van patiënten met ALS' is digitaal beschikbaar op de website van het ALS Centrum Nederland: <http://www.als-centrum.nl/blog/kennisbank/multidisciplinaire-als-richtlijn/>

DISCUSSIE

Wat betekent deze richtlijn voor de praktijk van de zorg voor patiënten met ALS en PSMA?

Als eerste: kennis en ervaring met betrekking tot

paramedische behandeling van patiënten met ALS is op systematische wijze uitgeplozen, gewogen en gewaardeerd. Dit vond plaats op methodologisch uniforme manier voor de drie afzonderlijke disciplines. De gezamenlijke richtlijn biedt op deze manier een blik over een breed deel van de behandeling. Dit is een wereldwijd unicum en illustreert de sterke organisatie van de ALS-zorg in Nederland.

De kracht van de richtlijn is gelegen in de praktijkgerichte opzet. De uitgangsvragen waarop de richtlijn een antwoord geeft zijn de problemen in de zorg van ALS waar paramedische behandelaars dagelijks mee geconfronteerd worden.

Een tweede sterk punt is de breedte van het draagvlak dat is gecreëerd door de betrokkenheid van experts uit het veld en met de autorisatie door de verschillende paramedische beroepsverenigingen. De reikwijdte van de richtlijn overstijgt hierdoor het kader van de gespecialiseerde revalidatiezorg. De afzonderlijke paramedische praktijkrichtlijnen besteden de noodzakelijke aandacht aan samenwerkingsaspecten in de zorg. Multidisciplinaire samenwerking is noodzaak in de behandeling en begeleiding van patiënten met ALS. Dit hoeft niet exclusief vorm te krijgen in specialistische revalidatie. Andere samenwerkingsvormen, al dan niet in instellingverband, komen in de praktijk voor. De richtlijn is binnen alle varianten van interdisciplinaire samenwerking bruikbaar.

Enkele punten aan de keerzijde

De eerste horde die de richtlijnlezer moet nemen is de grote hoeveelheid tekst. Gelukkig hoeft het document niet als boek te worden gelezen. Het onderdeel Praktijkrichtlijn vat voor elk der disciplines de bevindingen compact samen. De Werkkaarten zijn direct bruikbaar in de praktijk van alledag. De inhoud die voorafgaat aan praktijkrichtlijn en werkkaarten vormt de onderbouwing en verantwoording en kan bij specifieke vragen als naslag dienen.

Als tweede kritische noot dient vermeld te worden dat de richtlijn niet bij alle vragen een antwoord kan leveren dat op bewijs is gestoeld. Bewijs is vaak niet voorhanden. Waar dit het geval bleek, zijn aanbevelingen gebaseerd op *expert opinion*. Er zijn tal van praktijkdilemma's waarop de richtlijn geen dwingend voorschrift kan formuleren. In die gevallen kan een keus worden gemaakt uit gelijkwaardige behandelopties.

Wat kan de richtlijn betekenen voor afzonderlijke behandelteams en hoe verhoudt de richtlijn zich tot bestaande lokale behandelprotocollen en -programma's?

Het antwoord op deze vraag kan uiteenlopen en is afhankelijk van de actuele werkwijze, de beschikbare expertise en het organisatorische kader waarin de

behandeling plaatsvindt. De richtlijn vraagt in ieder geval om een toetsing van de manier waarop de behandeling van patiënten met ALS/PSMA nu wordt aangeboden. Aan alle behandelteams wordt dan ook aanbevolen om dit te doen voor zover dit nog niet gebeurd is.

CONCLUSIE

De multidisciplinaire richtlijn ALS-behandeling is een uniek product dat volop handvatten biedt om de zorg voor patiënten met ALS naar inhoud zo scherp te krijgen als de stand van de wetenschap toelaat, ongeacht de setting waarin die zorg wordt aangeboden. Voor de ALS-revalidatieteams biedt de richtlijn een kader om de eigen werkwijze kritisch te toetsen. De richtlijn geeft geen eenduidig en glashelder antwoord op alle vragen. Dat kan ook niet. Bij ziekte gerelateerde problemen van patiënten met ALS waarvoor geen bewezen beste oplossing is, zullen behandelteams zorg naar beste kunnen moeten aanbieden. De richtlijn maakt kennis, ervaring en gezond verstand niet overbodig.

Er is nog veel onderzoek nodig om meer evidence beschikbaar te krijgen voor veel praktische vragen die zich in de MND-zorg voordoen. Op welk moment worden hulpmiddelen ingezet? Welke criteria zijn beslissend voor het openen van het gesprek over beademing? Hoe kan de indicatiestelling voor PEG/PRG worden onderbouwd? Wat is de beste manier om patiënt en patiëntensysteem te monitoren? Het is te hopen dat de geplande update van de richtlijn ten minste een deel hiervan evidence-based kan invullen.

Dankbetuiging

De totstandkoming van de richtlijn is mogelijk gemaakt door financiële ondersteuning van het ALS Centrum Nederland en de Stichting ALS. We bedanken de leden van de focusgroepen, waaronder alle patiënten, familieleden van patiënten en professionals voor hun waardevolle feedback.

REFERENTIES

1. Berg LH van den, Goeijen JC de, Kruitwagen-van Reenen ETh, Schelhaas HJ. & Visser M.(redactie), *Amyotrofische Laterale Sclerose. Diagnostiek en behandeling. 5 jaar ALS Centrum Nederland. ALS Centrum Nederland; 2009.*
2. Everdingen JV, Burgers JS, Assendelft WJJ van, Swinkels JA, Barneveld TA van, & Klundert JLM van de. *Evidence-based richtlijnontwikkeling. Een leidraad voor de praktijk. Houten: Bohn Stafleu Van Loghum; 2004.*

Correspondentie

j.oudenaarden@reade.nl