

# Netwerkbijeenkomst

## ALS en FTD

13 februari 2023

Sotice Pieters  
Revalidatiearts ALS team Den Haag

Arthur de Grund, FT  
Charlotte Beckers, MW  
Yvonne van der Voort, PS

**basalt**  
*De kracht van revalidatie*





Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Welkom en introductie 15.00 – 15.10
- Wat is ALS? 15.10 – 15.40
- Gevolgen FTD en ALS 15.40 – 16.00
- Pauze 16.00 – 16.05
- Casuïstiek ALS en FTD 16.05 – 16.30
- Samenwerking zorgprofessionals en ALS team op gebied van FTD 16.30 – 17.00





Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Wie heeft ervaring met ALS?
- Wie heeft ervaring met fronto-temporele dementie(FTD)?



# Leerdoelen

Kennis over:

- verschillende vormen van ALS, oorzaak, symptomen, diagnoseproces, verloop, levensverwachting, en behandelmogelijkheden
- Cognitieve en gedragsveranderingen FTD en ALS

Versterken van samenwerking op gebied van ALS en FTD

# Introductie ALS

- Wat is ALS
- Motorneuronziekte (MND)
- Symptomen
- Diagnosestelling
- Oorzaak
- Cijfers
- Verloop
- Gespecialiseerde zorg
- Laatste levensfase



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden



<https://www.youtube.com/watch?v=so6kThavijjs>



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

## Motorneuron ziekte(MND)

- Segmentale SMA
- PSMA
- ALS (spinaal, bulbair)
- PLS

# Symptomen



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Progressieve spierzwakte
- Asymmetrie
- Verandering spieractiviteit
- Vermindering van ademhalingsfunctie
- Gewichtsverlies
- Slikproblemen
- Spraakproblemen
- Cognitieve veranderingen

# Diagnose stelling



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

Neuroloog ALS centrum UMCU, second opinion:

- Anamnese
- Neurologisch onderzoek
- Aanvullend onderzoek (MRI, EMG, NPO)
- Diagnose door exclusie andere oorzaken



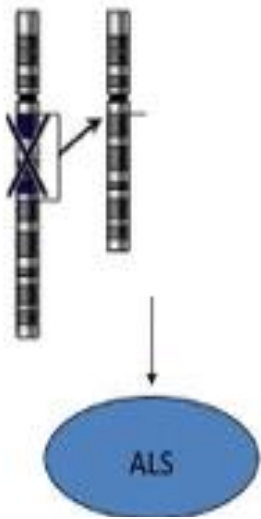
netwerk  
Haaglanden



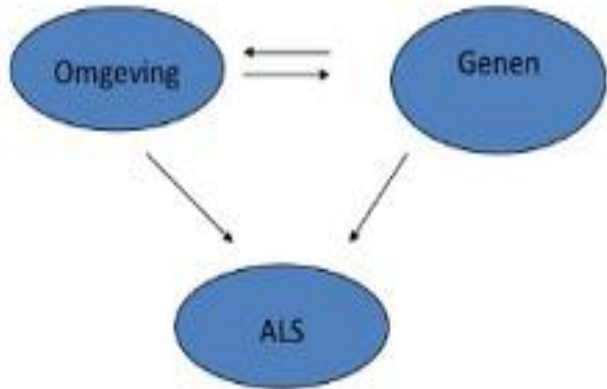


# Oorzaak

10%  
• Familiaire ALS



90%  
• Sporadische ALS





Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Incidentie: 1-3: 100.000 pers./jr (500 nieuwe patiënten/jr)
- Prevalentie: 4-6: 100.000 personen/jr (1.500 patiënten/jr)
- Levensverwachting gemiddeld 3-5 jaar

# Motoriek

- Atrofie
- Parese
- Asymmetrie
- Fasciculaties
- Kramp



<https://www.youtube.com/watch?v=xuwdvBXcr30>

# Ademhalings functie



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Meten ademspierkracht
- Ventilatie tbv O<sub>2</sub>/CO<sub>2</sub> - klachten
- Longvolume rekruterende technieken
- Non-invasieve beademing



# Bulbair stoornissen



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Spreken: zachte/hese stem
- Verminderde ademsteun
- Slappe articulatie
- Nasale spraak
- Monotone spraak
- Slikken: verslikken
- Speekselvloed



netwerk  
Haaglanden



# Gespecialiseerde zorg



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- ALS behandelteams
- MDL-arts, radioloog (Voedingssonde: PEG/PRG)
- CTB (non-invasieve beademing)
- Neuroloog (medicatie)
- WMO verstrekkers, leveranciers van hulpmiddelen en aanpassingen

# Laatste levensfase



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

## Wijze van overlijden

- Thuis sterven en euthanasie
- Begeleiding door thuiszorg, hospice, verpleeghuis

## Belang van tijdige (beleids)afspraken

**FTD**



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Frontotemporale dementie (FTD) vorm van dementie waarbij **veranderingen in gedrag, planning en taal** op de voorgrond staan





# FTD en gedrag



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- 50% alle mensen met ALS heeft veranderingen in denken en gedrag
- ALS met cognitive impairment (ALS-ci): denken
- ALS met behavioral impairment (ALS-bi): gedrag

# FTD en gedrag



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

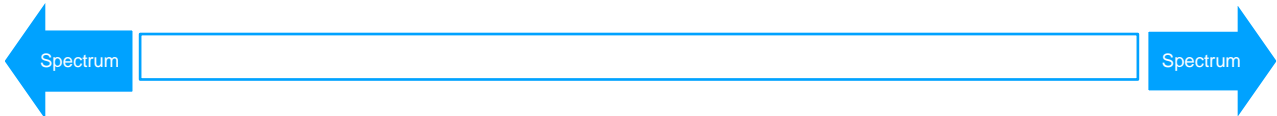
ALS

ALS Bi/Ci 50%

ALS-FTD 5-10%

FTD-MND

FTD





Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

Veranderingen in denken, stemming en gedrag

- Frontal Assessment Battery (FAB)
- Amyotrophic Lateral sclerosis – Frontotemporal dementia – Questionnaire (ALS-FTD-Q)
- Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen)

Hetero-anamnese partner/mantelzorger

# FTD en gedrag



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Ontremming
- Apathie: verminderd initiatief
- Verlies van sympathie
- Perseveratie in handelen
- Veranderd eetgedrag
- Executieve functiestoornissen

**Vroege / geïsoleerde geheugen  
stoornissen passen niet bij FTD**

# FTD en gedrag



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Slechtere prognose, sneller beloop
- Therapietrouw <
- Succes van interventies (NIV) <
- Zorglast >
- Beslissingen in fysieke achteruitgang bemoeilijkt door het vaak toenemend verminderd ziekte-inzicht en het verminderd executief functioneren



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

## Primair progressieve afasie(PPA)

- Traag taalbegrip
- Minder vloeiend spreken
- Woordvindingsproblemen
- Woorden worden betekenisloos
- Herhalingen in het spreken(perseveratie)
- Stereotype uitingen blijven geven
- Figuurlijke/impliciete taal minder goed begrijpen

# FTD en taal



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Moeite met begrijpen van informatie, initiatiefverlies daardoor verminderd vermogen tot leren gebruiken van communicatiestrategieën en -hulpmiddelen
- Rol van de communicatiepartner is essentieel: oogcontact, stellen van gesloten of eenvoudige vragen, houden van langere pauzes in gesprek en het toepassen van meer concrete taal
- Aanpassen omgeving, zowel de naasten als de professionals
- Aanpassingsvermogen en geduld

## FTD en naasten

- Last voor naasten hoog, mantelzorgers actief betrekken, psycho-educatie
- Respecteer de patiënt in hoe hij/zij is
- Mensen met cognitieve /gedragsproblemen hebben een andere benadering nodig
  - Geef eenvoudige en beknopte informatie
  - Minder aanspraak maken op executieve functies
  - Worden in reguliere zorg overvraagd



# FTD en naasten



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Proactief onderwerpen/ thema's aandragen
- Concrete stappen/ scenario's formuleren
- Bieden van structuur in zorgproces
  - Empathisch directief
  - Geen open vragen, maar aanwijzingen
- Gebruik maken van cues/ reminders
- Gebruik visueel materiaal (voordoelen, filmpjes)



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

## FTD en naasten

- Aantal verschillende zorgverleners per discipline zoveel mogelijk te beperken
- Eén of hooguit twee vaste coördinatoren/contactpersonen voor patiënt en naaste, zowel bij de thuiszorg als bij het ALS-behandelteam
- Casemanager dementie inschakelen voor extra begeleiding van patiënt en naasten



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

## FTD en naasten

- Let op uw eigen grenzen en zorg voor eigen activiteiten en uitjes die rust en energie geven
- Laat uzelf ondersteunen door anderen en durf hulp te vragen
- Vraag tijdig thuiszorg aan als hulp bij de lichamelijke verzorging nodig wordt in de nabije toekomst
- Let op signalen van overbelasting
- Deel ervaringen met deelgenoten

# Casus 1



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Man 66 jr ALS en FTD(2022)
- Cognitieve veranderingen en gedragsveranderingen:
  - Woordvindstoornissen
  - Traagheid in denken
  - Ongeremdheid bij eten
  - Achterdocht
  - Initiatiefloosheid
  - Beperkt ziekte-inzicht
  - Voetheffersparese linker been, **slikproblemen**
  - Pulmonaal: geen klachten, ademspierkracht niet te meten, begrijpt instructie niet

Vraag echtgenote inzet casemanager ter ondersteuning van patiënt en haarzelf en vinden van geschikte dagopvang

- Wat kan casemanager bieden aan ondersteuning patiënt en echtgenote?
- Hoe kunnen ALS team en casemanager goed samenwerken?

## Casus 2



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Man 71 jr ALS en FTD(2022)
- Gedragsveranderingen, cognitieve veranderingen:
  - Rigide, dwangmatig en eisend gedrag, woede aanvallen
  - Ongepast gedrag
  - Klachten bagatelliseren
  - Ongeremdheid bij eten
  - Verminderd ziekte-inzicht
  - Talige problemen, inhoudsloos
  - Dysarthrie, slikproblemen, zonder paresen of pulmonale klachten

Vraag echtgenote: zorg te zwaar, geen (h)erkenning kinderen, dagopvang/opname VPH

- Wat kan casemanager bieden aan ondersteuning patiënt en echtgenote?
- Hoe kunnen ALS team en casemanager goed samenwerken?

## Take home message



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

- Goede samenwerking op gebied van FTD en ALS tussen ALS-team en casemanagers is essentieel ter ondersteuning van patiënt en naasten
- Dit bestaat uit:
  1. ....
  2. ....
  3. ....



netwerk  
Haaglanden

basalt

ALS

ALS Centrum  
Nederland



Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

Save the date:  
Symposium ALS en FTD  
23 mei 2024





Vereniging  
Transmurale  
Zorg sterk in  
verbinden

## Frontotemporale dementie (FTD) en ALS, PSMA en PLS - ALS-centrum

### Wat is frontotemporale Dementie? | Alzheimercentrum Amsterdam

