

Richtlijn ergotherapie bij ALS/PSMA/PLS

INITIATIEF

ALS Centrum Nederland.

IN SAMENWERKING MET

Ergotherapie Nederland

Spierziekten Nederland

ALS Patients Connected

FINANCIERING

Deze richtlijn is tot stand gekomen met financiële steun van de Stichting ALS Nederland (www.ALS.nl)

Auteurs:

Dr. Anita Beelen, senioronderzoeker, afdeling Revalidatie Amsterdam UMC locatie AMC en UMCU

Dr. Huub Creemers, ergotherapeut en onderzoeker, afdeling Revalidatie Amsterdam UMC locatie AMC

Drs. Sandra Offeringa, logopedist en spraak-/taalpatholoog, afdeling Revalidatie Amsterdam UMC locatie AMC

Drs. Jaap Bakers, fysiotherapeut en onderzoeker, afdeling Revalidatie UMCU

Drs. Esther Kruitwagen, revalidatiearts, afdeling Revalidatie UMCU

Drs. Hepke Grupstra, revalidatiearts, afdeling Revalidatie Amsterdam UMC locatie AMC

Dr. Annerieke van Groenestijn, revalidatiearts, afdeling Revalidatie Amsterdam UMC locatie AMC

Prof. dr. Marianne de Visser, neuroloog, afdeling Neurologie Amsterdam UMC locatie AMC

Prof. dr. Leonard van den Berg, neuroloog, afdeling Neurologie UMCU

Colofon

Richtlijn ergotherapie bij ALS/PSMA/PLS

© ALS Centrum Nederland, Utrecht, 2020

ALS Centrum Nederland

Hersencentrum UMC Utrecht

Huispostnummer F02.230

Postbus 85500

3508 GA Utrecht

www.als-centrum.nl

email: info@als-centrum.nl

Alle rechten voorbehouden.

De tekst uit deze publicatie mag worden vervoelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch door fotokopieën of enige andere manier, echter uitsluitend na voorafgaande toestemming van het ALS Centrum Nederland. Toestemming voor gebruik van tekst(gedeelten) kunt u schriftelijk of per e-mail aanvragen. Adres en e-mailadres: zie boven.

Inhoudsopgave

Leeswijzer	6
Samenvatting van aanbevelingen	7
Ergotherapeutische diagnostiek; anamnese en onderzoek	7
Vraag 1: Op welke wijze kan de ergotherapeut de (te verwachten) ervaren handelings- en participatieproblemen inventariseren en analyseren?	7
Vraag 2: Wat zijn aandachtspunten voor de ergotherapeut tijdens de inventarisatie van persoonlijke en externe factoren die het functioneren van de patiënt met ALS en diens naasten beïnvloeden?	8
Ergotherapeutische training, begeleiding en advisering	9
Vraag 3: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij pijnklachten van patiënten met ALS?	9
Vraag 4: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij vermoeidheidsklachten van patiënten met ALS?	10
Vraag 5: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen vanwege problemen met de lichaamshouding of een verminderde hoofdbalans van patiënten met ALS?	11
Vraag 6: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen door arm-handfunctieproblemen van patiënten met ALS?	12
Vraag 7: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS, binnen de domeinen ‘communicatie’, ‘mobiliteit’, ‘zelfverzorging’, ‘huishouden’, en ‘dagbesteding (werk, vrije tijd)’, en wat zijn hierbij de aandachtspunten?	13
Vraag 8: Wat zijn aandachtspunten bij de ergotherapeutische training, begeleiding en advisering bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD?	14
Vraag 9: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet om naasten van patiënten met ALS te adviseren en begeleiden?	15
Hoofdstuk 1: Achtergrond en aanleiding van herziening van de Ergotherapie richtlijn voor patiënten met ALS	16
Hoofdstuk 2: Verantwoording	18
Samenstelling werkgroep en andere betrokkenen	19

Inbreng patiënten perspectief.....	20
Implementatie	20
Werkwijze	20
AGREE	20
Knelpuntenanalyse	20
Uitgangsvragen.....	20
Strategie voor zoeken en selecteren van literatuur	20
Kwaliteitsbeoordeling individuele studies	21
Samenvatten van de literatuur	21
Formuleren van de conclusies.....	22
Overwegingen (van bewijs naar aanbeveling)	22
Formuleren van aanbevelingen.....	22
Randvoorwaarden (Organisatie van zorg).....	22
Kennislacunes	22
Commentaar- en autorisatiefase	22
Hoofdstuk 3: Volledig uitgewerkte uitgangsvragen	23
Vraag 1: Op welke wijze kan de ergotherapeut de (te verwachten) ervaren handelings- en participatieproblemen inventariseren en analyseren?	23
Vraag 2: Wat zijn aandachtspunten voor de ergotherapeut tijdens de inventarisatie van persoonlijke en externe factoren die het functioneren van de patiënt met ALS en diens naasten beïnvloeden?	28
Vraag 3: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij pijnklachten van patiënten met ALS?	31
Vraag 4: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij vermoeidheidsklachten van patiënten met ALS?.....	34
Vraag 5: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen vanwege problemen met de lichaamshouding of een verminderde hoofdbalans van patiënten met ALS?	37
Vraag 6: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen door arm-handfunctieproblemen van patiënten met ALS?	42
Vraag 7: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS, binnen de domeinen ‘communicatie’, ‘mobiliteit’,	

‘zelfverzorging’, ‘huishouden’, en ‘dagbesteding (werk, vrije tijd)’, en wat zijn hierbij de aandachtspunten?	44
Vraag 8: Wat zijn aandachtspunten bij de ergotherapeutische training, begeleiding en advisering bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD?	52
Vraag 9: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet om naasten van patiënten met ALS te adviseren en begeleiden?	54
Bijlage 1 Werkkaarten	62
Bijlage 2 Lijst met afkortingen	72
Bijlage 3 Implementatie richtlijn	73
Bijlage 4 Knelpuntenanalyse	74
Bijlage 5 Review protocollen en zoekstrategie	76
Bijlage 6 Aanbevelingen voor wetenschappelijk onderzoek	83
Bijlage 7 Referenties	84

Leeswijzer

De richtlijn Ergotherapie bij ALS/PSMA/PLS (met bijbehorende werkkaarten) is bedoeld voor ergotherapeuten werkzaam in de zorg voor patiënten met ALS, PSMA en PLS en maakt deel uit van de multidisciplinaire richtlijn ALS/PSMA/PLS: fysiotherapie, ergotherapie en logopedie.

Voor de leesbaarheid wordt in de tekst de doelgroep 'patiënten met ALS/PSMA/PLS' aangeduid als 'patiënten met ALS'.

De aanbevelingen in deze richtlijn zijn van toepassing op alle drie de diagnosegroepen.

Met naasten worden de partner (vaak de belangrijkste mantelzorger), de kinderen, mantelzorgers en andere familieleden en vrienden bedoeld.

Onder 'Samenvatting van uitgangsvragen' worden de aanbevelingen uit deze richtlijn weergegeven.

Hoofdstuk 1 is de algemene inleiding waarin de achtergrond en aanleiding van herziening van de richtlijn uit 2012 wordt beschreven. In hoofdstuk 2 wordt de verantwoording voor de wijze van totstandkoming van de nieuwe richtlijn beschreven. De algemene inleiding en de verantwoording zijn uniform voor alle drie de ALS richtlijnen; fysiotherapie, logopedie en ergotherapie. Hoofdstuk 3 geeft de volledig uitgewerkte uitgangsvragen weer. Elke paragraaf beschrijft een uitgangsvraag en begint met een korte inleidende tekst over het belang van het onderwerp van de uitgangsvraag. De richtlijn eindigt met de bijlagen waarin o.a. de werkkaarten zijn opgenomen.

Samenvatting van aanbevelingen

Ergotherapeutische diagnostiek; anamnese en onderzoek

Vraag 1: Op welke wijze kan de ergotherapeut de (te verwachten) ervaren handelings- en participatieproblemen inventariseren en analyseren?

Aanbevelingen

- Inventariseer de ervaren handelings- en participatieproblemen van de patiënt met ALS via een semigestructureerd interview en/of observaties (zo nodig in de woonomgeving). Overweeg hierbij de Canadian Occupational Performance Measure (COPM) te gebruiken, met prioritering van handelingsproblemen, maar wees terughoudend in het vragen om cijfers voor uitvoering van en tevredenheid over de handelingsproblemen.
- Wees alert op het vóórkomen van cognitieve- en/of gedragsproblemen bij patiënten met ALS. Maak gebruik van de beschikbare informatie uit de Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS), de ALS-FTD-Questionnaire en/of het neuropsychologisch onderzoek, of bespreek binnen het ALS-behandelteam de noodzaak en mogelijkheid van verdere diagnostiek.
- Wees alert op de gevolgen van lichte cognitieve stoornissen en van coping problemen voor het handelen van de patiënt. Werk hierbij samen met de maatschappelijk werker en de psycholoog.
- Stem de timing van gesprekken over de te verwachten handelingsproblemen af met de patiënt met ALS en de naaste, rekening houdend met de informatie van het ALS-behandelteam over de progressie van de ziekte en de levensverwachting van de patiënt.
- Leg een huisbezoek af om de ervaren problemen in het handelen in de eigen omgeving van de patiënt met ALS te observeren, of wanneer de komst naar het ziekenhuis of het revalidatiecentrum voor de patiënt te belastend wordt.
- Inventariseer bij de patiënt met cognitieve stoornissen en/of gedragsmatige problemen/FTD in hoeverre deze problemen het dagelijks handelen van de patiënt belemmeren. Observeer activiteiten (eventueel in de thuissituatie) die door de patiënt en/of door de naaste als problematisch ervaren worden vanwege de cognitieve- en/of gedragsproblemen. Maak hierbij gebruik van gestandaardiseerde ergotherapeutische observatiemethoden zoals de AMPS of het PRPP assessment.
- Overweeg bij een patiënt met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD de COPM te gebruiken bij het gesprek met de naaste als proxy van de patiënt. Realiseer je hierbij dat het gesprek gaat over de percepties van de naaste en niet om de beantwoording van de vragen als vervanger voor de patiënt.
- Het is aan te bevelen om op basis van problemen, vragen of wensen van de patiënt met ALS en de partner m.b.t. intimiteit en seksualiteit, dit in overleg met de patiënt en de partner te bespreken binnen het ALS team om vast te stellen welke interne of externe ondersteuning geboden kan worden.

Zie werkkaarten 1A en 1B voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 2: Wat zijn aandachtspunten voor de ergotherapeut tijdens de inventarisatie van persoonlijke en externe factoren die het functioneren van de patiënt met ALS en diens naasten beïnvloeden?

Aanbevelingen

- Schenk gedurende het gehele ziekteproces aandacht aan persoonlijke en externe factoren en betrek hierin nadrukkelijk deze factoren van de (toekomstige) mantelzorgers.
- Het wordt sterk aanbevolen om in de ergotherapeutische anamnese een huisbezoek te doen om de woonsituatie van de patiënt in kaart te brengen en om te anticiperen op toekomstige problemen.
- Inventariseer de fysieke woonomgeving van de patiënt bij voorkeur in de fase direct na de diagnose.
- Breng de ondersteuningsbehoefte en mogelijkheden van de naasten gedurende het ziekteproces goed in kaart.
- Inventariseer problemen die de naaste ervaart in de verzorging en begeleiding van de patiënt met ALS. Maak hierbij gebruik van een semi gestructureerd interview zoals het etnografisch interview, of de COPM. Werk hierbij nauw samen met de maatschappelijk werker van het ALS-behandelteam en stel de onderwerpen 'fysieke belasting' en 'psychische belasting' aan de orde. Spreek onderling af wie de ervaren zorglast van de naaste monitort.
- Wees alert op de (veranderende) coping mechanismen van de patiënt en de naasten.

Zie werkkaarten 1A en 1B voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 3: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij pijnklachten van patiënten met ALS?

Aanbevelingen

- Houd bij het aanvragen van hulpmiddelen en aanpassingen rekening met het risico op het ontstaan van pijnklachten bij het gebruik hiervan door de patiënt met ALS.
- Besteed aandacht aan de drukverdeling en houdingsondersteuning tijdens het zitten in de (rol-)stoel en het zitten en liggen in bed. Maak hierbij gebruik van de informatie uit het [Observatieformulier Zithouding van de Zitwerkgroep Spierziekten Nederland](#).
- Overweeg bij de patiënt met ALS met pijnklachten tijdens het zitten en/of liggen, of inzet van een van de volgende interventies behulpzaam kan zijn bij het bereiken van pijnreductie:
 - Hulpmiddelen, zoals speciale matrassen, ondersteuningskussens, ligorthesen, oorbeschermers, hielbeschermers, aangepaste (rol-)stoelen, anti-decubitus zitkussens, aangepaste douche-toiletstoelen, halskragen.
 - Handorthesen.
 - Onderbeenorthesen.
 - Advisering en training van de patiënt en naaste in de uitvoering van transfertechnieken, van houdingsveranderingen, en in het gebruik van hulpmiddelen, in nauwe samenwerking met de fysiotherapeut.
 - Aanvragen van hulpmiddelen voor de actieve en passieve transfers.Werk hierbij samen met de revalidatiearts, de fysiotherapeut, de thuiszorg, de wijkverpleegkundige.
- Gebruik geen orthesetherapie bij ernstige spasticiteit (Modified Ashworth Scale ≥ 3) van arm-hand en onderbeen spieren.

Zie werkkaart 2A voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 4: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij vermoeidheidsklachten van patiënten met ALS?

Aanbevelingen

- Sluit bij behandeling van vermoeidheidsklachten uit dat de klachten veroorzaakt worden door (nachtelijke) hypoventilatie/respiratoire dysfunctie, een slaapstoornis, medicijngebruik of FTD. Overleg hierbij met revalidatiearts en fysiotherapeut (zie voor informatie over respiratoire dysfunctie de *richtlijn fysiotherapie bij ALS/PSMA/PLS 2020; uitgangsvraag 1*).
- Wees alert op slaapproblemen van de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en de bijdrage van deze slaapproblemen aan de ervaren zorglast van de naaste.
- Informeer de patiënt met ALS en de naasten over energiebesparende maatregelen (energiemanagement):
 - Breng de rollen, taken en waarden van patiënt en naasten in kaart, ter ondersteuning van het maken van keuzes welke activiteiten nog wel uit te voeren zijn, welke niet meer, en welke activiteiten overgenomen kunnen worden door anderen.
 - Geef adviezen over het rusten en het ontlasten van de spieren door te ondersteunen bij hoofd- of rompbalansproblemen, door variatie in zit- en lighouding en door gebruik van hulpmiddelen en aanpassingen.
 - Adviseer de patiënt met respiratoire insufficiëntie t.a.v. de lig- en zithouding om een kyfotische, sacrale en asymmetrische houding te voorkomen.
 - Maak aan de hand van dagactiviteiten lijsten voor de patiënt inzichtelijk wat de impact van de verschillende activiteiten op de totale beschikbare energie is, zodat de patiënt deze informatie kan gebruiken om keuzes te kunnen maken in de uitvoering van dagelijkse activiteiten.
 - Leg bij een verkort traject de nadruk op het keuzes maken in activiteiten, het adviseren over lig- en zithouding en het gebruik van hulpmiddelen en aanpassingen.
- Overweeg het inzetten van hulpmiddelen en/of aanpassingen waarmee de patiënt met ALS minder vermoeidheidsklachten ervaart tijdens het liggen, het zitten en het uitvoeren van betekenisvolle activiteiten.

Zie werkkaart 2A voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 5: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen vanwege problemen met de lichaamshouding of een verminderde hoofdbalans van patiënten met ALS?

Aanbevelingen

- Maak samen met de patiënt met ALS de afweging tussen de plaats en mate van ondersteuning en de mogelijkheid tot bewegen bij interventies gericht op het behoud van de lichaamshouding tijdens het liggen, zitten, staan en lopen. Houd hierbij rekening met de snelheid van ziekteprogressie en een toenemende behoefte aan ondersteuning en drukvermindering.
- Kies in overleg met de patiënt met ALS een zodanige ondersteuning van de lichaamshouding in stand, zit en lig die helpt bij de uitvoering van activiteiten, de ademhaling, de slikfunctie en de communicatie.
- Maak voor de observatie, analyse en advisering van de lichaamshouding gebruik van de informatie uit het [Observatieformulier Zithouding van de Zitwerkgroep Spierziekten Nederland](#).
- Beoordeel bij het adviseren, uitproberen en aanmeten van een hulpmiddel voor de hoofdondersteuning (halskragen, hoofdsteunen e.d.) van de patiënt met ALS de volgende eigenschappen van het hulpmiddel:
 - Het gemak van het aanbrengen;
 - De effectiviteit van fysieke ondersteuning van het hoofd;
 - De bewegingsmogelijkheden van het hoofd met het hulpmiddel;
 - Het draagcomfort;
 - De toepasbaarheid van het hulpmiddel in het dagelijks leven bij zitten, staan en lopen, communicatie, eten, drinken, slikken, ademhaling en het gebruik van een rolstoel-hoofdbesturing;
 - Esthetische eigenschappen.

Zie werkkaart 2A voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 6: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen door arm-handfunctieproblemen van patiënten met ALS?

Aanbevelingen

- Overweeg bij een verminderde arm-handfunctie van de patiënt met ALS onderstaande interventies:
 - verandering in handelingsstrategie;
 - hulpmiddeleengebruik;
 - handortheses;
 - hulp door derden.

- Informeer de patiënt en naasten over risico's van verminderde arm-handfunctie bij vallen en over mogelijke strategieën om vallen te voorkomen en risico op letsel te verkleinen.

- Overweeg het inzetten van hulpmiddelen die beperkingen in de arm/handfunctie kunnen compenseren, zoals computeraanpassingen, apparatuur voor omgevingsbediening, eetapparaten en eetrobots. Houd bij de timing van de aanvraag van deze hulpmiddelen rekening met de mate van acceptatie, de mate van progressie van spierkrachtverlies en de tijdsduur van de aanvraag en levering.

- Overweeg bij de patiënt met ALS met verminderde spierkracht van de schouder- en proximale armspieren maar met voldoende inzetbare distale spierkracht, een hulpmiddel voor de armondersteuning. Houd bij de selectie van dit hulpmiddel rekening met:
 - de behoefte van de patiënt;
 - de (fysieke) mogelijkheden van de patiënt;
 - de beschikbare (informele) personele zorg;
 - de mate van progressie van de spierzwakte.Laat bij twijfels over de praktische toepasbaarheid van het hulpmiddel voor de armondersteuning, de indicatie en selectie in de thuissituatie van de patiënt plaatsvinden.

- Adviseer bij een snel progressief ziekteverloop, of wanneer de patiënt met ALS niet gemotiveerd is om compensatie strategieën in te zetten bij ervaren handelingsproblemen door arm-handfunctie stoornissen, het inzetten van hulp door anderen.

Zie werkkaart 2A voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 7: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS, binnen de domeinen 'communicatie', 'mobiliteit', 'zelfverzorging', 'huishouden', en 'dagbesteding (werk, vrije tijd)', en wat zijn hierbij de aandachtspunten?

Aanbevelingen

- Gebruik al in een vroeg stadium in nauw overleg met de patiënt met ALS en naasten een proactieve benaderingswijze bij de advisering van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.
- Houd bij het kiezen van ergotherapeutische interventies voor handelings- en participatieproblemen rekening met de snelheid van ziekteprogressie, de vermindering van belastbaarheid van de patiënt, de toekomstbestendigheid van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen en de tijd voor realisatie hiervan.
- Streef naar het vroegtijdig beschikbaar maken van hulpmiddelen, zodat de patiënt en naasten voldoende tijd hebben om het hulpmiddel te leren gebruiken.
- Overweeg om bij patiënten met de diagnose ALS informatie over de levensverwachting, beschikbaar uit het [ENCALS predictiemodel bij ALS](#), mee te nemen in de timing van het informeren van de patiënt en naasten over beschikbare hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.
- Bied zo nodig de patiënt met ALS en naasten ondersteuning bij het proactief aanvragen van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen. Lever indien gewenst een adviesrapport aan. Stem hierbij af wie zorg draagt voor de trajectbewaking.
- Streef naar structurele samenwerkingsafspraken met instanties en leveranciers over versnelde indicatie- en leveringstrajecten van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.
- Verwijs de patiënt en naasten bij behoefte aan aanvullende informatie over het gebruik van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen naar het [hulpmiddelenoverzicht](#) op de website van het ALS Centrum Nederland en naar de website [thuis-als-thuis](#).
- Richt je bij beperkingen in de communicatie op voorwaardenscheppende maatregelen voor communicatie. Werk hierbij samen met de logopedist.
- Overweeg om bij een enkelvoudige ergotherapie hulpvraag over hulpmiddelen en aanpassingen, de ergotherapeutische ondersteuning vanuit de 1e lijn aan te bieden en zorg voor behoud van overzicht en onderlinge afstemming.

Zie werkkaart 2B voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 8: Wat zijn aandachtspunten bij de ergotherapeutische training, begeleiding en advisering bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD?

Aanbevelingen

- Het is sterk aan te bevelen om de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en de naasten uitleg te geven over het effect van cognitieve- en/of gedragsproblemen (zoals initiatiefverlies, verminderde aandacht voor persoonlijke hygiëne, moeite met plannen, dwangmatig handelen) op het dagelijks functioneren. Overweeg hierbij gebruik te maken van [informatie](#) en [video's](#) van het ALS Centrum Nederland over problemen in cognitie en gedrag.
- Houd in de werkwijze bij patiënten met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD rekening met de cognitieve mogelijkheden van de patiënt.
- Ga na welke informatie de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD aankan en wat de patiënt zelf wil wat betreft het aanbieden van ergotherapeutische interventies.
- Vraag in overleg met de patiënt en naaste advies aan een dementieverpleegkundige of case manager dementie voor optimale ondersteuning van patiënt en naaste in de thuissituatie.
- Besteed extra aandacht aan het veilig functioneren in de eigen woning (m.n. valpreventie, adviezen over realiseren overzicht en structuur, over verlichting, e.d.).
- Overweeg bij specifieke hulpvragen in overleg met de patiënt en naaste en met de revalidatiearts een doorverwijzing naar een dementieverpleegkundige, een casemanager dementie of de (neuro-) psycholoog van het ALS-behandelteam.

Zie werkkaart 2B voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Vraag 9: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet om naasten van patiënten met ALS te adviseren en begeleiden?

Aanbevelingen

- Richt de ergotherapeutische interventies voor de naaste op het bevorderen van de ervaren steun, het toekomen aan de eigen participatiewensen van de naaste en het ondersteunen in zelfmanagement. Houd daarbij rekening met de keuzes van de naaste omtrent te verrichten handelingen, de gewenste ondersteuning, en met het behoud van autonomie van de patiënt. Werk hierbij samen met de maatschappelijk werker.
- Geef de naaste van de patiënt met ALS uitleg over het effect van aanwezige cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD op het betekenisvol handelen, met als doel het inzicht van de naaste te vergroten. Overweeg hierbij gebruik te maken van [informatie](#) en [video's](#) van het ALS Centrum Nederland over problemen in cognitie en gedrag.
- Voorzie de naaste (naar behoefte) van kennis en vaardigheden in het omgaan met de gedrags- en handelingsproblemen van de patiënt en het verminderen van de eigen belasting.
- Geef de naaste adviezen over hoe om te gaan met problemen van de patiënt met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD met het veilig uitvoeren van keukenhandelingen, het omgaan met financiën, met de mobiliteit (fietsen, autorijden), de persoonlijke verzorging, de planning van activiteiten, het omgaan met het verlies van ziekte-inzicht e.d. Werk hierin samen met de overige ALS team en 1e lijn betrokken zorgverleners.
- Informeer de naaste over relevante hulpmiddelen, voorzieningen en andere aanpassingen in de eigen omgeving die de verzorging door de naaste vergemakkelijken, of die de zelfstandigheid, de mobiliteit en de veiligheid (bijv. personenalarmering) van de patiënt vergroten.
- Bied de naaste ondersteuning aan bij aanvraagprocedures van hulpmiddelen en aanpassingen.
- Overleg met patiënt en naaste of aanwezigheid van de ergotherapeut bij de afspraken met de WMO (indicatiestelling) en de leverancier (indicatiestelling Zvw en passing en levering hulpmiddelen WMO en Zvw) gewenst is.
- Instrueer de naaste in het gebruik van hulpmiddelen zoals een (elektrische) rolstoel en tillift. Werk hierbij samen met de maatschappelijk werker, fysiotherapeut, leverancier en thuiszorg.
- Informeer de naaste over de mogelijkheid om de app '[ALS Naasten tips & info](#)' te gebruiken wanneer de naaste behoefte heeft aan toegankelijke praktische informatie, ervaringen van lotgenoten en tips en adviezen over hoe om te gaan met persoonlijke gevoelens en zorgtaken. Stem binnen het ALS team af wie de app introduceert.
- Raadpleeg de sociale kaart van de lokale situatie van de naaste van de patiënt met ALS voor suggesties ten aanzien van verdere ondersteuning. Werk hierbij samen met de maatschappelijk werker.

Zie werkkaart 2C voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Hoofdstuk 1: Achtergrond en aanleiding van herziening van de Ergotherapie richtlijn voor patiënten met ALS

Amyotrofische Laterale Sclerose (ALS), Progressieve Spinale Musculaire Atrofie (PSMA) en Primaire laterale sclerose (PLS) zijn progressieve, degeneratieve motorneuron ziekten waarvan de oorzaak niet bekend is.

ALS is een aandoening van zowel de perifere als de centrale motorische neuronen. Bij de meeste patiënten (ongeveer 70%) begint de ziekte in de voorhoorncellen van het ruggenmerg (spinale vorm). Bij de overige patiënten zijn eerst de motorneuronen in de hersenstam betrokken (bulbaire vorm). In ongeveer 10% van de gevallen is er sprake van familiale ALS. De incidentie is in Nederland 2.8 per 100.000 persoonsjaren (1). Spierkrachtverlies en spieratrofie zijn de meest karakteriserende symptomen maar ook spasticiteit komt voor. De gemiddelde levensverwachting bij ALS is 3-5 jaar Na de eerste symptomen. Het merendeel overlijdt ten gevolge van respiratoire insufficiëntie. Ongeveer 20% van de patiënten heeft een overlevingsduur van 5-10 jaar (2). Patiënten met een bulbaire debuut hebben een kortere overlevingsduur dan patiënten met een spinale vorm van ALS.

PSMA is een ziekte waarbij alleen het perifeer motorisch neuron is aangetast. Bij een deel van de mensen met PSMA ontwikkelt de ziekte zich in de loop van de tijd tot ALS. PSMA kent net als ALS snel progressieve en langzaam progressieve varianten. Bij een ander deel kent PSMA een milder verloop. Bij de langzaam progressieve variant blijft de longfunctie langere tijd (maanden tot zelfs jaren) stabiel. De te verwachten levensduur bij het stellen van de diagnose is bij PSMA langer dan bij ALS.

PLS is een aandoening van het centraal motorisch neuron waarbij het klinisch beeld gedomineerd wordt door stijfheid en spasticiteit van de benen en - minder vaak - van de armen. PLS is niet erfelijk. De ziekte bekort de levensduur niet.

Bij 30-50% van de patiënten met ALS, PSMA en PLS komen ook (veelal lichte) cognitieve veranderingen en gedragsveranderingen voor (3). Bij ongeveer 10% van de ALS-patiënten is sprake van fronto-temporale dementie (FTD). Deze patiënten hebben grotere cognitieve en gedragsveranderingen. Er is veel variatie in de individuele progressie, dit maakt een goede begeleiding met anticipatie op eventuele toekomstige problemen noodzakelijk.

Het ALS Centrum Nederland heeft als doel de diagnostiek, zorg en behandeling voor mensen met ALS, PSMA en PLS in Nederland te optimaliseren door o.a. een continuüm van zorg in multidisciplinaire teams aan te bieden in de keten van neurologie, revalidatiegeneeskunde en 1^{ste} lijn. Om kwalitatief hoogwaardige zorg te leveren wordt gewerkt volgens richtlijnen. In 2012 is de multidisciplinaire ALS richtlijn verschenen, die een systematische leidraad biedt voor optimale fysiotherapeutische, ergotherapeutische en logopedische zorg voor patiënten met ALS. Deze richtlijn was gebaseerd op de stand van zaken van de wetenschappelijke literatuur en de inzichten binnen de beroepsgroepen anno 2011. Om van praktische waarde te zijn dienen richtlijnen regelmatig te worden beoordeeld op actualiteit. Daarnaast is het van belang na te gaan in hoeverre paramedici de aanbevelingen uit de richtlijn daadwerkelijk volgen in de zorg aan mensen met ALS. Beoogd wordt dat kennis uit de multidisciplinaire ALS richtlijn gebruikt wordt door paramedici, dat er terugkoppeling plaatsvindt over toepasbaarheid in de dagelijkse praktijk en dat de richtlijnen op grond hiervan worden herzien, zodat ze voor professionals en patiënten actueel, hanteerbaar en werkzaam zijn.

1. Huisman MH, de Jong SW, van Doormaal PT, Weinreich SS, Schelhaas HJ, van der Kooij AJ, et al. Population based epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis using capture-recapture methodology. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2011;82(10):1165-70.
2. Van den Berg JP M-VE, Kampelmacher MJ, van Kesteren RG, Jennekens FG. [The symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis]. *Ned Tijdschr Geneeskd*. 2004;13:513-8.
3. de Vries BS, Rustemeijer LMM, Bakker LA, Schroder CD, Veldink JH, van den Berg LH, et al. Cognitive and behavioural changes in PLS and PMA:challenging the concept of restricted phenotypes. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2019;90(2):141-7.

Hoofdstuk 2: Verantwoording

Autorisatie

Autorisatiedatum en geldigheid

Laatst beoordeeld: 29-04-2020.

Laatst geautoriseerd: 29-05-2020 Ergotherapie Nederland (EN).

Het ALS-centrum Nederland is regiehouder van deze richtlijn en verantwoordelijke voor de actualiteitsbeoordeling van de richtlijn (uiterlijk april 2025).

Geautoriseerd door

- Spierziekten Nederland (www.spierziekten.nl)
- ALS Patients Connected (www.alspatientsconnected.com)
- Ergotherapie Nederland (www.ergotherapie.nl)

Doel en doelgroep van de richtlijn

Doel van de richtlijn

Doel van de richtlijn is de uniformiteit en de kwaliteit van de begeleiding en de behandeling van patiënten met ALS, PSMA en PLS te verbeteren door het bieden van concrete praktische aanbevelingen. Deze aanbevelingen op ervaren knelpunten in de zorg zijn gebaseerd op een zorgvuldige weging van de laatste wetenschappelijke inzichten, consensus van deskundigen en patiëntenvoorkeuren. De richtlijn ondersteunt ergotherapeuten en zorgprofessionals uit aanpalende disciplines in hun klinische besluitvorming en biedt transparantie naar patiënten en derden.

Beoogde gebruikers van de richtlijn

Deze richtlijn is geschreven voor ergotherapeuten en zorgprofessionals uit aanpalende disciplines die betrokken zijn bij de zorg voor patiënten met ALS, PSMA en PLS. De werkgroep constateert dat er tussen ergotherapeuten verschillen zijn in competenties op dit gebied. Het belang van de patiënt vereist dat ergotherapeuten zelf verantwoord omgaan met de grenzen van de eigen competenties en waar nodig initiatief nemen tot intercollegiaal overleg of doorverwijzing. Een en ander conform de attitude die behoort bij een professional.

Samenstelling werkgroep en andere betrokkenen

Kerngroep

- Dr. Anita Beelen, Senioronderzoeker, Amsterdam UMC locatie AMC en UMCU (projectleider)
- Dr. Huub Creemers, ergotherapeut en onderzoeker, Amsterdam UMC locatie AMC (uitvoerder)
- Prof. dr. Leonard van den Berg, neuroloog, UMCU (voorzitter)
- Prof. dr. Marianne de Visser, neuroloog, Amsterdam UMC locatie AMC
- Drs. Esther Kruitwagen, revalidatiearts, UMCU
- Drs. Hepke Grupstra, revalidatiearts, Amsterdam UMC locatie AMC
- Dr. Annerieke van Groenestijn, revalidatiearts, Amsterdam UMC locatie AMC
- Drs. Jaap Bakers, Fysiotherapeut en onderzoeker, afdeling Revalidatie UMCU
- Drs. Sandra Offeringa, logopedist en spraak-/taalpatholoog, Amsterdam UMC locatie AMC

Patiënten(vertegenwoordigers)

- Jan Kramert, erelid ALS Patients Connected
- Ruud Koliijn, bestuurslid ALS Patients Connected
- Connie van der Meijden, secretaris ALS Patients Connected, Lid Diagnose Werkgroep ALS, Spierziekten Nederland
- Dr. Anja Horemans, hoofd kwaliteit van zorg Spierziekten Nederland

Klankbordgroep

- Inge Akkermans, ergotherapeut, Revant Revalidatiecentrum Breda
- Maaïke van Asperen, ergotherapeut, Radboudumc Nijmegen
- Ethel Borggreven-Ploum, ergotherapeut, Revant Revalidatiecentrum Breda
- Rian van Buren, ergotherapeut, Revalidatie Friesland, Beetsterzwaag
- Yolanda van den Elzen, ergotherapeut, Radboudumc Nijmegen
- Gera Hakkesteegt, ergotherapeut, Rijndam Revalidatie locatie Erasmus MC Rotterdam
- Eirlys Pijpers, ergotherapeut, Amsterdam UMC, locatie AMC Amsterdam

Met ondersteuning van

- Drs. Joost Daams, clinical librarian, Amsterdam UMC
- Drs. Charlotte van Esch, medewerker kwaliteit van zorg, Spierziekten Nederland

Inbreng patiënten perspectief

Er werd aandacht besteed aan het patiënten perspectief door, bij de start van de herziening van de richtlijn, knelpunten die door patiënten en mantelzorgers in de zorg werden ervaren te inventariseren en de bevindingen hieruit mee te nemen bij het opstellen van de uitgangsvragen. Daarnaast zijn de conceptrichtlijnen voorgelegd aan afgevaardigden van patiëntenverenigingen ALS Patients Connected (APC) en Spierziekten Nederland (SN). Het commentaar werd verwerkt in de definitieve richtlijn.

Implementatie

In de verschillende fasen van de richtlijnontwikkeling is rekening gehouden met de implementatie van de richtlijn en de praktische uitvoerbaarheid van de aanbevelingen. Voorgestelde activiteiten voor de daadwerkelijke implementatie van de richtlijn staan beschreven in bijlage 3.

Werkwijze

AGREE

Deze richtlijn is opgesteld conform de eisen vermeld in het rapport Medisch Specialistische Richtlijnen 2.0 van de Adviescommissie Richtlijnen van de Raad Kwaliteit (2012). Dit rapport is gebaseerd op het Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation II instrument (AGREE II; Brouwers, 2010), dat een internationaal breed geaccepteerd instrument is.

Knelpuntenanalyse

Tijdens de voorbereidende fase is een knelpuntenanalyse uitgevoerd om te inventariseren welke knelpunten er in de zorg voor patiënten met ALS worden ervaren. Om knelpunten van zorgverleners te inventariseren, is een online enquête uitgezet onder ergotherapeuten en revalidatieartsen van alle ALS-behandelteams van het ALS Zorgnetwerk. In de enquête werd gevraagd naar zowel inhoudelijke knelpunten als naar ervaren knelpunten in de organisatie van zorg, informatieoverdracht en implementatie.

Daarnaast is een online enquête onder patiënten en mantelzorgers uitgezet. In de enquête werden ervaringen met de zorg in het algemeen en met ergotherapie uitgevraagd. Patiënten zijn hiervoor via de patiëntenverenigingen Spierziekten Nederland en ALS Patients Connected benaderd. De resultaten van de knelpuntenanalyse zijn opgenomen in bijlage 5.

Uitgangsvragen

De aanbevelingen uit de eerdere richtlijn zijn door de uitvoerders beoordeeld op noodzaak tot revisie en met de uitkomsten van de knelpuntenanalyse, zijn hieruit nieuwe concept-uitgangsvragen opgesteld. Deze zijn met de kerngroep besproken, waarna de definitieve uitgangsvragen zijn vastgesteld.

Strategie voor zoeken en selecteren van literatuur

Er werd eerst oriënterend gezocht naar bestaande binnenlandse en buitenlandse richtlijnen voor ALS. Vervolgens werden voor (combinaties van) uitgangsvragen reviewprotocollen opgesteld en zijn per reviewprotocol zoekstrategieën opgesteld voor het identificeren van relevante gepubliceerde wetenschappelijke studies in de elektronische databases Medline en Embase. De reviewprotocollen en gebruikte zoekstrategieën zijn beschreven in bijlage 5. Tevens werd aanvullend gezocht naar studies aan de hand van de literatuurlijsten van de geselecteerde artikelen. De uitvoerder en projectleider selecteerden de via de zoekactie gevonden artikelen op basis van vooraf opgestelde inclusiecriteria

beschreven in de reviewprotocollen. Voor uitgangsvragen waarvoor literatuur geïnccludeerd kon worden, werden evidence tabellen opgesteld.

Kwaliteitsbeoordeling individuele studies

De methodologische kwaliteit van individuele studies is systematisch beoordeeld op basis van internationaal gehanteerde methodologische kwaliteitscriteria, om zo het risico op vertekende studieresultaten (bias) te kunnen inschatten. Voor vragen binnen het domein 'therapie' is gebruik gemaakt van de Cochrane Risk of Bias 2 tool (Hoofdstuk 8 van het Cochrane Handbook) voor studies met een gerandomiseerde opzet en de Risk Of Bias In Non-randomized Studies of Interventions-I tool voor niet-gerandomiseerde studies (ROBINS-I). Voor studies binnen het domein diagnostiek (cross-sectionele en cohort studies) is de Nederlandstalige kwaliteitschecklist gebruikt die aanbevolen wordt door Cochrane Netherlands. Deze beoordelingen zijn vastgelegd in risk of bias tabellen. De kwaliteit van studies waarin meetinstrumenten zijn onderzocht, werd beoordeeld op basis van de verschillende aspecten van betrouwbaarheid en validiteit. Hiervoor werden de Consensus-based Standards for the selection of health status Measurement Instruments criteria (COSMIN) aangehouden.

Samenvatten van de literatuur

De relevante onderzoeksgegevens van alle geselecteerde artikelen werden overzichtelijk weergegeven in evidence-tabellen. De belangrijkste bevindingen uit de literatuur werden beschreven in de samenvatting van de literatuur.

Beoordelen van de kracht van het wetenschappelijke bewijs

Voor interventievragen werd de kracht van het wetenschappelijke bewijs bepaald volgens de GRADE-methode. GRADE staat voor Grading Recommendations Assessment, Development and Evaluation (zie <http://www.gradeworkinggroup.org/>).

GRADE onderscheidt vier gradaties voor de kwaliteit van het wetenschappelijk bewijs: hoog, matig, laag en zeer laag. Deze gradaties verwijzen naar de mate van zekerheid die er bestaat over de literatuurconclusie.

GRADE definitie

GRADE	Definitie
Hoog	Er is hoge zekerheid dat het ware effect van behandeling dichtbij het geschatte effect van behandeling ligt zoals vermeld in de literatuurconclusie; het is zeer onwaarschijnlijk dat de literatuurconclusie verandert wanneer er resultaten van nieuw, grootschalig onderzoek aan de literatuuranalyse worden toegevoegd.
Matig	Er is matige zekerheid dat het ware effect van behandeling dichtbij het geschatte effect van behandeling ligt zoals vermeld in de literatuurconclusie; het is mogelijk dat de conclusie verandert wanneer er resultaten van nieuw, grootschalig onderzoek aan de literatuuranalyse worden toegevoegd.
Laag	Er is lage zekerheid dat het ware effect van behandeling dichtbij het geschatte effect van behandeling ligt zoals vermeld in de literatuurconclusie; er is een reële kans dat de conclusie verandert wanneer er resultaten van nieuw, grootschalig onderzoek aan de literatuuranalyse worden toegevoegd.
Zeer laag	Er is zeer lage zekerheid dat het ware effect van behandeling dichtbij het geschatte effect van behandeling ligt zoals vermeld in de literatuurconclusie; de literatuurconclusie is zeer onzeker.

Formuleren van de conclusies

Voor elke uitgangsvraag waarvoor artikelen konden worden geselecteerd, werd het wetenschappelijk bewijs samengevat in één of meerdere literatuurconclusies. Bij uitgangsvragen over interventies werd het niveau van bewijs volgens GRADE beschreven.

Overwegingen (van bewijs naar aanbeveling)

Om te komen tot een aanbeveling zijn, naast (de kwaliteit van) het wetenschappelijke bewijs, ook andere aspecten belangrijk en meegewogen, zoals de expertise van de werkgroep leden, de waarden en voorkeuren van de patiënt, kosten, beschikbaarheid van voorzieningen en organisatorische zaken. Deze aspecten worden, voor zover geen onderdeel van de literatuursamenvatting, vermeld en beoordeeld (gewogen) onder het kopje Overwegingen.

Formuleren van aanbevelingen

De aanbevelingen geven antwoord op de uitgangsvraag en zijn gebaseerd op het beschikbare wetenschappelijke bewijs en de belangrijkste overwegingen. De kracht van het wetenschappelijk bewijs, en het gewicht dat door de werkgroep wordt toegekend aan de overwegingen, bepalen samen de sterkte van de aanbeveling. Conform de GRADE-methodiek sluit een lage bewijskracht van conclusies in de systematische literatuuranalyse een sterke aanbeveling niet a priori uit, en zijn bij een hoge bewijskracht ook zwakke aanbevelingen mogelijk. De sterkte van de aanbeveling wordt altijd bepaald door weging van alle relevante argumenten tezamen.

Randvoorwaarden (Organisatie van zorg)

In de knelpuntenanalyse en bij de ontwikkeling van de richtlijn is expliciet rekening gehouden met de organisatie van zorg: alle aspecten die randvoorwaardelijk zijn voor het verlenen van zorg (zoals (financiële) middelen en menskracht). Randvoorwaarden die relevant zijn voor het beantwoorden van een specifieke uitgangsvraag maken onderdeel uit van de overwegingen bij de bewuste uitgangsvraag.

Kennislacunes

Bij elke uitgangsvraag is door de werkgroep nagegaan of er (aanvullend) wetenschappelijk onderzoek gewenst is om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden. De aanbevelingen voor wetenschappelijk onderzoek zijn als bijlage opgenomen.

Commentaar- en autorisatiefase

De conceptrichtlijn werd aan de klankbordgroep voorgelegd. De klankbordgroep bestond uit ergotherapeuten werkzaam in ALS-behandelteams van het ALS Zorgnetwerk. Daarnaast is de conceptrichtlijn voorgelegd aan de betrokken (patiënten)organisaties ter commentaar. De commentaren werden verzameld en besproken met de werkgroep. Naar aanleiding van de commentaren werd de conceptrichtlijn aangepast en definitief vastgesteld door de werkgroep. De definitieve richtlijn is aan de deelnemende (wetenschappelijke) verenigingen en (patiënt) organisaties voorgelegd voor autorisatie en door hen geautoriseerd dan wel geaccordeerd.

Hoofdstuk 3: Volledig uitgewerkte uitgangsvragen

Vraag 1: Op welke wijze kan de ergotherapeut de (te verwachten) ervaren handelings- en participatieproblemen inventariseren en analyseren?

Inleiding

Patiënten met ALS worden ten gevolge van de progressie van de ziekte voortdurend geconfronteerd met (nieuwe) beperkingen in het uitvoeren van dagelijkse handelingen en activiteiten. Hierdoor ontstaat er een veranderende behoefte aan ondersteuning. De ergotherapeut verzamelt, analyseert en interpreteert samen met de patiënt en naasten gegevens over het handelen en de (te verwachten) problemen, stelt vast welke behandeldoelen er zijn op activiteiten en participatieniveau en welke interventies geschikt zijn om deze doelen te bereiken. Het betreft een cyclisch proces van terugkerende inventarisatie en analyse, afhankelijk van de progressie van de spierzwakte en de hulpvragen van de patiënt en naasten.

Bij 33-51% van alle patiënten met ALS, PSMA en PLS komen lichte tot ernstige cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen voor en in 5-10% is er sprake van frontotemporale dementie (FTD). De patiënten kunnen gedragsproblemen hebben en een lagere psychomotorische snelheid, ze kunnen problemen hebben met de taal, met executieve functies, en het geheugen (3, 4). Heftige veranderingen in het gedrag, de persoonlijkheid, emoties, taalvaardigheid en motoriek kunnen signalen zijn die wijzen op FTD.

De naaste heeft een belangrijke en belastende taak in de ondersteuning van de patiënt met ALS. De ergotherapeutische inventarisatie van de ervaren handelingsproblemen van de naaste is, in afstemming met de maatschappelijk werker van het ALS-behandelteam, daarom gedurende het ziekteproces doorlopend aan de orde.

Samenvatting van de literatuur

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek uitgevoerd. Er zijn geen ALS-specifieke methoden of meetinstrumenten beschikbaar om de ervaren problemen in het handelen en participatie bij de patiënt en de naasten te inventariseren en te analyseren.

Overwegingen

Het gebruik van meetinstrumenten om handelingsproblemen te inventariseren en te analyseren

Een veel gebruikt, evidence based, cliëntgericht generiek meetinstrument voor de inventarisatie van de ervaren problemen of beperkingen in het dagelijks handelen (de zelfverzorging, productiviteit en vrijetijdsbesteding) is de Canadian Occupational Performance Measure (COPM: <http://www.thecopm.ca/>). De psychometrische eigenschappen hiervan zijn in diverse studies bij verschillende diagnosegroepen onderzocht. De construct-validiteit van de COPM is in diverse omstandigheden en voor verschillende diagnosegroepen bevestigd (5-7). De test-hertest betrouwbaarheid van de gemiddelde scores van de geprioriteerde problemen is matig tot goed bevonden (5, 8, 9) evenals de responsiviteit (5, 10, 11). De uitvoerbaarheid en klinische bruikbaarheid van de COPM worden als goed beoordeeld (5, 11). Een COPM-afname kost gemiddeld 30-60 minuten en de afname voor de her-scoring gemiddeld 10-15 minuten.

Voor patiënten die niet in staat zijn om hun problemen in het handelen en participatie te benoemen, bijvoorbeeld vanwege ernstige cognitieve stoornissen of FTD, kan de COPM als proxy meetinstrument worden afgenomen bij naasten (5).

Bij het gebruik van de COPM als proxy (=gevolmachtigde) meetinstrument dient men zich te realiseren dat het gesprek gaat over de percepties van de naaste en niet om de beantwoording van de vragen als vervanger voor de patiënt.

De COPM kan tevens gebruikt worden om in overleg met de naaste behandeldoelen op te stellen.

Bij het gebruik van de COPM is het belangrijk om een afweging te maken tussen de meerwaarde van de scores voor uitvoering en tevredenheid en de belasting voor de patiënt en de naaste. Het her-scoren kan beïnvloed worden door de progressie van de ziekte waardoor de veranderingen in de scores geen inzicht geven in het effect van de behandeling. Echter, bij patiënten met een minder progressief ziekteverloop kan de her-score van de onderwerpen meerwaarde bieden om het effect van de interventie op uitvoering en tevredenheid te meten.

Naast het gebruik van meetinstrumenten kan ook gebruik gemaakt worden van handelingsobservaties en analyses in de instelling of in de thuissituatie, afhankelijk van het handelingsprobleem, de mobiliteit en ziektefase van de patiënt met ALS.

De ergotherapeut heeft een signalerende functie daar waar het gaat om (een vermoeden van) cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen. Bij (een vermoeden van) cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen, of bij hulpvragen van de patiënt en/of naaste, kan de ergotherapeut een observatie en analyse uitvoeren van een activiteit die door de patiënt zelf en/of door de naaste als problematisch wordt ervaren. Dit kan worden gedaan in de instelling of in de thuissituatie. Generieke ergotherapie observatie instrumenten als het Assessment of Motor and Process Skills (AMPS) en het Perceive, Recall, Plan and Perform assessment (PRPP) kunnen daarvoor gebruikt worden. De werkgroep is van mening dat bij patiënten met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsmatige problemen/FTD het een taak van de ergotherapeut is om te inventariseren in hoeverre de cognitie en/of het gedrag het dagelijks handelen van de patiënt nadelig beïnvloedt.

Bij patiënten met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD kan de oorzaak van de handelingsproblemen ook (voor een deel) liggen in de mentale stoornissen. Er is geen ziekte-specifiek meetinstrument beschikbaar voor handelingsproblemen bij deze patiëntengroep. Om een beeld te krijgen van de cognitieve stoornissen en de invloed hiervan op het handelen, vindt de observatie van die activiteiten die de patiënt en/of de naasten als een probleem ervaren, bij voorkeur in de natuurlijke omgeving plaats. Door de revalidatiearts, (neuro-)psycholoog of andere (hiervoor geschoolde) zorgverlener kan de Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS) afgenomen worden, eventueel aangevuld met een neuropsychologisch onderzoek (NPO), en bij de naaste de Amyotrophic Lateral Sclerosis-Frontotemporal Dementia-Questionnaire (ALS-FTD-Q) (12-14).

Informatie uit de ECAS, de ALS-FTD-Q en het NPO kan door de ergotherapeut gebruikt worden voor de analyse van de handelingsproblemen bij deze patiënten.

Soms kan het moeilijk zijn om een onderscheid te maken tussen lichte cognitieve stoornissen en problemen met coping en de gevolgen voor het handelen. Bij patiënten met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en bij patiënten met coping problemen is het belangrijk dat de ergotherapeut samenwerkt met de maatschappelijk werker en de psycholoog daar waar het gaat over het inzicht krijgen in de aard van de problemen en de gevolgen voor de behandelaanpak.

De timing van het gesprek over de problemen in het dagelijks handelen

Gezien de progressie van de aandoening en de vaak lange tijdsduur tussen de inventarisatie van de handelingsproblemen en het realiseren van de oplossing, is het noodzakelijk dat de ergotherapeut tijdig het gesprek voert over de (te verwachten) beperkingen en de mogelijke oplossingen. De optimale timing van het gesprek is van een aantal, vaak onzekere, factoren afhankelijk. De bereidheid van de patiënt met ALS om over het (te verwachten) handelingsprobleem te praten, de snelheid van de progressie van de spierzwakte, de inschatting van de overlevingsduur van de patiënt en de geschatte tijdsduur die het realiseren van een oplossing vergt. Informatie over de tijdsduur van de aanvraagprocedure en de levering van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen helpt hierbij om een inschatting te maken van het moment waarop het gesprek gevoerd zou moeten worden. Informatie over de progressie van de ziekte en de levensverwachting van de patiënt met ALS kan ingewonnen worden bij de revalidatiearts van het ALS-behandelteam en besproken worden binnen het ALS-behandelteam.

Problemen met betrekking tot seksualiteit en intimiteit worden vaak niet zelf door de patiënt met ALS of de partner naar voren gebracht. Het is derhalve zinvol om als ergotherapeut zelf te vragen naar mogelijke problemen in seksualiteit en intimiteit gedurende het ziekteproces (15, 16). De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut wordt verondersteld het onderwerp seksualiteit en intimiteit dezelfde prioriteit te geven als andere handelingen of activiteiten (17).

Aanbevelingen

- Inventariseer de ervaren handelings- en participatieproblemen van de patiënt met ALS via een semigestructureerd interview en/of observaties (zo nodig in de woonomgeving). Overweeg hierbij de Canadian Occupational Performance Measure (COPM) te gebruiken, met prioritering van handelingsproblemen, maar wees terughoudend in het vragen om cijfers voor uitvoering van en tevredenheid over de handelingsproblemen.
- Wees alert op het vóórkomen van cognitieve- en/of gedragsproblemen bij patiënten met ALS. Maak gebruik van de beschikbare informatie uit de Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS), de ALS-FTD-Questionnaire en/of het neuropsychologisch onderzoek, of bespreek binnen het ALS-behandelteam de noodzaak en mogelijkheid van verdere diagnostiek.
- Wees alert op de gevolgen van lichte cognitieve stoornissen en van coping problemen voor het handelen van de patiënt. Werk hierbij samen met de maatschappelijk werker en de psycholoog.
- Stem de timing van gesprekken over de te verwachten handelingsproblemen af met de patiënt met ALS en de naaste, rekening houdend met de informatie van het ALS-behandelteam over de progressie van de ziekte en de levensverwachting van de patiënt.

- Leg een huisbezoek af om de ervaren problemen in het handelen in de eigen omgeving van de patiënt met ALS te observeren, of wanneer de komst naar het ziekenhuis of het revalidatiecentrum voor de patiënt te belastend wordt.
- Inventariseer bij de patiënt met cognitieve stoornissen en/of gedragsmatige problemen/FTD in hoeverre deze problemen het dagelijks handelen van de patiënt belemmeren. Observeer activiteiten (eventueel in de thuissituatie) die door de patiënt en/of door de naaste als problematisch ervaren worden vanwege de cognitieve- en/of gedragsproblemen. Maak hierbij gebruik van gestandaardiseerde ergotherapeutische observatiemethoden zoals de AMPS of het PRPP assessment.
- Overweeg bij een patiënt met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD de COPM te gebruiken bij het gesprek met de naaste als proxy van de patiënt. Realiseer je hierbij dat het gesprek gaat over de percepties van de naaste en niet om de beantwoording van de vragen als vervanger voor de patiënt.
- Het is aan te bevelen om op basis van problemen, vragen of wensen van de patiënt met ALS en de partner m.b.t. intimiteit en seksualiteit, dit in overleg met de patiënt en de partner te bespreken binnen het ALS team om vast te stellen welke interne of externe ondersteuning geboden kan worden.

Zie werkkaart 1A en 1B voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

3. de Vries BS, Rustemeijer LMM, Bakker LA, Schroder CD, Veldink JH, van den Berg LH, et al. Cognitive and behavioural changes in PLS and PMA:challenging the concept of restricted phenotypes. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2019;90(2):141-7.
4. Raaphorst J, Grupstra HF, Linssen WH, van Swieten JC, Schmand B, de Visser M. [Amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia: overlapping characteristics]. *Nederlands tijdschrift voor geneeskunde*. 2010;154:A631.
5. Carswell A, McColl MA, Baptiste S, Law M, Polatajko H, Pollock N. The Canadian Occupational Performance Measure: a research and clinical literature review. *Canadian journal of occupational therapy Revue canadienne d'ergotherapie*. 2004;71(4):210-22.
6. Dedding C, Cardol M, Eyssen IC, Dekker J, Beelen A. Validity of the Canadian Occupational Performance Measure: a client-centred outcome measurement. *Clin Rehabil*. 2004;18(6):660-7.
7. Thyer L, Brown T, Roe D. The Validity of the Canadian Occupational Performance Measure (COPM) When Used in a Sub-Acute Rehabilitation Setting with Older Adults. *Occupational therapy in health care*. 2018;32(2): 137-53.
8. Eyssen IC, Beelen A, Dedding C, Cardol M, Dekker J. The reproducibility of the Canadian Occupational Performance Measure. *Clin Rehabil*. 2005;19(8):888-94.
9. Spadaro A, Lubrano E, Massimiani MP, Gaia P, Perrotta FM, Parsons W, et al. Validity, responsiveness and feasibility of an Italian version of the Canadian Occupational Performance Measure for patients with ankylosing spondylitis. *Clinical and experimental rheumatology*. 2010;28(2):215-22.

10. Eysen IC, Steultjens MP, Oud TA, Bolt EM, Maasdam A, Dekker J. Responsiveness of the Canadian occupational performance measure. *J Rehabil Res Dev.* 2011;48(5):517-28.
11. Tuntland H, Aaslund MK, Langeland E, Espehaug B, Kjekouk I. Psychometric properties of the Canadian Occupational Performance Measure in home-dwelling older adults. *Journal of multidisciplinary healthcare.* 2016;9:411-23.
12. Abrahams S, Newton J, Niven E, Foley J, Bak TH. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration.* 2014;15(1-2):9-14.
13. Woolley SC KJ. Cognitive and behavioral impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2008;19:607–17.
14. Raaphorst J, Beeldman E, De Visser M, De Haan RJ, Schmand B. A systematic review of behavioural changes in motor neuron disease. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases.* 2012;13(6):493-501.
15. Steultjens EMJ CE, Zajec J, Van Hees S. *Ergotherapie richtlijn CVA.* Hogeschool van Arnhem en Nijmegen/Ergotherapie Nederland. Nijmegen/Utrecht.; 2013.
16. Steultjens EMJ EI, Arts-Tielemans M, Van Hees S, Van der Veen D. *Ergotherapie richtlijn Multiple Sclerose.* Hogeschool van Arnhem en Nijmegen, VU medisch centrum, Ergotherapie Nederland. Nijmegen, Amsterdam, Utrecht; 2017.
17. Mc Grath M, Sakellariou D. Why Has So Little Progress Been Made in the Practice of Occupational Therapy in Relation to Sexuality? *The American journal of occupational therapy: official publication of the American Occupational Therapy Association.* 2016;70(1):7001360010p1-5.

Vraag 2: Wat zijn aandachtspunten voor de ergotherapeut tijdens de inventarisatie van persoonlijke en externe factoren die het functioneren van de patiënt met ALS en diens naasten beïnvloeden?

Inleiding

Het handelen en de participatiemogelijkheden van de patiënt met ALS worden beïnvloed door persoonlijke factoren en externe factoren (18-20). Persoonlijke en externe factoren kunnen ondersteunende en belemmerende factoren zijn in het uitvoeren van activiteiten en in de participatiemogelijkheden van de patiënt. Persoonlijke factoren zijn kenmerken van de patiënt die geen deel uitmaken van de functionele gezondheidstoestand maar die wel invloed kunnen hebben op het functioneren, zoals leeftijd, geslacht, culturele achtergrond, opleiding, beroep, sociale achtergrond, persoonlijkheid, coping en levensgewoonten.

Bij externe factoren gaat het om de invloed van fysieke en sociale factoren op het functioneren van de patiënt met ALS. De fysieke factoren betreffen niet alleen de fysieke woonomgeving, de vervoersmogelijkheden, de financiële draagkracht, maar bijvoorbeeld ook de directe persoonlijke contacten (directe naasten, familie, vrienden) of ondersteunende zorgverleners zoals thuiszorg, huishoudelijke hulp en (para-)medici. Bij de sociale factoren gaat het over formele (gemeente, zorgverzekeraar) en informele sociale verbanden in de gemeenschap of naaste omgeving die gericht zijn op het bieden van hulp aan de patiënt wanneer deze hulp nodig heeft.

De persoonlijke en externe factoren kunnen een ondersteunende of belemmerende invloed uitoefenen op het kunnen uitvoeren van activiteiten en op de participatiemogelijkheden van de patiënt met ALS. Kennis over de persoonlijke en de externe factoren van de patiënt speelt een belangrijke rol in het kunnen anticiperen op mogelijk toekomstige problemen bij verdere progressie van de ziekte. De ergotherapeut draagt bij aan het in kaart brengen van de externe en persoonlijke factoren.

Samenvatting van de literatuur

Voor de beantwoording van deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek uitgevoerd.

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat bij het verzamelen en interpreteren van gegevens over externe factoren aandacht geschonken moet worden aan:

- de fysieke woonomgeving;
- de sociale omgeving;
- vervoersmogelijkheden;
- financiële draagkracht;
- mogelijkheden van een eventuele werkgever;
- en beleid van de gemeente en de zorgverzekeraar.

Kennis over deze factoren speelt een belangrijke rol in het kunnen anticiperen op mogelijk toekomstige problemen bij het voortschrijden van de aandoening (21-25).

Inventarisatie van de fysieke woonomgeving van de patiënt met ALS zal gezien de progressie van de aandoening bij voorkeur in de fase direct na de diagnose gedaan worden.

Bij het verzamelen van informatie over externe factoren is het inschatten van toekomstige ontwikkelingen de belangrijkste aanvulling op de gebruikelijke standaard inventarisatie. De werkgroep is van mening dat voor het betrouwbaar voorspellen van de snelheid van de ziekteprogressie bij de patiënt met ALS, het ENCALS survival prediction model kan worden overwogen (26).

Gezien de belangrijke rol die naasten gedurende het gehele ziekteproces van de patiënt met ALS spelen, is het van groot belang de ondersteuningsbehoeften en de mogelijkheden van de naasten goed in kaart te brengen.

Het is de taak van de ergotherapeut om te inventariseren of de naaste van de patiënt met ALS ook handelingsproblemen ervaart bij de praktische verzorging en ondersteuning van de patiënt. Ook hierbij kan de COPM gebruikt worden om de (te verwachten) praktische problemen te inventariseren.

De ergotherapeut kan bij het gesprek met de naaste gebruik maken van de methode van het etnografisch interview. Dit is een semigestructureerd interview waarbij de ervaringen, de belevingen, de betekenis van het zorgen en het betekenisvol handelen van de naaste en de daaruit voortvloeiende behoeften in kaart worden gebracht. Tijdens het gesprek met de naaste neemt de ergotherapeut een observerende houding aan en probeert op deze manier meer inzicht te krijgen in de interactie tussen naaste en patiënt. Tijdens het gesprek kunnen ook de coping vaardigheden van de naaste ter sprake komen (27, 28).

Bij de inventarisatie van de handelingsproblemen van de naaste bespreekt de ergotherapeut de door de naaste ervaren fysieke en psychische belasting en de eventuele invloed daarvan op het dagelijks handelen van de naaste.

De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut en de maatschappelijk werker onderling afstemmen wie de behoeften, de vaardigheden en de copingstijl van de naaste in kaart brengt.

Om de zorglast van de mantelzorger te inventariseren kan gebruik gemaakt worden van een generiek meetinstrument zoals de Caregiver Strain Index (CSI);

<https://meetinstrumentenzorg.nl/instrumenten/caregiver-strain-index/>. De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut en de maatschappelijk werker in het ALS-behandelteam onderling afstemmen welk meetinstrument gebruikt wordt en wie op indicatie het meetinstrument bij de naaste afneemt.

De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut een signalerende taak heeft daar waar het gaat over de (veranderende) coping mechanismen van de patiënt en de naasten. De ergotherapeut werkt hierbij samen met de overige teamleden van het ALS behandelteam.

Gedurende het ziekteproces kunnen er veranderingen optreden in de persoonlijke factoren en in de externe factoren. Inventarisatie van persoonlijke en externe factoren is een doorlopend proces gedurende de ergotherapie behandeling.

Aanbevelingen

- Schenk gedurende het gehele ziekteproces aandacht aan persoonlijke en externe factoren en betrek hierin nadrukkelijk deze factoren van de (toekomstige) mantelzorgers.
- Het wordt sterk aanbevolen om in de ergotherapeutische anamnese een huisbezoek te doen om de woonsituatie van de patiënt in kaart te brengen en om te anticiperen op toekomstige problemen.
- Inventariseer de fysieke woonomgeving van de patiënt bij voorkeur in de fase direct na de diagnose.

- Breng de ondersteuningsbehoefte en mogelijkheden van de naasten gedurende het ziekteproces goed in kaart.
- Inventariseer problemen die de naaste ervaart in de verzorging en begeleiding van de patiënt met ALS. Maak hierbij gebruik van een semi gestructureerd interview zoals het etnografisch interview, of de COPM. Werk hierbij nauw samen met de maatschappelijk werker van het ALS-behandelteam en stel de onderwerpen 'fysieke belasting' en 'psychische belasting' aan de orde. Spreek onderling af wie de ervaren zorglast van de naaste monitort.
- Wees alert op de (veranderende) coping mechanismen van de patiënt en de naasten.

Zie werkkaarten 1A en 1B voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

18. Van Groenestijn AC, Schroder CD, Kruitwagen-Van Reenen ET, Van Den Berg LH, Visser-Meily JMA. Participation restrictions in ambulatory amyotrophic lateral sclerosis patients: Physical and psychological factors. *Muscle & nerve*. 2017;56(5):912-8.
19. Baylor C, Burns M, Eadie T, Britton D, Yorkston K. A qualitative study of interference with communicative participation across communication disorders in adults. *American journal of speech-language pathology*. 2011;20(4):269-87.
20. Rigby SA, Thornton EW, Tedman S, Burchardt F, Young CA, Dougan C. Quality of life assessment in MND: development of a social withdrawal scale. *J Neurol Sci*. 1999;169(1-2):26-34.
21. Bergin S, Mockford C. Recommendations to support informal carers of people living with motor neurone disease. *British journal of community nursing*. 2016;21(10):518-24.
22. Bede P, Oliver D, Stodart J, van den Berg L, Simmons Z, D OB, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2011;82(4):413-8.
23. Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*. 2007;22(6):451-61.
24. McGovern-Denk M LM, Casey P. . Approaching occupation with the person with amyotrophic lateral sclerosis. *Physical Disabilities Special Interest Section Quarterly*. 2005;28(4):1-4.
25. Visser E RCvVE, Ravensberg CD van. Standaard 'Ergotherapeutische behandeling van cliënten met Amyotrofische Lateraal Sclerose'. Amersfoort. Nederlandse Vereniging voor Ergotherapie, Nederlands Paramedisch Instituut; 1999.
26. Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *The Lancet Neurology*. 2018;17(5):423-33.
27. Gitlin LN, Corcoran M, Leinmiller-Eckhardt S. Understanding the family perspective: an ethnographic framework for providing occupational therapy in the home. *The American journal of occupational therapy: official publication of the American Occupational Therapy Association*. 1995;49(8):802-9.
28. Maud Graff MvM, Marjolein Thijssen, Patricia Verstraten, Jana Zajec. Ergotherapie bij ouderen met dementie en hun mantelzorgers. Het EDOMAH-programma. Houten: Bohn Stafleu van Loghum. 2010.

Vraag 3: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij pijnklachten van patiënten met ALS?

Pijn kan een probleem zijn bij patiënten met ALS, vooral in de fase wanneer de patiënt volledig afhankelijk is van hulpmiddelen (29, 30). Onderzoeken naar de gerapporteerde frequentie van pijnklachten bij patiënten met ALS laten een grote spreiding zien; van 15% tot 85% (31). Pijnklachten kunnen ontstaan door de spierzwakte en de daarmee gepaard gaande veranderingen aan het bewegingsapparaat en toenemende immobiliteit (zoals bijvoorbeeld bij een 'frozen shoulder'). Ook kunnen een verandering in spiertonus, overbelasting van het bewegingsapparaat, decubitus, o.a. als gevolg van verminderde bewegingsmogelijkheden en spieratrofie, en slechte transfertechnieken door zorgverleners pijnklachten veroorzaken (23, 32). De plaats en de ernst van de pijnklachten lijkt gerelateerd aan de ernst van de handelingsproblemen bij patiënten met ALS (33). Preventie van pijnklachten door adviezen over houding en houdingsveranderingen en het gebruik van hulpmiddelen tijdens het zitten, liggen en transfers staat voorop.

Samenvatting van de literatuur

Tijdens het literatuuronderzoek zijn geen interventiestudies geïdentificeerd gericht op de ergotherapeutische behandeling van pijnklachten bij patiënten met ALS.

Overwegingen

Voor preventie van pijnklachten tijdens het zitten en liggen acht de werkgroep het van belang te zorgen voor een optimale lichaamshouding in de (rol-)stoel en in bed, met aandacht voor een optimale drukverdeling en ondersteuning (34). Eén of meerdere van de volgende interventies zijn daarbij toepasbaar:

- Hulpmiddelen zoals speciale matrassen, ondersteuningskussens, ligorthesen, oorbeschermers, hielbeschermers, aangepaste (rol-)stoelen, anti-decubitus zitkussens, aangepaste douche-toiletstoelen, halskragen.
- Advisering van de patiënt met ALS en naaste in de uitvoering van transfertechnieken en het gebruik van hulpmiddelen in nauwe samenwerking met de fysiotherapeut.
- Informeren en advisering van de patiënt en naaste over houdingsverandering, bijvoorbeeld m.b.t. het zitten in een rolstoel of het liggen in bed.
- Met handorthesen (bijv. rustorthesen) en onderbeenorthesen. Doel is om afwijkende standen en houdingen van lichaamsdelen zoveel mogelijk te corrigeren en comfortabel te ondersteunen zodat pijnklachten voorkomen worden of verminderen.

Hierbij kan samengewerkt worden met de overige teamleden van het ALS team, de wijkverpleegkundige, en de thuiszorg.

De werkgroep is van mening dat bij het aanvragen van hulpmiddelen en aanpassingen rekening gehouden moet worden met het risico op decubitus en pijnklachten bij patiënten met ALS (door toenemende immobiliteit, verminderde voedingstoestand, afname in spiermassa en toename van schuifkrachten ten gevolge van verminderde stabiliteit). Hierbij is extra aandacht nodig voor een balans vinden in; ondersteuning bieden, stabiliteit realiseren, beweging mogelijk maken, een goede drukverdeling en comfort.

Bij atrofie en bij lichte tot matige spasticiteit van de spieren in de onderarmen, handen en/of onderbenen met risico op contracturen en/of oedeemvorming, kunnen handorthesen en onderbeenorthesen ingezet worden om pijn- of spanningsklachten te voorkomen of te verminderen. Het kan gaan om een rustorthese of een orthese om contractuurvorming tegen te gaan. De werkgroep is van mening dat bij ernstige spasticiteit (Modified Ashworth Scale ≥ 3 ; <https://www.meetinstrumentenzorg.nl/>) hand- en onderbeenorthesen niet ingezet dienen te worden vanwege het risico op toename van spasticiteit en het risico op ongemak ten gevolge van drukplekken.

Bij (het voorkomen van) pijnklachten bij transfers t.g.v. overbelasting van het bewegingsapparaat acht de werkgroep training van transfertechnieken voor zowel patiënt als naasten van groot belang. Patiënt en naasten kunnen getraind worden in transfertechnieken en het gebruik van (loop-)hulpmiddelen om pijnklachten t.g.v. overbelasting en valincidenten (verwondingen, blessures) bij patiënt en naasten te voorkomen. Daarnaast is het van belang om proactief hulpmiddelen voor actieve en passieve transfers te overwegen. De ergotherapeut werkt hierbij samen met de fysiotherapeut van het ALS-behandelteam.

De werkgroep is van mening dat het observatieformulier van de Zitwerkgroep Spierziekten Nederland gebruikt kan worden om systematisch tot een oplossing te komen voor de pijnklachten bij de zithouding van de patiënt met ALS. Het observatieformulier kan ook gebruikt worden voor de evaluatie van de interventie m.b.t. de pijnklachten bij de zithouding ([Observatieformulier Zithouding van de Zitwerkgroep Spierziekten Nederland](#)).

Aanbevelingen

- Houd bij het aanvragen van hulpmiddelen en aanpassingen rekening met het risico op het ontstaan van pijnklachten bij het gebruik hiervan door de patiënt met ALS.
- Besteed aandacht aan de drukverdeling en houdingsondersteuning tijdens het zitten in de (rol-)stoel en het zitten en liggen in bed. Maak hierbij gebruik van de informatie uit het [Observatieformulier Zithouding van de Zitwerkgroep Spierziekten Nederland](#).
- Overweeg bij de patiënt met ALS met pijnklachten tijdens het zitten en/of liggen, of inzet van een van de volgende interventies behulpzaam kan zijn bij het bereiken van pijnreductie:
 - Hulpmiddelen, zoals speciale matrassen, ondersteuningskussens, ligorthesen, oorbeschermers, hielbeschermers, aangepaste (rol-)stoelen, anti-decubitus zitkussens, aangepaste douche-toiletstoelen, halskragen.
 - Handorthesen.
 - Onderbeenorthesen.
 - Advisering en training van de patiënt en naaste in de uitvoering van transfertechnieken, van houdingsveranderingen, en in het gebruik van hulpmiddelen, in nauwe samenwerking met de fysiotherapeut.
 - Aanvragen van hulpmiddelen voor de actieve en passieve transfers.Werk hierbij samen met de revalidatiearts, de fysiotherapeut, de thuiszorg, de wijkverpleegkundige.
- Gebruik geen orthesetherapie bij ernstige spasticiteit (Modified Ashworth Scale ≥ 3) van arm-hand en onderbeen spieren.

Zie werkkaart 2A voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

23. Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*. 2007;22(6):451-61.
29. Jensen MP, Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 2005;86(6):1155-63.
30. Ganzini L, Johnston WS, McFarland BH, Tolle SW, Lee MA. Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their care givers toward assisted suicide. *The New England journal of medicine*. 1998;339(14):967-73.
31. Chio A, Mora G, Lauria G. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology*. 2017;16(2):144-57.
32. Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin*. 2001;19(4): 829-47.
33. Ishida N, Hongo S, Kumano A, Hatta H, Zakoji N, Hirutani M, et al. Relationship between Pain and Functional Status in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Multicenter Cross-Sectional Study. *J Palliat Med*. 2018;21(5):588-91.
34. V&VN. Landelijke multidisciplinaire richtlijn Decubitus preventie en behandeling. Utrecht. November 2011.

Vraag 4: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij vermoeidheidsklachten van patiënten met ALS?

Inleiding

Vermoeidheid beperkt de patiënt met ALS in het uitvoeren van activiteiten. De fysieke vermoeidheid bij ALS ontstaat door spierzwakte en/of spasticiteit als een gevolg van het disfunctioneren van de corticospinale motorische neuronen (centrale vermoeidheid) en de perifere motorische neuronen (perifere vermoeidheid) met als gevolg spierzwakte en/of spasticiteit (35). Andere ziekte gerelateerde symptomen kunnen ook bijdragen aan de ervaren vermoeidheid; angst, depressie, verwerkingsproblematiek, slecht slapen, immobiliteit, respiratoire insufficiëntie of onvoldoende voedselintake (35, 36). De vermoeidheid kan ook een bijwerking zijn van medicijnen, zoals bijvoorbeeld bij gebruik van Riluzole (37) en Nuedexta (38).

Samenvatting van de literatuur

Er zijn geen interventiestudies geïdentificeerd gericht op de ergotherapeutische behandeling van vermoeidheidsklachten van patiënten met ALS.

Overwegingen

Bij het inzetten van interventies ter behandeling van vermoeidheidsklachten dient eerst uitgesloten te worden dat vermoeidheidsklachten veroorzaakt worden door (nachtelijke) hypoventilatie, een slaapprobleem, bijwerkingen van medicatie gebruik of FTD (39, 40). Slaapproblemen en overmatige slaperigheid overdag worden vaak gesignaleerd bij patiënten met FTD. Deze slaapproblemen kunnen een wezenlijke bijdrage leveren aan de overbelasting van de naasten (39, 40).

De werkgroep is van mening dat:

- Bij het adviseren ten aanzien van energiemangement eerst inzicht verkregen dient te worden in de rollen, taken, waarden en dag invulling van de patiënt, om zo de patiënt te ondersteunen in het maken van keuzes welke activiteiten nog wel uit te voeren zijn, welke aangepast of niet meer uit te voeren zijn, en welke activiteiten overgenomen kunnen worden door anderen. De ergotherapeut kan daarbij gebruik maken van de COPM, de Occupational Performance History Interview-II (OPHI-II) (41) en tijdschrijflijsten/dagactiviteitenlijsten.
- Patiënten met ALS en hun naasten baat kunnen hebben bij energiebesparende adviezen: rusten, de spieren ontlasten door te ondersteunen zoals bij hoofd- of rompbalansproblemen, door variatie in zit- en lighouding, door extra steunpunten, door het gebruik van hulpmiddelen en aanpassingen en door psycho-educatie over belasting-belastbaarheid.
- Bij de patiënt met ALS met respiratoire insufficiëntie kunnen interventies ingezet worden t.a.v. de lig- en zithouding. Een kyfotische, sacrale en asymmetrische houding kunnen een negatief effect hebben op de kwaliteit van de ademhaling en op de ervaren vermoeidheidsklachten.
- Het gebruik van dagactiviteiten lijsten de patiënt met ALS kan helpen om de impact van de verschillende activiteiten op de totale beschikbare hoeveelheid energie inzichtelijk te maken en om keuzes te maken in dagelijkse activiteiten. Bij de keuze van het gebruik van lijsten moet overwogen worden of deze methode niet teveel tijd en energie vergt van de patiënt met ALS en moet rekening gehouden worden met de vaak snel veranderende gezondheidstoestand. Bij een snelle ziekteprogressie kan de ergotherapeut overwegen om met de patiënt met ALS een verkort traject rondom energiemangement te doorlopen.

Aanbevelingen

- Sluit bij behandeling van vermoeidheidsklachten uit dat de klachten veroorzaakt worden door (nachtelijke) hypoventilatie/respiratoire dysfunctie, een slaapprobleem, medicijngebruik of FTD. Overleg hierbij met revalidatiearts en fysiotherapeut (zie voor informatie over respiratoire dysfunctie de *richtlijn fysiotherapie bij ALS/PSMA/PLS 2020; uitgangsvraag 1*).
- Wees alert op slaapproblemen van de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en de bijdrage van deze slaapproblemen aan de ervaren zorglast van de naaste.
- Informeer de patiënt met ALS en de naasten over energiebesparende maatregelen (energiemanagement):
 - Breng de rollen, taken en waarden van patiënt en naasten in kaart, ter ondersteuning van het maken van keuzes welke activiteiten nog wel uit te voeren zijn, welke niet meer, en welke activiteiten overgenomen kunnen worden door anderen.
 - Geef adviezen over het rusten en het ontlasten van de spieren door te ondersteunen bij hoofd- of rompbalansproblemen, door variatie in zit- en lighouding en door gebruik van hulpmiddelen en aanpassingen.
 - Adviseer de patiënt met respiratoire insufficiëntie t.a.v. de lig- en zithouding om een kyfotische, sacrale en asymmetrische houding te voorkomen.
 - Maak aan de hand van dagactiviteiten lijsten voor de patiënt inzichtelijk wat de impact van de verschillende activiteiten op de totale beschikbare energie is, zodat de patiënt deze informatie kan gebruiken om keuzes te kunnen maken in de uitvoering van dagelijkse activiteiten.
 - Leg bij een verkort traject de nadruk op het keuzes maken in activiteiten, het adviseren over lig- en zithouding en het gebruik van hulpmiddelen en aanpassingen.
- Overweeg het inzetten van hulpmiddelen en/of aanpassingen waarmee de patiënt met ALS minder vermoeidheidsklachten ervaart tijdens het liggen, het zitten en het uitvoeren van betekenisvolle activiteiten.

Zie werkkaart 2A voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

35. Abraham A, Drory VE. Fatigue in motor neuron diseases. *Neuromuscular disorders* : NMD. 2012;22 Suppl 3:S198-202.
36. Panda S, Gourie-Devi M, Sharma A. Sleep disorders in amyotrophic lateral sclerosis: A questionnaire-based study from India. *Neurol India*. 2018;66(3):700-8.
37. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73(15):1218-26.
38. Smith R, Pioro E, Myers K, Sirdofsky M, Goslin K, Meekins G, et al. Enhanced Bulbar Function in Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Nuedexta Treatment Trial. *Neurotherapeutics*. 2017;14(3):762-72.

39. McCarter SJ, St Louis EK, Boeve BF. Sleep Disturbances in Frontotemporal Dementia. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2016;16(9):85.
40. Ooms S, Ju YE. Treatment of Sleep Disorders in Dementia. *Curr Treat Options Neurol.* 2016;18(9):40.
41. Kielhofner G MT, Forsyth K, Lai JS. Psychometric properties of the second version of the Occupational Performance History Interview (OPHI-II). *Am J Occup Ther.* 2001 May-Jun;55(3):260-7.

Vraag 5: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen vanwege problemen met de lichaamshouding of een verminderde hoofdbalans van patiënten met ALS?

Inleiding

Ten gevolge van toenemende spierzwakte ervaart de patiënt met ALS steeds meer problemen met de lichaamshouding en de hoofdbalans tijdens het liggen, zitten, staan en lopen. Hierdoor ontwikkelt de patiënt pijn- en vermoeidheidsklachten en wordt de patiënt beperkt in het uitvoeren van handelingen, activiteiten en in de communicatie. Doel van de ergotherapie bij problemen met de lichaamshouding is het streven naar het behoud van een optimale lichaamshouding voor het kunnen uitvoeren van activiteiten in stand, in zit of in lig. In overleg met de patiënt met ALS wordt de afweging gemaakt tussen de mate en plaats van ondersteuning tijdens het staan, het zitten in de (rol-)stoel en het zitten en het liggen in bed, en de mogelijkheid tot bewegen en het uitvoeren van activiteiten. Daarbij rekening houdend met de toenemende behoefte aan ondersteuning gezien de progressie van de spierzwakte.

Samenvatting van de literatuur

Author, year	Sample, diagnosis	Study aim	Results	Authors' conclusion
Baxter 2016 (42)	24 ALS.	To examine the perceptions and experiences of patients with ALS and their carers of the SSS (Sheffield Support Snood) neck collar compared to other neck collars that they had tried.	<ul style="list-style-type: none"> - Significant differences in appearance, range of motion and satisfaction between the previously worn collar and the SSS scores (median (p25; p75) respectively 3.5 (2;4) versus 5 (4;6) (p=0.005, n=19); 2 (2;3) versus 4.5 (2;5) (p=0.04, n=19) and 2 (1.75;4.25) versus 5 (4;6) (p=0.01, n=19). - No significant differences in level of support, fitting, breathing, eating and swallowing and perspiration. 	<ul style="list-style-type: none"> - The SSS was rated significantly more positively than other supports. - Either, the study highlights the importance of having a range of devices available, to enable patients to select those that are suitable and acceptable to them at different stages of the disease.
Hansen 2014 (43)	7 ALS.	To design and test a simple head support system that could be used for seated and upright postures (standing or walking) and would not interfere with the user's chin.	<p>6 subjects finished the 2 week trial. The use of the elastic head support resulted in:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dyspnea[†]: 2/6 decrease; 2/6 increase; 4/6 no change. - Communication effectiveness[§]: 2/6 increase; 4/6 no change. - Eating problems/swallowing[#]: 2/6 decrease; 4/6 no change. - Neck discomfort (0-10): 2/6 decrease; 2/6 increase; 4/6 no change. - Hours sitting before discomfort: 4/6 increase; 1/6 decrease; 1/6 no change. - Hours standing before discomfort: 1/6 increase; 5/6 no change. - Comfort in social settings (0-10): 2/6 increase; 3/6 decrease; 1/6 no change. <p><i>* 0= no breathlessness at all, 10= maximum breathlessness</i> <i>§ 1= not understood, 5= effectively understood</i> <i># 0= no problem, 4= severe problem.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - The use of the head support varied: 2/6 daily; 2/6 several times per day; 1/6 10 times for 8 hours total; 1/6 5 times for about 2 hours per time. 	<ul style="list-style-type: none"> - The elastic head support system was effective for some, but not all, of the subjects in the study. - The results of this study provide first impressions of the patients who may or may not benefit from use of the device as their primary head support system. For example, those who are socially comfortable wearing hats indoors, those with good upper-limb function or good caregiver support, and those who do not wear loose-fitting pants may find the elastic head support to be a highly useful head support system.

		<ul style="list-style-type: none"> - The activities the head support was useful: 4/6: all activities; 1/6 while walking; 1/6 watching television. - The activities the head support was not useful: 2/6 none; 1/6 sleeping; 1/6 going to the bathroom; 1/6 eating/sitting; 1/6 normal activities. - The use of other types of head supports: 6/6 yes; 3/6 none listed; 2/6 cervical soft collar; 1/6 cervical soft and rigid collar. - Would you recommend the head support for others: 4/6 yes; 2/6 no. - Has the head support made you more comfortable in social settings: 3/6 yes; 3/6 no. - The other systems used ranked on a scale of 0-10 on a scale of overall satisfaction: 1/6 elastic head support 0/10; 1/6 elastic head support 10/10; 1/6 elastic head support 9/10; 1/6 elastic head support 8/10; 1/6 elastic head support 4/10; 3/6 soft cervical collar 5/10; 1/6 soft cervical collar 2/10; 1/6 rigid collar 2-3/10; 1/6 rigid cervical collar 1/10; 1/6 others 4/10. 	
--	--	---	--

Risk of Bias assessment

1 st Author	Study design	RoB tool *	Score
Baxter 2016	A mixed methods longitudinal cohort study	ROBINS-I	High
Hansen 2014	Longitudinal cohort study	ROBINS-I	High

* Cochrane Risk of Bias Tool/ROBINS-I (Risk Of Bias In Non-randomized Studies - of Interventions)

Conclusie

Er zijn 2 studies gevonden die effecten van ergotherapeutische interventies hebben beschreven (42, 43).

Uit een longitudinale cohort-studie van lage kwaliteit bleek dat er significante verschillen waren tussen de SSS-halskraag en de halskraag die patiënten met ALS eerder gedragen hadden. De SSS-halskraag bleek visueel aantrekkelijk, bood een acceptabele bewegingsmogelijkheid van het hoofd en de tevredenheid met de SSS-halskraag was groot. Er was geen significant verschil in de mate van ondersteuning, de pasvorm, de ademhaling, het eten en slikken en de mate van transpiratie (42).

De studie van zeer lage kwaliteit naar het effect van een hoofdondersteuning waarbij de kin werd vrijgelaten (elastische hoofdondersteuning) liet een positief effect zien op de communicatie en het eten/slikken. Door de verbeterde houding kon tijdens het communiceren beter oogcontact gemaakt worden, konden visuele aanwijzingen zoals lipbewegingen en mimiek beter gebruikt worden en was er sprake van een verbeterde ademhaling tijdens het spreken. Er bleek geen effect op de ademhaling (kortademigheid of benauwdheid) (43).

Overwegingen

De werkgroep benadrukt het belang van een zodanige ondersteuning van de lichaamshouding van de patiënt met ALS tijdens het staan, in zit en in lig die helpend is bij het kunnen uitvoeren van activiteiten, bij de ademhaling, de slikfunctie en de communicatie.

De werkgroep is van mening dat voor het inzetten van interventies t.b.v. de zithouding het [Observatieformulier Zithouding van de Zitwerkgroep Spierziekten Nederland](#) gebruikt kan worden voor het systematisch observeren, analyseren en beredeneren van zitproblemen. Hierin worden aandachtspunten genoemd t.b.v. de zithouding en worden mogelijke oplossingen per onderwerp (ademhaling, voorkeurszithouding, armondersteuning/inzet armfunctie, corset gebruik, gedragsproblemen) beschreven.

De werkgroep is van mening dat de afweging tussen de mate en plaats van ondersteuning van de zit- en lighouding en de mogelijkheid tot bewegen telkens opnieuw gemaakt moet worden, aangezien het te verwachten is dat de behoefte aan ondersteuning in de loop van de tijd toe zal nemen.

Bij de keuze van hulpmiddelen voor de hoofdondersteuning, zitvoorzieningen (aangepaste stoelen, trippelstoelen, rolstoelen, douche-toiletstoelen) en ligvoorzieningen (bed, matras, ligorthese), dient rekening gehouden te worden met een toenemende behoefte aan ondersteuning en reductie van druk.

Aanbevelingen

- Maak samen met de patiënt met ALS de afweging tussen de plaats en mate van ondersteuning en de mogelijkheid tot bewegen bij interventies gericht op het behoud van de lichaamshouding tijdens het liggen, zitten, staan en lopen. Houd hierbij rekening met de snelheid van ziekteprogressie en een toenemende behoefte aan ondersteuning en drukvermindering.
- Kies in overleg met de patiënt met ALS een zodanige ondersteuning van de lichaamshouding in stand, zit en lig die helpt bij de uitvoering van activiteiten, de ademhaling, de slikfunctie en de communicatie.

- Maak voor de observatie, analyse en advisering van de lichaamshouding gebruik van de informatie uit het [Observatieformulier Zithouding van de Zitwerkgroep Spierziekten Nederland](#).
- Beoordeel bij het adviseren, uitproberen en aanmeten van een hulpmiddel voor de hoofdondersteuning (halskragen, hoofdsteunen e.d.) van de patiënt met ALS de volgende eigenschappen van het hulpmiddel:
 - Het gemak van het aanbrengen;
 - De effectiviteit van fysieke ondersteuning van het hoofd;
 - De bewegingsmogelijkheden van het hoofd met het hulpmiddel;
 - Het draagcomfort;
 - De toepasbaarheid van het hulpmiddel in het dagelijks leven bij zitten, staan en lopen, communicatie, eten, drinken, slikken, ademhaling en het gebruik van een rolstoel-hoofdbesturing;
 - Esthetische eigenschappen.

Zie werkkaart 2A voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

42. Baxter S, Reed H, Clarke Z, Judge S, Heron N, McCarthy A, et al. Evaluating a novel cervical orthosis, the Sheffield Support Snood, in patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease with neck weakness. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2016;17(5-6):436-42.
43. Hansen A, Bedore B, Nickel E, Hanowski K, Tangen S, Goldish G. Elastic head support for persons with amyotrophic lateral sclerosis. *J Rehabil Res Dev*. 2014;51(2):297-303.

Vraag 6: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen door arm-handfunctieproblemen van patiënten met ALS?

Inleiding

Wanneer patiënten met ALS problemen ervaren in de arm- en handfunctie, met als gevolg beperkingen in dagelijkse activiteiten, kan de ergotherapeut interventies aanbieden die tot doel hebben om de verloren functie te compenseren. Compensaties kunnen gerealiseerd worden door verandering in de handelingsstrategie, of door het mogelijk maken van zelfstandigheid m.b.v. hulpmiddelgebruik, door handortheses, of door hulp van derden. De ergotherapeut kan handortheses inzetten voor verschillende doeleinden:

- het compenseren van de verminderde spierkracht in de handen
- het voorkomen c.q. beperken van contractuurvorming van de handen
- het comfortabel positioneren van armen en handen in zit en lig ter voorkoming van pijn (44).

Samenvatting van de literatuur

Er zijn geen interventiestudies geïdentificeerd gericht op de ergotherapeutische behandeling van arm-handfunctieproblemen van patiënten met ALS of patiënten met ALS.

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat bij de keuze van interventies gericht op de verminderde arm/handfunctie de patiënt en de naasten ook geïnformeerd moeten worden over de risico's van een verminderde arm-handfunctie zoals vermindering van opvangmogelijkheden bij een balansverstoring tijdens het staan en lopen en mogelijke strategieën om vallen te voorkomen en risico op letsel te verkleinen.

De werkgroep is van mening dat, hoewel er alleen op basis van case studies minimaal bewijs is voor de effectiviteit van handortheses, er aanwijzingen zijn dat het inzetten van handortheses positieve effecten kan hebben op ervaren beperkingen in activiteiten met arm-hand inzet (45, 46).

De werkgroep is van mening dat bij een zeer progressief ziekteverloop, of wanneer de patiënt met ALS niet gemotiveerd is om compensatie strategieën in te zetten bij ervaren handelingsproblemen, hulp door derden aangeboden moet worden.

De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut hulpmiddelen kan introduceren waarmee beperkingen in de arm/handfunctie gecompenseerd kunnen worden, variërend van kleine hulpmiddelen en individuele aanpassingen (penverdicker, ritshulp, sleutelgreep, etc.) tot computeraanpassingen, hulpmiddelen voor de armondersteuning, robotarmen, apparatuur voor omgevingsbediening, eetapparaten en eetrobots. Een belangrijk aspect bij het bespreken en aanvragen van dit type hulpmiddelen is de timing. Hierbij dient rekening gehouden te worden met de mate van progressie van spierkrachtverlies en de tijdsduur van de aanvraag en levering.

Aanbevelingen

- Overweeg bij een verminderde arm-handfunctie van de patiënt met ALS onderstaande interventies:
 - verandering in handelingsstrategie;
 - hulpmiddelengebruik;

- handortheses;
 - hulp door derden.
- Informeer de patiënt en naasten over risico's van verminderde arm-handfunctie bij vallen en over mogelijke strategieën om vallen te voorkomen en risico op letsel te verkleinen.
 - Overweeg het inzetten van hulpmiddelen die beperkingen in de arm/handfunctie kunnen compenseren, zoals computeraanpassingen, apparatuur voor omgevingsbediening, eetapparaten en eetrobots. Houd bij de timing van de aanvraag van deze hulpmiddelen rekening met de mate van acceptatie, de mate van progressie van spierkrachtverlies en de tijdsduur van de aanvraag en levering.
 - Overweeg bij de patiënt met ALS met verminderde spierkracht van de schouder- en proximale armspieren maar met voldoende inzetbare distale spierkracht, een hulpmiddel voor de armondersteuning. Houd bij de selectie van dit hulpmiddel rekening met:
 - de behoefte van de patiënt;
 - de (fysieke) mogelijkheden van de patiënt;
 - de beschikbare (informele) personele zorg;
 - de mate van progressie van de spierzwakte.
 Laat bij twijfels over de praktische toepasbaarheid van het hulpmiddel voor de armondersteuning, de indicatie en selectie in de thuissituatie van de patiënt plaatsvinden.
 - Adviseer bij een snel progressief ziekteverloop, of wanneer de patiënt met ALS niet gemotiveerd is om compensatie strategieën in te zetten bij ervaren handelingsproblemen door arm-handfunctie stoornissen, het inzetten van hulp door anderen.

Zie werkkaart 2A voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

44. Tanaka K, Saura R, Houraiya K, Tanimura H. A simple and useful hand orthosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a simple web spacer for thumb opposition weakness. Disability and Rehabilitation Assistive technology. 2009;4(5):364-6.
45. Tanaka K, Houraiya K, Akagi J, Kihoin N. Timely manner application of hand orthoses to patients with amyotrophic lateral sclerosis: A case report. Prosthet Orthot Int. 2014;38(3):239-42.
46. Ivy CC, Smith SM, Materi MM. Upper extremity orthoses use in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: three case reports. Hand (New York, NY). 2014;9(4):543-50.

Vraag 7: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS, binnen de domeinen 'communicatie', 'mobiliteit', 'zelfverzorging', 'huishouden', en 'dagbesteding (werk, vrije tijd)', en wat zijn hierbij de aandachtspunten?

Inleiding

De ergotherapeut richt zich op het bevorderen en creëren van noodzakelijke randvoorwaarden voor participatie van de patiënt met ALS in de verschillende domeinen van het leven en op het behoud van kwaliteit van leven van de patiënt en diens naasten. Patiënten met ALS ervaren in toenemende mate functionele beperkingen, en behoefte aan hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen (47). Daarbij staan de normen en waarden van de patiënt, de autonomie van de patiënt, en zorg op maat centraal (48-51).

Samenvatting van de literatuur

Author, year	Sample, diagnosis	Study aim	Results	Authors' conclusion
Caligari 2013 (52)	35 ALS.	To evaluate the impact of eye tracking communication devices (ETCDs) on communication ability and QoL in late-stage PwALS with tetraplegia and anarthria who are regular ETCD users, and compare their impact with that of the eye transfer (ETRAN) board and the condition without communication device.	<p>-Effectiveness of assistive technology (IPPA[*]); each activity considered in the Individually Prioritized Problems (IPPA; score range 5-25) showed significantly lower score (fewer problems) in the condition with ETCD compared to without device ($p < 0.001$).</p> <p>-Mean score and standard deviation (sd) of the IPPA Assessment Basic Needs:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Convey a message; without device mean:21.5/sd:4.7; with ETCD mean:6.0/sd:2.2 2. Convey one's feelings; without device mean: 18.9/sd:6.6; with ETCD mean: 6.6/sd:4.3 3. Accept or refuse a medical treatment; without device mean: 18.9/sd:5.8; with ETCD mean: 5.0/sd:1.0 4. Call for help; without device mean: 20.5/sd:5.2; with ETCD mean: 7.8/sd:4.8 <p>Share new information:</p> <ol style="list-style-type: none"> 5. Convey one's opinion; without device mean: 21.4/sd:5.2; with ETCD mean: 6.4/sd:2.7 6. Surf the net; without device mean: 23.2/sd:3.5; with ETCD mean: 6.9/sd:3.1 <p>Social closeness:</p> <ol style="list-style-type: none"> 7. Attend a forum; without device mean: 17.8/sd:7.1; with ETCD mean: 7.6/sd:4.0 8. Manage e-mails; without device mean: 24.2/sd:2.2; with ETCD mean: 5.8/sd:2.2 <p>- Level of difficulty in all communicative activities; IPPA scores compared between the conditions without device, with ETRAN and with ETCD; the scores differed significantly (scores not reported; $p < 0.001$) between the three conditions. The post-hoc test showed a significantly progressive decrease of difficulty from the condition without device to that with ETRAN ($p < 0.001$), and to that with ETCD ($p < 0.001$). ETRAN use decreases the level of difficulty in all</p>	ETCDs should be considered in late-stage ALS with tetraplegia and anarthria, since in these patients they can reduce communication disability and improve QoL. The results suggest that ETCD is an effective option for the management of communication deficits in late-stage PwALS. Taking into account the range of functional and psychological advantages that an ETCD can offer to PwALS (without significant side-effects), it is important to provide it as standard care, wherever and as soon as appropriate.

			<p>communicative activities with respect to the without-device condition, and ETCD use further decreases difficulties (scores not reported; $p < 0.001$).</p> <p>-Quality of life (QoL); PIADS[§] score was about 2 in all subscales of competence, adaptability and self-esteem, indicating that ETCD use has a positive impact on QoL with respect to the condition without device. All patients scored each subscale greater than 0 (scores not reported).</p> <p>-Satisfaction with ETCD; The mean score for QUEST 2.0-DEV[#] was 4.1 ± 1.1, suggesting a strong satisfaction with ETCD. Scores of IPPA, PIADS and Quest 2.0-Dev did not significantly differ in the subgroups of patients divided on the basis of educational level, informatics competence, and disease type (spinal vs. bulbar onset) (for all comparisons, $p > 0.24$).</p> <p>* IPPA; <i>Individually Prioritized Problem Assessment</i></p> <p>§ PIADS; <i>Psychosocial Impact of Assistive Devices Scale (Values greater than 0 indicate positive impact).</i></p> <p># QUEST 2.0-DEV; <i>The Quebec User Evaluation of Satisfaction with Assistive Technology- satisfaction with the device.</i></p>	
Hwang 2014 (53)	10 ALS.	To investigate whether an eye-tracking assistive device improves the quality of life for ALS patients and whether this device affects the burden experienced by caregivers.	<p>-Depression (TDQ): Nonuser patients were generally more depressed (scores not reported; $p < .001$).</p> <p>-Quality of Life (ALSSQOL-R): Users showed higher ALSSQOL-R average scores (scores not reported; $p < .001$); Scores of the three domains of the ALSSQOL-R; negative emotion, interaction with people and environment, and intimacy. For each domain, the scores were significantly higher in patients who used the eye-tracking assistive device (scores not reported: $p < .001$; $p < .01$; and $p < .01$; respectively. Users had a better QOL.</p> <p>-Caregiver Burden Scale (CBS): Caregivers associated with the users showed lower scores (scores not reported; $p < .05$). The final total CBS scores were primarily influenced by significant difference in two domains: physical and personal time burden, and family relations burden (scores not reported; $p < .05$ and $p < .05$, respectively).</p>	The use of an eye-tracking assistive device has positive benefits for both ALS patients and their caregivers. Patients with ALS who did not use the eye-tracking assistive device were generally more depressed and had a lower quality of life. By relieving these major burdens, the primary caregiver, therefore, had more time to participate in social activities and to take care of other family members.

Ward 2015 (54)	50 ALS.	To survey persons with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) at 1 and 6 months after receiving power wheelchairs to determine the power wheelchair's impact on daily tasks and quality of life.	<ul style="list-style-type: none"> - Impact on daily tasks[*]: At one month: 11% chose all tasks. At 6 months: 28% chose all tasks. Other common answers were: getting outside, resting/repositioning, eating, getting to a bathroom/bedroom and leisure. - Quality of Life (QoL; PIADS): At 1 month: 89% noted an improvement in QoL because of the power wheelchair. At 6 months: 90%. No significant change of QoL between 1 and 6 months; p=0.82. - Competence and self-esteem. The impact of the power wheelchair on competence (PIADS score 1.68/1.97; p=0.001) and self-esteem (1.58/2.0; p=0.05) showed a significant positive change between 1 and 6 months. PIADS; scale ranging from -3 to +3 with zero representing no psychosocial impact of the assistive device. 	The results demonstrate the impact the power wheelchair has on mobility, psychosocial issues, functional abilities and quality of life for persons with ALS. Early provision of the power wheelchair is important, as is the flexibility in the power wheelchair and follow-up to be able to make changes over time. The role of education and training was also noted to be important through some of the findings about power seating usage and how participants overall used their power wheelchairs.
Baxter 2016 (42)	24 ALS.	To examine the perceptions and experiences of patients with ALS and their carers of the SSS (Sheffield Support Snood) neck collar compared to other neck collars that they had tried.	<p>Nineteen participants evaluated both a previously worn collar and the SSS.</p> <p>1. Significant differences between the previously worn collar (PWC) and the SSS:</p> <ul style="list-style-type: none"> - I find this collar visually attractive (mean[§] PWC: 5.17 (n=24); mean[§] SSS: 3.3 (n=20); Wilcoxon test[*]: p=0.005[#]; n=19). - I have an acceptable range of head movement wearing this collar (mean[§] PWC: 3.88 (n=24); mean[§] SSS: 2.6 (n=20); Wilcoxon test[*]: (p=0.04[#]; n=19). - I am extremely satisfied with this collar (mean[§] PWC: 4.88 (n=24); mean[§] SSS: 3.15 (n=20); Wilcoxon test[*]: (p=0.01[#], n=19). <p>2. No significant differences between the PWC and the SSS:</p> <ul style="list-style-type: none"> - This collar causes no restriction to my natural breathing. - I experience no additional difficulties eating a meal due to wearing this collar. - I experience no additional difficulties drinking due to wearing this collar. - This collar causes no restriction to my natural swallowing. - I feel that this collar offers support. 	<p>The key differentiating features of the SSS are the adjustable nature of the support that can be provided according to an individual's needs, which can be further tailored with changing needs over time, or through the day depending on specific tasks being carried out. Participants were positive regarding the level of support offered by the SSS compared to other devices that had been tried. There was also positive feedback regarding the range of movement that was possible and the appearance of the SSS.</p> <p>This study highlights the importance of having a range of devices available, to enable patients to select those that are suitable and acceptable to them at different stages of the disease.</p>

			<p>- I experience no perspiration around my head, neck, shoulders or neck as a result of wearing this collar.</p> <p>- I find this collar very easy to fit on my own.</p> <p>- I feel no frustration at all whilst wearing this collar.</p> <p>3. Usage. There was no significant difference in the number of hours the SSS was used during the one-month data collection period, versus the number of hours the previously worn collar was typically used.</p> <p>[§] Rating derived from seven-point Likert scale: 1=strongly agree; 2=agree; 3=agree; somewhat; 4=neither agree nor disagree; 5=disagree somewhat; 6=disagree; 7=strongly disagree.</p> <p>* Wilcoxon signed rank test for paired samples.</p> <p># Significant at 0.05 level.</p>	
--	--	--	--	--

Risk of Bias assessment

1 st Author	Study design	RoB tool *	Score
Caligari 2013	Cross-sectional study	ROBINS-I	High
Hwang 2014	Case-control study	ROBINS-I	High
Ward 2015	Longitudinal cohort study	ROBINS-I	High
Baxter 2016	A mixed methods longitudinal cohort study	ROBINS-I	High

* Cochrane Risk of Bias Tool/ROBINS-I (Risk Of Bias In Non-randomized Studies - of Interventions)

Conclusie

Er zijn 4 interventiestudies gevonden die effecten van ergotherapeutische interventies voor handelings- of participatieproblemen bij patiënten met ALS hebben beschreven (42, 52-54).

Er is zeer laag niveau bewijs voor het gebruik van oogbesturing als bediening van de computer door patiënten met ALS (in een latere fase van de ziekte) op ervaren kwaliteit van leven, stemming, tevredenheid over het hulpmiddel, en op belasting van de naasten (52, 53).

Ook is er zeer laag niveau bewijs voor het effect van oogbesturing op de basis communicatie behoeften, sociale verbondenheid en het verwerven van nieuwe informatie (52).

Er is zeer laag niveau bewijs uit een longitudinale cohort-studie voor positieve effecten van de SSS-halskraag t.o.v. andere veelgebruikte typen halskragen. De SSS-halskraag bleek visueel aantrekkelijk, bood een acceptabele bewegingsmogelijkheid van het hoofd en de tevredenheid met de SSS-halskraag was groot. Er was geen significant verschil in de mate van ondersteuning, de pasvorm, de ademhaling, het eten en slikken en de mate van transpiratie (42).

Er is zeer laag niveau bewijs voor het gebruik van een elektrische rolstoel op het vergroten van participatiemogelijkheden en het gevoel van competentie van patiënten met ALS (54).

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat bij de keuze van ergotherapeutische interventies gericht op handelings- en participatie problemen rekening gehouden moet worden met de mate van progressie van de ziekte, de afnemende energie van de patiënt, de toekomstbestendigheid van interventies en de tijd die het kost om hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen te realiseren. Hierbij dient men zich ervan bewust te zijn dat bij een snel progressief ziektebeloop niet altijd een optimale compensatie van ervaren beperkingen gerealiseerd kan worden.

De werkgroep is van mening dat voor een goede timing van informatie over hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen, inzicht nodig is in de snelheid van ziekteprogressie. Hiervoor kan het gebruik van het [ENCALS predictiemodel](#) voor het voorspellen van de levensverwachting bij patiënten met ALS overwogen worden (26). Dit model kan niet gebruikt worden voor patiënten met PSMA of PLS.

De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut zo nodig de patiënt met ALS en naasten ondersteuning biedt bij het proactief aanvragen van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen. De ergotherapeut kan de aanvraag ondersteunen met een adviesrapport en maakt afspraken over de bewaking van de voortgang.

De werkgroep is van mening dat het ALS-behandelteam zich in dient te spannen om te komen tot structurele samenwerkingsafspraken met instanties en leveranciers over versnelde indicatie- en leveringstrajecten van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.

De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut dient te streven naar het vroegtijdig beschikbaar maken van hulpmiddelen, zodat de patiënt en naasten voldoende tijd hebben om het hulpmiddel te leren gebruiken.

De werkgroep is van mening dat bij beperkingen in de communicatie de ergotherapeut zich richt op voorwaardenscheppende maatregelen voor de communicatie. De ergotherapeut werkt hierbij samen met de logopedist.

De werkgroep is van mening dat voor het informeren van de patiënt en naasten over aanpassingen en hulpmiddelen binnen- en buitenshuis en de impact van aanpassingen en hulpmiddelen op het dagelijks leven, de website [thuis-als-thuis](#) gebruikt kan worden. Ook het [hulpmiddelenoverzicht](#) op de website van het ALS Centrum Nederland biedt informatie over aanpassingen en hulpmiddelen.

De werkgroep is van mening dat wanneer de omstandigheden dit vragen, enkelvoudige hulpvragen kunnen worden overgedragen aan een eerstelijns ergotherapeut, waarbij de ergotherapeut uit het ALS-behandelteam ondersteuning aanbiedt.

Aanbevelingen

- Gebruik al in een vroeg stadium in nauw overleg met de patiënt met ALS en naasten een proactieve benaderingswijze bij de advisering van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.
- Houd bij het kiezen van ergotherapeutische interventies voor handelings- en participatieproblemen rekening met de snelheid van ziekteprogressie, de vermindering van belastbaarheid van de patiënt, de toekomstbestendigheid van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen en de tijd voor realisatie hiervan.
- Streef naar het vroegtijdig beschikbaar maken van hulpmiddelen, zodat de patiënt en naasten voldoende tijd hebben om het hulpmiddel te leren gebruiken.
- Overweeg om bij patiënten met de diagnose ALS informatie over de levensverwachting, beschikbaar uit het [ENCALS predictiemodel bij ALS](#), mee te nemen in de timing van het informeren van de patiënt en naasten over beschikbare hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.
- Bied zo nodig de patiënt met ALS en naasten ondersteuning bij het proactief aanvragen van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen. Lever indien gewenst een adviesrapport aan. Stem hierbij af wie zorg draagt voor de trajectbewaking.
- Streef naar structurele samenwerkingsafspraken met instanties en leveranciers over versnelde indicatie- en leveringstrajecten van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen.
- Verwijs de patiënt en naasten bij behoefte aan aanvullende informatie over het gebruik van hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen naar het [hulpmiddelenoverzicht](#) op de website van het ALS Centrum Nederland en naar de website [thuis-als-thuis](#).
- Richt je bij beperkingen in de communicatie op voorwaardenscheppende maatregelen voor communicatie. Werk hierbij samen met de logopedist.

- Overweeg om bij een enkelvoudige ergotherapie hulpvraag over hulpmiddelen en aanpassingen, de ergotherapeutische ondersteuning vanuit de 1e lijn aan te bieden en zorg voor behoud van overzicht en onderlinge afstemming.

Zie werkkaart 2B voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

- Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *The Lancet Neurology*. 2018;17(5):423-33.
- Baxter S, Reed H, Clarke Z, Judge S, Heron N, McCarthy A, et al. Evaluating a novel cervical orthosis, the Sheffield Support Snood, in patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease with neck weakness. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2016;17(5-6):436-42.
- Connors KA, Mahony LM, Morgan P. Adaptive equipment use by people with motor neuron disease in Australia: a prospective, observational consecutive cohort study. *Disability and Rehabilitation Assistive technology*. 2019;14(1):62-7.
- Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology*. 2005;65(8):1264-7.
- Korner S, Sieniawski M, Kollewe K, Rath KJ, Krampfl K, Zapf A, et al. Speech therapy and communication device: impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2013;14(1):20-5.
- Londral A, Pinto A, Pinto S, Azevedo L, De Carvalho M. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages. *Muscle & nerve*. 2015;52(6): 933-41.
- Geronimo A, Stephens HE, Schiff SJ, Simmons Z. Acceptance of brain-computer interfaces in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2015;16(3-4): 258-64.
- Caligari M, Godi M, Guglielmetti S, Franchignoni F, Nardone A. Eye tracking communication devices in amyotrophic lateral sclerosis: impact on disability and quality of life. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2013;14(7-8):546-52.
- Hwang CS, Weng HH, Wang LF, Tsai CH, Chang HT. An eye-tracking assistive device improves the quality of life for ALS patients and reduces the caregivers' burden. *J Mot Behav*. 2014;46(4):233-8.
- Ward AL, Hammond S, Holsten S, Bravver E, Brooks BR. Power Wheelchair Use in Persons With Amyotrophic Lateral Sclerosis: Changes Over Time. *Assist Technol*. 2015;27(4):238-45.

Vraag 8: Wat zijn aandachtspunten bij de ergotherapeutische training, begeleiding en advisering bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD?

Inleiding

De centrale doelstelling van de ergotherapeutische behandeling van patiënten met ALS is gericht op het ondersteunen van het handelen, zodat participatie (het deelnemen aan het dagelijks en maatschappelijk leven) mogelijk blijft. De ergotherapeut richt zich op het bevorderen van noodzakelijke randvoorwaarden voor een optimale participatie van de patiënt met ALS in de verschillende domeinen van het leven en op het behoud van een acceptabele kwaliteit van leven van de patiënt en diens naasten.

Uit de literatuur blijkt dat 33-51% van de patiënten met ALS cognitieve stoornissen en/of gedragsveranderingen heeft en 5-15% van de patiënten met ALS ook FTD heeft (3, 55). Het herkennen van beperkingen in cognitie en/of gedrag is van belang voor de verdere behandeling van de patiënt. Cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen zijn geassocieerd met een verkorte levensverwachting (56), met niet naleving van behandelafspraken door de patiënt, en met een toename van zorglast voor de naasten. Gegeven adviezen, instructies en training beklijven niet, wat de behandeling en ondersteuning belemmert.

Samenvatting van de literatuur

Er zijn geen interventiestudies geïdentificeerd gericht op de ergotherapeutische training, begeleiding en advisering bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD.

Overwegingen

De patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en de naasten hebben aanvullende zorgbehoeften. De cognitieve stoornissen en gedragsproblemen kunnen van negatieve invloed zijn op de actieve bijdrage van de patiënt in het behandelproces (13, 14). Daarom past de ergotherapeut in de behandeling de werkwijze aan op de cognitieve mogelijkheden van de patiënt. De ergotherapeut houdt daarbij rekening met het vaak beperkte leervermogen van de patiënt (57). De ergotherapeut werkt hierbij samen met de psycholoog en maatschappelijk werker.

De werkgroep is van mening dat bij de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD, in overleg met patiënt en naasten, contact gezocht kan worden met een dementieverpleegkundige of case manager dementie. Door van elkaars deskundigheid gebruik te maken kan optimaal tegemoet worden gekomen aan de zorgbehoefte van de patiënt en naasten in de thuissituatie. Bij specifieke hulpvragen van de patiënt en naasten kan, na overleg in het team, eventueel verwezen worden naar een dementieverpleegkundige of case manager dementie.

De werkgroep is van mening dat het ziekteproces bij ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD vaak sneller verloopt, vaak complexer is en dat deze patiënten minder gebruik maken van de mogelijkheden die de ALS zorg biedt.

Aanbevelingen

- Het is sterk aan te bevelen om de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en de naasten uitleg te geven over het effect van cognitieve- en/of

gedragsproblemen (zoals initiatiefverlies, verminderde aandacht voor persoonlijke hygiëne, moeite met plannen, dwangmatig handelen) op het dagelijks functioneren. Overweeg hierbij gebruik te maken van [informatie](#) en [video's](#) van het ALS Centrum Nederland over problemen in cognitie en gedrag.

- Houd in de werkwijze bij patiënten met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD rekening met de cognitieve mogelijkheden van de patiënt.
- Ga na welke informatie de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD aankan en wat de patiënt zelf wil wat betreft het aanbieden van ergotherapeutische interventies.
- Vraag in overleg met de patiënt en naaste advies aan een dementieverpleegkundige of case manager dementie voor optimale ondersteuning van patiënt en naaste in de thuissituatie.
- Besteed extra aandacht aan het veilig functioneren in de eigen woning (m.n. valpreventie, adviezen over realiseren overzicht en structuur, over verlichting, e.d.).
- Overweeg bij specifieke hulpvragen in overleg met de patiënt en naaste en met de revalidatiearts een doorverwijzing naar een dementieverpleegkundige, een casemanager dementie of de (neuro-) psycholoog van het ALS-behandelteam.

Zie werkkaart 2B voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

3. de Vries BS, Rustemeijer LMM, Bakker LA, Schroder CD, Veldink JH, van den Berg LH, et al. Cognitive and behavioural changes in PLS and PMA:challenging the concept of restricted phenotypes. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2019;90(2):141-7.
13. Woolley SC KJ. Cognitive and behavioral impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008;19:607-17.
14. Raaphorst J, Beeldman E, De Visser M, De Haan RJ, Schmand B. A systematic review of behavioural changes in motor neuron disease. *Amyotrophic lateral sclerosis: official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*. 2012;13(6):493-501.
- 55 Van Es MA, Hardiman O, Chio A, Al-Chalabi A, Pasterkamp RJ, Veldink JH, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*. 2017;390(10107):2084-98.
56. Govaarts R, Beeldman E, Kampelmacher MJ, van Tol MJ, van den Berg LH, van der Kooi AJ, et al. The frontotemporal syndrome of ALS is associated with poor survival. *J Neurol*. 2016;263(12):2476-83.
57. Graff MJ, Vernooij-Dassen MJ, Thijssen M, Dekker J, Hoefnagels WH, Rikkert MG. Community based occupational therapy for patients with dementia and their care givers: randomised controlled trial. *BMJ (Clinical research ed)*. 2006;333(7580):1196.

Vraag 9: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet om naasten van patiënten met ALS te adviseren en begeleiden?

Inleiding

Naasten van patiënten met ALS spelen een belangrijke rol in de ondersteuning van het handelen en participatie van hun zieke naaste. Gedurende het ziekteproces wordt door de patiënt een toenemend beroep gedaan op ondersteuning door de naasten bij het uitvoeren van dagelijkse handelingen als eten, drinken, zelfverzorging, mobiliteit, het onderhouden van sociale contacten en het verrichten van activiteiten buitenshuis (58).

In veel gevallen zijn meerdere naasten betrokken bij de zorg en ondersteuning van de patiënt met ALS. Naast de partner zijn dit vaak de kinderen, andere familieleden en vrienden. Door de snelle progressie van de aandoening moet de naaste zich steeds aanpassen aan de nieuwe situatie. De mantelzorg is vaak te zwaar voor 1 persoon, zeker in de fase waarin de patiënt afhankelijk wordt bij het uitvoeren van alle dagelijkse activiteiten en wanneer 24-uurs zorg en toezicht nodig is.

Ondersteuning van naasten is van groot belang om patiënten met ALS in staat te stellen in de eigen woonomgeving te blijven. Naasten ervaren vaak een grote fysieke en emotionele zorglast die gedurende het ziekteproces verder toeneemt (59-62). De toename van zorglast bij de naaste is o.a. gerelateerd aan een toename van de fysieke beperkingen en gedragsproblemen van de patiënt en de aanwezigheid van stemmingsstoornissen bij de naaste (63). Een verminderd welbevinden van de naaste kan een negatieve impact hebben op het welbevinden van de patiënt met ALS (64).

Cognitieve en gedragsmatige veranderingen bij patiënten met ALS leggen vaak een hoge druk op de naasten (65-67). De gedragsveranderingen zoals verminderde empathie, dwangmatig handelen en manipulatief gedrag, kunnen veel stress opleveren binnen de relaties tussen patiënt en naaste en negatieve gevolgen hebben voor de ervaren zorglast van de naaste.

Naasten geven aan dat zij behoefte hebben aan emotionele ondersteuning en praktische ondersteuning zoals hulpmiddelen en aanpassingen, informatie, adviezen, training in de zorg voor hun naaste en ondersteuning in het omgaan met de veranderende situatie (68-71).

Het doel van de ergotherapiebehandeling bij de ondersteuning van de naaste is om de zorglast van de naaste te beperken. Daar waar de maatschappelijk werker en de psycholoog gericht zijn op de psychosociale ondersteuning van de naaste is de ondersteuning door de ergotherapeut enerzijds gericht op het kunnen uitvoeren van praktische handelingen, zoals hulp bieden bij de zelfverzorging of de mobiliteit. Anderzijds kan de ondersteuning van de ergotherapeut gericht zijn op het handhaven of herstellen van balans in rollen en activiteiten.

Samenvatting van de literatuur

Author, year	Sample, diagnosis	Study aim	Results	Authors' conclusion
Bergin 2016 (21)	Informal carers with informal carer experience, aged 18 years and over, and directly involved in caring for people with motor neurone disease.	<ul style="list-style-type: none"> - Review to identify the types of support that may hinder or assist informal carers in providing care to a loved one living with motor neurone disease. - To develop recommendations from the evidence to enable healthcare professionals to improve the support they can provide. 	<p>Carers described the tasks as assisting activities of daily living, liaising with professionals, and unrelenting moving and handling of the person with motor neurone disease throughout the day and night. They indicated discrepancies in the provision of services regarding support with personal care and specialised aids. Where equipment had been supplied, carers reported a lack of training in how to use it properly. One study found that carers supported by specialist motor neurone disease services appreciated the support and learned how to problem-solve difficulties they faced.</p> <p>Four key recommendations for improving professional support were identified: providing support, early access to palliative care, information regarding availability of services, and offering carers training for using specialist equipment.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Early access to palliative care; healthcare professionals should be proactive and ensure good communication between multidisciplinary team members and carers. 2. Information needs of carers regarding disease-specific information and availability of services; healthcare professionals need to be proactive in informing carers how and where they can access information regarding motor neurone disease and offering the services available to support them. 3. Teaching caring skills to carers; keeping a person with motor neurone disease at home requires specialist aids, which carers are expected to operate (e.g. hoists, speech aids and percutaneous endoscopic 	<p>The recommendations in this review aim to improve professional support provided to carers of people with motor neurone disease. To date, there is too much variation in provision of support services offered to carers of people with motor neurone disease. Implementing recommendations such as those developed from this review has the potential to provide consistent support and improved service provision to carers.</p> <p>Four key recommendations were identified: providing support, early access to palliative care, information regarding availability of services, and offering carers training for using specialist equipment.</p>

			<p>gastrostomy feeding pumps). There is a need for consistent support from healthcare professionals to supply these and train the carer to use them effectively and safely. Healthcare professionals can also teach problem-solving skills for practical issues, which can result in improved quality of life.</p> <p>4. Healthcare professionals can improve carer quality of life by encouraging supportive relationships with the person with motor neurone disease and significant others; carer quality of life is enhanced when they feel appreciation for their role from the person with motor neurone disease and healthcare professionals can support that person in understanding that expressing gratitude has a positive effect on the carer's wellbeing. Offering respite stays and sittings enables the carer's pursuit of social relationships and activity with significant others. This may be particularly important for younger carers, or when the person with motor neurone disease has cognitive impairment, as these carers experience an increased burden.</p>	
Gent 2009 (72)	6 family members of persons with MND.	To explore the experiences of carers to identify the coping strategies adopted and potential implications for service provision.	<p>Three main themes emerged from the data:</p> <p>(1) Support for carers; Most of the carers stated that they received support from both health and social care providers. All carers reported that they received direct or indirect support from a variety of sources, including family members, friends and neighbours. All carers stated that they had received assistive technology and everyone was satisfied with the devices provided. The technology had an impact on the carer's and the recipient's quality of life.</p> <p>(2) Coping strategies; A number of strategies for coping with the demands of caring were identified and these were related to the carer's attitude, emotional</p>	The findings of this study describe the experiences of people who care for someone with MND, the coping strategies they use and their experiences of the service provision. By clarifying the type and variety of strategies adopted, and through being cognisant of their experiences of care provision we hope that practitioners and managers will be able to shape services to meet the needs of people with MND and their carers.

			<p>response or behaviour. Five of the carers demonstrated a positive approach to their caring role. Several carers commented that it was important to manage time effectively to allow them to continue with their own preferred interests. All participants expressed the need to make 'personal time', even if this was just for relaxation and a welcome diversion from the demands of the caring role.</p> <p>(3) The nature of the caring role; This encompassed a number of facets including personal care, preparation of meals and assistance with eating. The nature and amount of help was not always consistent as the severity and impact of symptoms fluctuated, presumably due to changes in presentation and fatigue.</p>	
--	--	--	--	--

Risk of Bias assessment

1 st Author	Study design	RoB tool *	Score
Bergin 2016	Systematic review	ROBINS-I	High
Gent 2009	Cross-sectional qualitative study	ROBINS-I	High

* Cochrane Risk of Bias Tool/ROBINS-I (Risk Of Bias In Non-randomized Studies - of Interventions)

Conclusie

Er zijn 2 studies naar effecten van ergotherapie-interventies gericht op de ondersteuning van naasten bij patiënten met ALS geïdentificeerd: een systematisch literatuuronderzoek en een kwalitatieve studie (21, 72).

Er is vanuit wetenschappelijk onderzoek bewijs van lage kwaliteit dat ergotherapeutische interventies effectief zijn in de ondersteuning en advisering van naasten van patiënten met ALS. Naasten geven aan dat de inzet van hulpmiddelen zoals rolstoelen, aangepaste stoelen en bedden, kan bijdragen aan een verbetering van de kwaliteit van leven en dat hulpmiddelen hen in staat stellen om beter voor de patiënt te zorgen (72).

Naasten ervaren een gebrek aan training in het effectief en veilig gebruik van de hulpmiddelen (21). Er is geen bewijs voor ergotherapeutische interventies welke effectief zijn bij naasten van patiënten met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD.

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat het een taak is van de ergotherapeut aandacht te besteden aan de ervaren belasting van de naaste, de keuzes van de naaste met betrekking tot de te verrichten handelingen én de gewenste ondersteuning, en het leren omgaan met hulpmiddelen zoals een (elektrische) rolstoel en tillift.

De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut bij het adviseren en trainen van de naaste, rekening moet houden met de (snel) veranderende zorgvraag van de patiënt met ALS en de naaste.

De werkgroep is van mening dat psycho-educatie en ondersteuning van de naaste van groot belang zijn om de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD thuis te kunnen laten wonen en om de eigen belasting van de naaste te verminderen. Hierbij kan gebruik worden gemaakt van [informatie](#) en [video's](#) van het ALS Centrum Nederland over dit thema. De patiënt heeft vaak zelf niet of nauwelijks inzicht in zijn eigen gedrag. De ondersteuning kan neerkomen op het laten overnemen van de regie door de naaste (73).

De werkgroep is van mening dat het belangrijk is om begrip te tonen voor de lastige situatie waarin de naaste van de patiënt met ALS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD zich bevindt. De werkgroep is van mening dat de naaste naar behoefte adviezen moet krijgen over hoe om te gaan met problemen van de patiënt met het veilig uitvoeren van keukenhandelingen, het omgaan met financiën, met de mobiliteit (fietsen, autorijden), de persoonlijke verzorging, de planning van activiteiten, het omgaan met het verlies van ziekte-inzicht van de patiënt, e.d. De werkgroep is van mening dat de ergotherapeut hierbij dient samen te werken met de overige zorgverleners van het ALS team.

De werkgroep is van mening dat gezien de rol van de naaste bij het organiseren van hulpmiddelen en aanpassingen, de ergotherapeut door extra ondersteuning van de naaste bij aanvraagprocedures kan bijdragen aan vermindering van de zorglast van de naaste. Met de patiënt en naaste dient afgestemd te worden of aanwezigheid van de ergotherapeut bij de afspraken met de WMO (indicatiestelling, selectie hulpmiddelen) en de leverancier (indicatiestelling hulpmiddelen Zvw en selectie en levering hulpmiddelen WMO en Zvw) gewenst is.

De werkgroep is van mening dat de app 'ALS Naasten tips & info' gebruikt kan worden om de naaste van de patiënt met ALS te ondersteunen in hun dagelijks functioneren. Het ALS Centrum Nederland heeft

deze app ontwikkeld om naasten van patiënten met ALS te ondersteunen (<https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/alsnaasten/>; 2018). Met de app krijgt de naaste op een gemakkelijke manier toegang tot kennis en ervaring van naaste die hetzelfde hebben meegemaakt. De app biedt daarnaast praktische tips over steun die beschikbaar is, zoals (medische) hulpmiddelen en hulpverleners, maar ook tips over hoe je als naaste met je gevoelens om kunt gaan. De ergotherapeut overlegt in het ALS team wie de app bij de naaste introduceert.

De werkgroep is van mening dat een ergotherapeut kennis moet hebben van de sociale kaart voor patiënten met ALS om de patiënt en naaste gericht te kunnen verwijzen (<https://www.zorgvoorbeter.nl/zorgvoorbeter/media/documents/thema/mantelzorg/toolkit-mantelzorg-voor-paramedici.pdf>; Marion Keizer, Mariëtte Hermans. *Toolkit Mantelzorg voor paramedici*, 2016). Er zijn veel organisaties en hulpverleners die mogelijkheden bieden om naasten te ondersteunen in hun zorg voor de patiënt met ALS. Het aanbod verschilt per lokale situatie: het wmo loket, de lokale organisatie voor mantelzorgondersteuning, Stichting MEE, etc. Vaak beschikken gemeenten over een digitale sociale kaart. Binnen het ALS-team zal afstemming moeten plaatsvinden met maatschappelijk werk over de taakverdeling in deze.

Aanbevelingen

- Richt de ergotherapeutische interventies voor de naaste op het bevorderen van de ervaren steun, het toekomen aan de eigen participatiewensen van de naaste en het ondersteunen in zelfmanagement. Houd daarbij rekening met de keuzes van de naaste omtrent te verrichten handelingen, de gewenste ondersteuning, en met het behoud van autonomie van de patiënt. Werk hierbij samen met de maatschappelijk werker.
- Geef de naaste van de patiënt met ALS uitleg over het effect van aanwezige cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD op het betekenisvol handelen, met als doel het inzicht van de naaste te vergroten. Maak daarbij eventueel gebruik van de [informatie](#) en [video's](#) van het ALS Centrum Nederland over problemen in cognitie en gedrag.
- Voorzie de naaste (naar behoefte) van kennis en vaardigheden in het omgaan met de gedrags- en handelingsproblemen van de patiënt en het verminderen van de eigen belasting.
- Geef de naaste adviezen over hoe om te gaan met problemen van de patiënt met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD met het veilig uitvoeren van keukenhandelingen, het omgaan met financiën, met de mobiliteit (fietsen, autorijden), de persoonlijke verzorging, de planning van activiteiten, het omgaan met het verlies van ziekte-inzicht e.d. Werk hierin samen met de overige ALS team en 1e lijn betrokken zorgverleners.
- Informeer de naaste over relevante hulpmiddelen, voorzieningen en andere aanpassingen in de eigen omgeving die de verzorging door de naaste vergemakkelijken, of die de zelfstandigheid, de mobiliteit en de veiligheid (bijv. personenalarmering) van de patiënt vergroten.
- Bied de naaste ondersteuning aan bij aanvraagprocedures van hulpmiddelen en aanpassingen.

- Overleg met patiënt en naaste of aanwezigheid van de ergotherapeut bij de afspraken met de WMO (indicatiestelling) en de leverancier (indicatiestelling Zvw en passing en levering hulpmiddelen WMO en Zvw) gewenst is.
- Instrueer de naaste in het gebruik van hulpmiddelen zoals een (elektrische) rolstoel en tillift. Werk hierbij samen met de maatschappelijk werker, fysiotherapeut, leverancier en thuiszorg.
- Informeer de naaste over de mogelijkheid om de app '[ALS Naasten tips & info](#)' te gebruiken wanneer de naaste behoefte heeft aan toegankelijke praktische informatie, ervaringen van lotgenoten en tips en adviezen over hoe om te gaan met persoonlijke gevoelens en zorgtaken. Stem binnen het ALS team af wie de app introduceert.
- Raadpleeg de sociale kaart van de lokale situatie van de naaste van de patiënt met ALS voor suggesties ten aanzien van verdere ondersteuning. Werk hierbij samen met de maatschappelijk werker.

Zie werkkaart 2C voor een schematische weergave van deze aanbevelingen.

Referenties

21. Bergin S, Mockford C. Recommendations to support informal carers of people living with motor neurone disease. *British journal of community nursing*. 2016;21(10):518-24.
58. Chio A, Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Ghiglione P, Cavallo E, et al. Caregiver time use in ALS. *Neurology*. 2006;67(5):902-4.
59. Creemers H, de Moree S, Veldink JH, Nollet F, van den Berg LH, Beelen A. Factors related to caregiver strain in ALS: a longitudinal study. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2016;87(7):775-81.
60. Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology*. 2007;68(12):923-6.
61. Ray RA, Street AF. Non-finite loss and emotional labour: family caregivers' experiences of living with motor neurone disease. *J Clin Nurs*. 2007;16(3a):35-43.
62. Hecht MJ, Graesel E, Tigges S, Hillemacher T, Winterholler M, Hilz MJ, et al. Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis. *Palliat Med*. 2003;17(4):327-33.
63. de Wit J, Bakker LA, van Groenestijn AC, van den Berg LH, Schroder CD, Visser-Meily JMA, et al. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Palliat Med*. 2018;32(1):231-45.
64. Rabkin JG, Wagner GJ, Del Bene M. Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosomatic medicine*. 2000;62(2):271-9.
65. Burke T, Elamin M, Galvin M, Hardiman O, Pender N. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional investigation of predictors. *J Neurol*. 2015;262(6):1526-32.
66. Watermeyer TJ, Brown RG, Sidle KC, Oliver DJ, Allen C, Karlsson J, et al. Impact of disease, cognitive and behavioural factors on caregiver outcome in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2015;16(5-6):316-23.
67. Lillo P, Mioshi E, Hodges JR. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis is more dependent on patients' behavioral changes than physical disability: a comparative study. *BMC Neurol*. 2012;12:156.
68. de Wit J, Schroder CD, El Mecky J, Beelen A, van den Berg LH, Visser-Meily JMA. Support needs of caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis: A qualitative study. *Palliat Support Care*. 2018:1-7.
69. Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N, Hardiman O. Needs of informal caregivers across the caregiving course in amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative analysis. *BMJ Open*. 2018;8(1):e018721.

70. Weisser FB, Bristowe K, Jackson D. Experiences of burden, needs, rewards and resilience in family caregivers of people living with Motor Neurone Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis: A secondary thematic analysis of qualitative interviews. *Palliat Med.* 2015;29(8):737-45.
71. McKelvey M, Evans DL, Kawai N, Beukelman D. Communication styles of persons with ALS as recounted by surviving partners. *Augmentative and alternative communication (Baltimore, Md : 1985).* 2012;28(4):232-42.
72. Gent C; McGarry J; Pinnington L; Motor neurone disease: carers' experiences, behaviour and coping methods. *British Journal of Neuroscience Nursing,* 2009 Dec;5(12):567-73.
73. FTD Expertgroep. Frontotemporale dementie (FTD), best practice diagnostiek en management. Versie september 2019.

Richtlijn Ergotherapie bij ALS/PSMA/PLS

Werkkaarten

December 2019

Auteurs versie 2019:

Dr. H. Creemers, ergotherapeut Amsterdam UMC, locatie AMC, Amsterdam

Dr. A. Beelen, senior onderzoeker UMC Utrecht. Projectleider Richtlijnenproject ALS Centrum Nederland

© 2019 ALS Centrum Nederland

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt, in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch, door fotokopieën, opnamen, of enig andere manier, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van het ALS Centrum Nederland. Het ALS Centrum Nederland heeft als doel om de diagnostiek, zorg en therapie voor mensen met ALS/PSMA/PLS in Nederland te optimaliseren/verbeteren en kennis en ervaring over ALS/PSMA/PLS te verspreiden.

Richtlijn Ergotherapie bij ALS/PSMA/PLS: werkkaarten

- Werkkaart 1A. Diagnostisch proces: onderzoek
- Werkkaart 1B. Diagnostisch proces: handelingsdomeinen, persoonlijke factoren en externe factoren
- Werkkaart 2A. Behandelstrategieën/aandachtspunten in de behandeling I (Preventie en behandeling met betrekking tot functies)
- Werkkaart 2B. Behandelstrategieën/aandachtspunten in de behandeling II (Bevorderen activiteiten en participatie)
- Werkkaart 2C. Behandelstrategieën/aandachtspunten in de behandeling III (Persoonlijke factoren en externe factoren)

Werkkaart 1A. Diagnostisch proces: onderzoek

Beperkingen in activiteiten en participatie	<ul style="list-style-type: none">- Inventarisatie via een semigestructureerd interview en/of observaties (zo nodig in de woonomgeving)- Overweeg daarbij gebruik te maken van de COPM- Wees alert op het vóórkomen van cognitieve- en/of gedragsproblemen bij de patiënt- Gebruik, indien beschikbaar, informatie uit het neuropsychologisch onderzoek, de ECAS en de ALS-FTD-Q- Proactieve inventarisatie van handelingsproblemen, rekening houdend met progressie v.d. spierzwakte- Inventariseer problemen die de naasten ervaren in de verzorging en begeleiding van de patiënt
Persoonlijke factoren en externe factoren	<ul style="list-style-type: none">- Persoonlijke factoren: leeftijd, persoonlijkheid, burgerlijke staat, gezinssituatie, coping, sociaal culturele achtergrond, levensstijl, leerstijl, interesses, geloof (van de patiënt en van de naasten)- Wees alert op de persoonlijke factoren van patiënt en naasten gedurende het hele ziekteproces- Externe factoren: woonsituatie, aanwezige hulpmiddelen en voorzieningen, vervoer, aanwezige (mantel)zorg, ondersteuning en relaties, al lopende voorzieningenprocedures- Inventariseer de fysieke woonomgeving van de patiënt bij voorkeur in de fase direct na de diagnose- Sociale kaart, zorgverzekeraar, afspraken met leveranciers, contactpersonen WMO/gemeente. Mogelijkheden van spoedprocedures
Co-morbiditeit	Nevendiaagnoses: informatie van arts en fysiotherapeut
Behandeling	Ervaringen met ergotherapie behandeling

Werkkaart 1B. Diagnostisch proces: handelingsdomeinen, persoonlijke factoren en externe factoren

Hulpvragen en verwachtingen van patiënt en/of naasten	Mobiliteit	Communicatie	Zelfverzorging	Huishouden	Dagbesteding	Persoonlijke factoren en externe factoren
Inventarisatie en evaluatie: - Semigestructureerd Interview - COPM met patiënt en/of naasten	Zich uitend in beperkingen in: - (Trap)lopen - Staande activiteiten uitvoeren - Van houding veranderen in zit en lig - Zitten - Transfers - Binnen verplaatsen - Buiten verplaatsen over middellange en lange afstanden binnen en buiten de woonplaats - Ontvangen van bezoek/hulp	Zich uitend in beperkingen in: - Spreken - Telefoneren - Alarmeren - Computer gebruik	Zich uitend in beperkingen in: - Wassen en kleden - Toiletgang - Persoonlijke hygiëne - Eten en drinken - Intimiteit en seksualiteit	Zich uitend in beperkingen in: - Schoonhouden v.d. woning - Zorgen voor huisgenoten en huisdieren - Boodschappen doen - Vuilnis wegbrengen - Administratie voeren - Maaltijden bereiden - Koken - Strijken - Wasgoed verzorgen - Klusjes uitvoeren - Organiseren van het huishouden	Zich uitend in beperkingen in: - (Vrijwilligers) werk - Sport - Studie - Hobby - Hanteren apparaten en voorwerpen m.b.t. vrijetijdsbesteding zoals boeken, TV, audio, (spel-)computer - Energie verdeling over de dag - Bereikbaarheid, toegankelijkheid en noodzakelijke voorzieningen t.b.v. dagbesteding of werk	Zich uitend in beperkingen in: - Betreden en verlaten v.d. woning - Doorgankelijkheid v.d. woning - Bruikbaarheid/ bereikbaarheid v.d. verschillende ruimtes in de woning, zoals keuken, toilet en badkamer, slaapkamer - Toegankelijkheid van voorzieningen in de omgeving de woning - Gebruik inrichtingselementen in de woning, zoals deuren, verlichting, gordijnen en intercom - Coping - Communicatieve vaardigheden - Leefstijl - Leerstijl - Hulp vragen en hulp ontvangen

Werkkaart 2A. Behandelstrategieën/aandachtspunten in de behandeling I (Preventie en behandeling met betrekking tot functies)

Stoornissen in lichaamsfuncties	Doel	Aandachtspunten in de behandeling	In samenwerking met (naast patiënt en naasten)
Pijn	Voorkomen en/of verminderen van pijn door beperkte gewrichtsmobiliteit, krachtverlies en drukplekken	<ul style="list-style-type: none"> - Het geven van houdings- en bewegingsadviezen - Het adviseren van druk verdelende en/of ondersteunende hulpmiddelen bij het zitten en liggen, handorthesen en onderbeenorthesen - Gebruik geen orthesetherapie bij ernstige spasticiteit (Modified Ashworth Scale >3) van arm-hand en onderbeen spieren. - Houd rekening met het risico op het ontstaan van pijnklachten bij het gebruik van hulpmiddelen en aanpassingen 	Arts, fysiotherapeut, wijkverpleging en thuiszorg
Vermoeidheid	<ul style="list-style-type: none"> - Leren omgaan met verminderde energie - Preventie; vallen, blessures en overbelastingsklachten 	<ul style="list-style-type: none"> - Uitsluiten van vermoeidheid door (nachtelijke) hypoventilatie, een slaapstoornis, medicijngebruik of FTD - Alertheid voor slaapproblemen - Energiebesparende adviezen - Ondersteunen bij het maken van keuzes in (dagelijkse) activiteiten - Inzetten van hulpmiddelen en aanpassingen 	Arts, fysiotherapeut
Vallen	Verminderen of voorkomen van valincidenten	<ul style="list-style-type: none"> - In kaart brengen van mogelijke valoorzaken - Geven van voorlichting over omgaan met vermoeidheid/dagindeling - Gebruik van hulpmiddelen voor transfers en/of verplaatsen 	Fysiotherapeut
Handhaven lichaamshouding	<ul style="list-style-type: none"> - Ondersteuning lichaamshouding die helpt bij het uitvoeren van activiteiten in zit of lig - Ondersteuning lichaamshouding die 	<ul style="list-style-type: none"> - Met patiënt afweging maken tussen mate en plaats van ondersteuning in (rol)stoel of bed en de mogelijkheid tot bewegen/het uitvoeren van activiteiten, het ademen, het 	Arts, fysiotherapeut, logopedist

	bijdraagt aan de ademhaling, de slikfunctie en de communicatie - Preventie van pijn en vermoeidheidsklachten	slikken en het communiceren - Gebruik maken van het Observatieformulier Zithouding Zitwerkgroep Spierziekten NL - Uitproberen en adviseren van hulpmiddelen voor de hoofdondersteuning	
Decubitus	Voorkomen of herstel van decubitus	- In kaart brengen risico op decubitus - Informeren over houdingsverandering, druk verdelende materialen en andere preventieve maatregelen	Arts, fysiotherapeut, wijkverpleging, thuiszorg
Arm- en handfunctie	- In stand houden of mogelijk maken van het uitvoeren van activiteiten met de handen - Het voorkomen of beperken van contractuurvorming in de handen en armen	- Overwegen van verandering in handelingsstrategie, hulpmiddelengebruik, handortheses en hulp door derden - Preventie vallen	Arts, fysiotherapeut
Cognitie, gedrag, FTD	Voorlichten en adviseren van patiënt en naasten over consequenties voor het dagelijks functioneren	- Begeleiding van naasten	Arts, maatschappelijk werk, psycholoog

Werkkaart 2B. Behandelstrategieën/aandachtspunten in de behandeling II (Bevorderen activiteiten en participatie)

Bevorderen activiteiten en participatie	Doel	Aandachtspunten in de behandeling	In samenwerking met (naast patiënt en naasten)
Communicatie	Zo lang mogelijk optimaliseren van de effectiviteit van de communicatie	<ul style="list-style-type: none"> - Communicatieproblemen ten gevolge van afnemende handfunctie - Voorwaarde scheppende maatregelen voor de communicatie 	Logopedist
Mobiliteit	<ul style="list-style-type: none"> - Zo lang mogelijk zelfstandig en veilig verplaatsen binnen en buitenshuis - Zelfstandig en veilig veranderen Van houding in zit en lig en transfers uitvoeren - Veilig geholpen worden bij het veranderen van houding in zit en lig en bij het uitvoeren van transfers - Zodanig zitten en liggen om veilig activiteiten uit te kunnen voeren en beschermd te worden tegen decubitus of houdingsgerelateerde pijn- en vermoeidheidsklachten 	<ul style="list-style-type: none"> - Verhoogd risico op vallen - Moeite met het (gedurende langere tijd) uitvoeren van staande activiteiten - Moeite met actieve transfers via staan of lage transfers - Moeite met zitten en verzitten in de (rol)stoel of veranderen van houding in bed - Problemen bij het ontvangen van hulp bij het veranderen van houding in zit of lig - Waar mogelijk op voorhand voorzien in verplaatsingsalternatief - Instructie van naasten en 1e lijn zorgprofessionals in het begeleiden van transfers en het gebruik van hulpmiddelen hierbij - Bij het proactief aanvragen van hulpmiddelen en voorzieningen instanties informeren over het verloop v.d. ziekte en consequenties daarvan voor gebruik en uitvoering van hulpmiddelen en voorzieningen 	Fysiotherapeut
Zelfverzorging	Zo lang mogelijk zelfstandig en veilig uitvoeren van zelfverzorgingsactiviteiten	Verlies van spierkracht compenseren door verandering in handelingsstrategie, hulpmiddelengebruik en/of hulp door derden, met aandacht voor:	Wijkverpleging, thuiszorg, maatschappelijk werk

		<ul style="list-style-type: none"> - Energieverdeling - Ondersteunen bij afweging tussen zelf uitvoeren van activiteiten en het overlaten aan anderen - Invloed van verminderde mobiliteit en handfunctieproblemen op zelfstandigheid bij toiletgang 	
Huishouden	Zo lang mogelijk uitvoeren van huishoudelijke taken	Ondersteunen van patiënt bij het maken van afwegingen tussen verschillende taken en activiteiten die nog wel en die niet meer door de patiënt kunnen worden uitgevoerd	Maatschappelijk werk
Dagbesteding: werk en vrije tijd	Behouden van zinvolle dagbesteding	<ul style="list-style-type: none"> - In gesprek over betekenis van huidige of gewenste dagbesteding en op basis daarvan zoeken naar het aanpassen van activiteiten of het zoeken van alternatieven - Aandacht voor energieverdeling en ondersteunen wanneer de patiënt prioriteiten moet stellen in het totaal van activiteiten dat op een dag kan worden uitgevoerd 	Maatschappelijk werk
Cognitieve en/of gedragsproblemen/FTD	Ondersteunen patiënt en naasten in specifieke zorgbehoeften	<ul style="list-style-type: none"> - Psycho-educatie cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en effect op dagelijks handelen (zie informatie en video's van het ALS Centrum Nederland over cognitie en gedrag) - Werkwijze aanpassen aan cognitieve mogelijkheden v.d. patiënt - Advies inwinnen bij (neuro-)psycholoog en externe deskundigen (casemanager, dementieverpleegkundige) - Advisering m.b.t. veilig functioneren thuis en aanpassen fysieke omgeving 	Arts, maatschappelijk werk, (neuro)-psycholoog, externe deskundigen

Werkkaart 2C. Behandelstrategieën/aandachtspunten in de behandeling III (persoonlijke factoren en externe factoren)

Factor	Doel	Strategie	In samenwerking met (naast patiënt en omgeving)
Hulpmiddelen en voorzieningen	<ul style="list-style-type: none"> - Handhaven zelfstandigheid en participatie, preventie van complicaties (vallen, decubitus, etc.) en ontlasten omgeving (naasten en thuiszorg) - Op het juiste moment aanwezig zijn van noodzakelijke hulpmiddelen en voorzieningen 	<ul style="list-style-type: none"> - Contacten leggen met zorgverzekeraar, gemeente en instanties - Voorlichten van de patiënt en naasten over de consequenties van toenemende spierzwakte voor het uitvoeren van handelingen en activiteiten, veiligheid en dreigende overbelasting v.d. naasten 	Arts, logopedist, fysiotherapeut, maatschappelijk werk, thuiszorg
Hulpmiddelen en voorzieningen	<ul style="list-style-type: none"> - De patiënt en/of naasten hebben de beschikking over een hulpmiddel dat voldoet aan de verwachtingen en dat naar tevredenheid ingezet kan worden bij het uitvoeren van handelingen en activiteiten 	<ul style="list-style-type: none"> - Proactief beschikbaar maken van hulpmiddelen en voorzieningen - Voorlichten van de patiënt en naasten over het traject (procedures, tijdspad, eigen bijdragen verantwoordelijkheden), aanvraag uitvoeren (bijv. bij uitleenservice, Zvw of WMO) of aansporen tot aanvraag indienen (WMO/UWV) - Indien gewenst aanwezig zijn bij huisbezoeken van instanties en passingen met leveranciers - Overleg met logopedist over aanwezigheid bij passing communicatiehulpmiddelen - Overleg met patiënt en naasten over monitoring levering hulpmiddelen en voorzieningen - Evaluatie van geleverde hulpmiddelen en voorzieningen - Samenwerkingsafspraken met instanties en leveranciers maken 	Arts, logopedist, fysiotherapeut, maatschappelijk werk, thuiszorg

<p>Naasten en 1e lijn zorgverleners</p>	<p>Ondersteuning naasten en 1e lijn zorgverleners bij de zorg voor de patiënt</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Adviseren en trainen met het oog op ervaren belasting van naasten: <ul style="list-style-type: none"> • keuzes van de naaste met betrekking tot de te verrichten activiteit en te geven ondersteuning • leren omgaan met hulpmiddelen - Informeren over de app 'ALS Naasten, tips en info' i.o.m. maatschappelijk werk - Ondersteuning aanbieden bij aanvragen hulpmiddelen en aanpassingen - Adviseren hoe om te gaan met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en adviseren m.b.t. het veilig handelen - Ondersteuning aanbieden bij inzet van ergotherapie vanuit de 1e lijn en behouden van overzicht en onderlinge afstemming - Naar behoefte v.d. patiënt en naasten verwijzen naar het hulpmiddelenoverzicht op de website van het ALS Centrum Nederland en naar de website Thuis-Als-Thuis 	<p>Fysiotherapeut, ergotherapeut, maatschappelijk werk, wijkverpleging, thuiszorg, huisarts</p>
---	---	--	---

Bijlage 2 Lijst met afkortingen

ALS	Amyotrofische Laterale Sclerose
ALS-FTD-Q	ALS Frontotemporal Dementia Questionnaire Gedragsveranderingen
AMPS	Assessment of Motor and Process Skills
APC	ALS Patients Connected
COPM	Canadian Occupational Performance Measure
CSI	Caregiver Strain Index
ECAS	Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen
EDOMAH	Ergotherapie bij Ouderen met Dementie en hun Mantelzorger Aan Huis
EN	Ergotherapie Nederland
ENCALS	European Network to Cure ALS
FTD	Frontotemporale dementie
MEE	Stichting MEE; Ondersteunende organisatie voor iedereen met een beperking
PLS	Primaire Laterale Sclerose
PRPP	Perceive, Recall, Plan and Perform
PSMA	Progressieve Spinale Musculaire Atrofie
QoL	Quality of Life
SN	Spierziekten Nederland
SSS	Sheffield Support Snood
UWV	Uitvoeringsinstituut Werknemersverzekeringen
WMO	Wet Maatschappelijke Ondersteuning
Zvw	Zorgverzekeringswet

Bijlage 3 Implementatie richtlijn

Publicatie

De richtlijn wordt gepubliceerd op de website van het ALS Centrum Nederland. Tevens wordt de richtlijn voor publicatie aangeboden aan de beroepsverenigingen. De richtlijn is gratis te downloaden. Voor patiënten wordt een patiëntenversie van de richtlijn opgesteld.

Verspreiding richtlijn en aanverwante producten

Alle ALS-behandelteams en spierziekte-expertisecentra ontvangen een bericht over de verschijning van de nieuwe richtlijn en waar deze te raadplegen is. Patiëntenverenigingen ALS Patients Connected en Spierziekten Nederland ontvangen de richtlijn samen met de patiëntenversie van de richtlijn, met het verzoek de patiëntenversie digitaal via verschillende mediakanalen (nieuwsbrieven, tijdschrift Contact, sociale media, enzovoort) te verspreiden onder hun leden.

Patiënten kunnen zowel de richtlijn, als de aanverwante producten (patiëntenversie), gratis downloaden via de website van ALS Centrum Nederland.

Te ondernemen acties

Vanuit het ALS Centrum Nederland zullen de volgende acties worden ondernomen:

- Bekendmaken van de richtlijn en aanverwante producten tijdens het ALS Zorgcongres in Nederland, door middel van workshops voor professionals werkzaam in de ALS-behandelteams of 1ste lijn.
- Scholing aanbieden op diverse onderdelen van de richtlijn vanuit het ALS Centrum Nederland (waaronder E-cursussen en instructiefilmpjes).
- (Inter-)nationale aandacht verkrijgen voor de richtlijn door presentaties hierover te geven op congressen, en een wetenschappelijk artikel over de richtlijn te schrijven voor publicatie in een internationaal peer-reviewed tijdschrift.
- Gezamenlijk afspraken maken over - en opstarten van continu modulair onderhoud van de richtlijn.

Bijlage 4 Knelpuntenanalyse

Response op enquête knelpunteninventarisatie

	Aantal uitgenodigd	Respons (%)	Volledig ingevuld
Revalidatieartsen	56	39 (70)	21
Ergotherapeuten	66	46 (70)	17
Patiënten	via SN en APC	110	60

Zorgverlenersperspectief

Algemene knelpunten

- Tijd, financiering van zorg
- Hulpmiddelenverstrekking: vergoeding en doorlooptijd
- Samenwerking 1^{ste} lijn
- Klinimetrie (keuze, frequentie en uitvoerbaarheid) nieuwe ALS-specifieke meetinstrumenten beschikbaar
- Omgaan met / advisering bij cognitieve stoornissen, gedragsveranderingen en FTD
- Toepasbaarheid aanbevelingen in verschillende settings
- Presentatie van de richtlijn (structuur, dubbele info, formulering van de aanbeveling, lastig te doorzoeken)

Belangrijkste nieuwe thema's over inhoudelijke knelpunten

- Aanbevelingen voor klinimetrie (o.a. arm-hand functie/functionaliiteit, cognitieve stoornissen en gedragsveranderingen, coping patiënt en mantelzorger) ontbreken
- Overzicht van soorten/types hulpmiddelen ontbreekt
- Rol ergotherapie bij hulpmiddelen/voorzieningen
- Invloed van ALS-FTD op aanbevelingen niet beschreven
- Aanbeveling voor vaststellen van zorgbehoefte en begeleiding mantelzorger ontbreekt
- Specifiekere uitleg over de gedragsmatige en cognitieve veranderingen en FTD
- Seksualiteit en intimiteit is lastig een plek te geven in de behandeling

Patiëntenperspectief

Knelpunten in de ALS-zorg:

- Patiënt-centraal, goed luisteren
- Meer aandacht voor PLS, diagnoses niet allemaal op een hoop gooien
- Verstrekking hulpmiddelen (gemeenten)
- Kennis delen met de thuiszorg
- Samenwerking tussen ALS-team en huisarts
- Tijdige zorg (op tijd zaken aankaarten zowel door professional als door patiënt/mantelzorger)
- Behoefte aan een casemanager
- Financiële knelpunten (vergoeding hulpmiddelen/zorg)

Bijlage 5 Review protocollen en zoekstrategie

Uitgangsvragen zijn zo mogelijk gecombineerd in de zoekstrategieën. Hieruit zijn aan de hand van selectiecriteria artikelen geselecteerd voor de beantwoording van de afzonderlijke uitgangsvragen. Er zijn totaal 3 zoekstrategieën opgesteld die hieronder staan weergegeven.

Uitgangsvraag:

- Vraag 3: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij pijnklachten van patiënten met ALS?

Review question	What is the effectiveness of non-pharmacological interventions for the treatment of pain in patients with ALS/PMA/PLS?
Objectives	To evaluate the effectiveness of non-pharmacological interventions to treat pain in patients with ALS/PMA/PLS
Criteria	<p>Population: Adults (aged 18 and over) with ALS/PMA/PLS. Patients with cognitive and behavioural dysfunction will be considered a separate subgroup</p> <p>Interventions: Non-pharmacological interventions (e.g. energy conservation)</p> <p>Comparison: To be compared against each other, with placebo, usual care or pharmacological interventions</p> <p>Outcomes: <i>Critical:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Health-related quality of life • Pain • Activities • Participation
Search strategy	<p>Databases: Medline</p> <p>Date limit: No date limit applied</p> <p>Language: English, German or Dutch language</p> <p>Study designs:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Systematic reviews of RCTs which meet our PICOs - Randomised controlled trials - If no randomised controlled trials are available we will look for abstracts of RCTs and cohort studies (sample size >5)

#	Searches Medline: Vraag 3	Results
1	motor neuron disease/	4105
2	amyotrophic lateral sclerosis/	16344
3	bulbar palsy, progressive/	797
4	exp *motor neuron/	23085
5	(motor neuron* or moto neuron* or motoneuron* or motorneuron* or	41681

	motor-neuron* or motor-neuron*).ti,ab,kf.	
6	((primary or amyotrophic) adj lateral scleros*).ti,ab,kf.	19817
7	(progressive adj (muscular atroph* or bulbar pals*).ti,ab,kf.	572
8	(pseudopolyneur* or pseudo-polyneur* or psuedo polyneur*).ti,ab,kf.	38
9	((pseudobulbar or pseudo-bulbar or pseudo bulbar) adj pals*).ti,ab,kf.	372
10	((bulbar or respirat* or limb) adj onset*).ti,ab,kf.	451
11	lou gehrig*.ti,ab,kf.	202
12	((anterior or ventral) adj (horn or column) adj3 (disease* or disorder*).ti,ab,kf.	172
13	(flail* adj (arm* or leg*) adj (syndrome* or disorder*).ti,ab,kf.	32
14	(guam adj (disease* or disorder* or syndrome*).ti,ab,kf.	8
15	monomelic amyotroph*.ti,ab,kf.	97
16	frontotemporal dementia/	1907
17	((frontotemporal or fronto temporal or fronto-temporal) adj dement*).ti,ab.	5398
18	or/1-17 [MND]	71956
19	exp pain/	360342
20	(ache? or pain or neuralgia).mp.	645361
21	19 or 20	719639
22	18 and 21	1491
23	remove duplicates from 22	1419

Uitgangsvraag:

- Vraag 4: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij vermoeidheidsklachten van patiënten met ALS?

Review question	What is the effectiveness of non-pharmacological interventions (e.g. energy conservation) for the treatment of fatigue in patients with ALS/PMA/PLS?
Objectives	To evaluate the effectiveness of non-pharmacological interventions to treat fatigue in patients with ALS/PMA/PLS
Criteria	<p>Population: Adults (aged 18 and over) with ALS/PMA/PLS. Patients with cognitive and behavioural dysfunction will be considered a separate subgroup</p> <p>Interventions: Non-pharmacological interventions (e.g. energy conservation)</p> <p>Comparison: To be compared against each other, with placebo, usual care or pharmacological interventions</p> <p>Outcomes: <i>Critical:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Health-related quality of life • Fatigue • Activities • Participation

Search strategy	Databases: Medline Date limit: No date limit applied Language: English, German or Dutch language Study designs: - Systematic reviews of RCTs which meet our PICOs - Randomised controlled trials - If no randomised controlled trials are available we will look for abstracts of RCTs and cohort studies (sample size >5)
-----------------	--

#	Searches Medline: Vraag 4.	Results
1	motor neuron disease/	4105
2	amyotrophic lateral sclerosis/	16344
3	bulbar palsy, progressive/	797
4	exp *motor neuron/	23085
5	(motor neuron* or moto neuron* or motoneuron* or motorneuron* or motor-neuron* or motor-neuron*).ti,ab,kf.	41681
6	((primary or amyotrophic) adj lateral scleros*).ti,ab,kf.	19817
7	(progressive adj (muscular atroph* or bulbar pals*).ti,ab,kf.	572
8	(pseudopolyneur* or pseudo-polyneur* or psuedo polyneur*).ti,ab,kf.	38
9	((pseudobulbar or pseudo-bulbar or pseudo bulbar) adj pals*).ti,ab,kf.	372
10	((bulbar or respirat* or limb) adj onset*).ti,ab,kf.	451
11	lou gehrig*.ti,ab,kf.	202
12	((anterior or ventral) adj (horn or column) adj3 (disease* or disorder*)).ti,ab,kf.	172
13	(flail* adj (arm* or leg*) adj (syndrome* or disorder*)).ti,ab,kf.	32
14	(guam adj (disease* or disorder* or syndrome*)).ti,ab,kf.	8
15	monomelic amyotroph*.ti,ab,kf.	97
16	frontotemporal dementia/	1907
17	((frontotemporal or fronto temporal or fronto-temporal) adj dement*).ti,ab.	5398
18	or/1-17 [MND]	71956
19	exp fatigue/	26497
20	(fatig* or asthenia or astheni*).ab,kf,ti.	89704
21	(exhaustion or exhausted).ab,kf,ti.	21188
22	(tired or tiredness).ab,kf,ti.	5028
23	or/19-22	119738
24	18 and 23	1118
25	limit 24 to ("reviews (maximizes sensitivity)" or "therapy (maximizes sensitivity)")	473

Uitgangsvragen:

- Vraag 5: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen vanwege problemen met de lichaamshouding of een verminderde hoofdbalans van patiënten met ALS?
- Vraag 6: Welke ergotherapeutische interventies kunnen (preventief) worden ingezet bij beperkingen door arm-handfunctieproblemen van patiënten met ALS?
- Vraag 7: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS, binnen de domeinen 'communicatie', 'mobiliteit', 'zelfverzorging', 'huishouden', en 'dagbesteding (werk, vrije tijd)', en wat zijn hierbij de aandachtspunten?
- Vraag 8: Wat zijn aandachtspunten bij de ergotherapeutische training, begeleiding en advisering bij handelings- en participatieproblemen van patiënten met ALS met cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD?
- Vraag 9: Welke ergotherapeutische interventies kunnen worden ingezet om naasten van patiënten met ALS te adviseren en begeleiden?

Review question	What is the effectiveness of occupational therapy interventions in patients with ALS/PMA/PLS and their caregivers?
Objectives	To evaluate the effectiveness of OT interventions aimed at 1) maintaining and changing posture, 2) improving activity and participation within the domains of mobility, communication, self-care, housekeeping and daytime activities (work, leisure time) in patients with ALS/PMA/PLS
Criteria	Population Adults (aged 18 and over) with ALS/PMA/PLS and their caregivers. Patients with cognitive and behavioural dysfunction will be considered a separate subgroup Interventions: <ul style="list-style-type: none">• OT interventions targeting patients including<ul style="list-style-type: none">- aids and adaptations, equipment, orthotic devices• OT interventions targeting caregivers including:<ul style="list-style-type: none">- Providing aids and adaptations and occupational therapy instructions for the caregiver aimed at the appropriate use of aids and adaptations, e.g. the use of transfer aids to slide a patient in the bed, transporting a wheelchair in the care, the use of shower aids.- Occupational therapy instructions for the caregiver aimed at assisting the patient physically and mentally in daily activities.- Instructions to provide personal care to the patient and using specialist aids when caring for the patient (e.g. PEG, NIV).

	<p>Comparison: To be compared against each other, with placebo, or usual care.</p> <p>Outcomes Patients</p> <ul style="list-style-type: none"> • Health-related quality of life • Other patient reported outcomes • Activities • Participation <p>Outcomes Caregivers</p> <ul style="list-style-type: none"> • Health-related quality of life • Other caregiver reported outcomes (including burden)
Search strategy	<p>Databases: Medline</p> <p>Date limit: No date limit applied</p> <p>Language: English, German or Dutch language</p> <p>Study designs:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Systematic reviews of RCTs which meet our PICOs - Randomised controlled trials - If no randomised controlled trials are available we will look for abstracts of RCTs and cohort studies (sample size >5)

#	Searches Medline: Vraag 5, 6, 7, 8, 9	Results
1	motor neuron disease/	4105
2	amyotrophic lateral sclerosis/	16344
3	bulbar palsy, progressive/	797
4	exp *motor neuron/	23085
5	(motor neuron* or moto neuron* or motoneuron* or motorneuron* or motor-neuron* or motor-neuron*).ti,ab.	41141
6	((primary or amyotrophic) adj lateral scleros*).ti,ab.	19355
7	(progressive adj (muscular atroph* or bulbar pals*)).ti,ab.	445
8	(pseudopolyneur* or pseudo-polyneur* or psuedo polyneur*).ti,ab.	37
9	((pseudobulbar or pseudo-bulbar or pseudo bulbar) adj pals*).ti,ab.	371
10	((bulbar or respirat* or limb) adj onset*).ti,ab.	448
11	lou gehrig*.ti,ab.	138
12	((anterior or ventral) adj (horn or column) adj3 (disease* or disorder*)).ti,ab.	166
13	(flail* adj (arm* or leg*) adj (syndrome* or disorder*)).ti,ab.	32
14	(guam adj (disease* or disorder* or syndrome*)).ti,ab.	8
15	monomelic amyotroph*.ti,ab.	92
16	frontotemporal dementia/	1907
17	((frontotemporal or fronto temporal or fronto-temporal) adj dement*).ti,ab.	5398
18	or/1-17 [NMD]	71439
19	(mobil* adj4 (equip* or aid* or device*)).ti,ab.	4758
20	wheelchairs/	4305

21	(wheelchair* or wheel chair* or wheel-chair*).ti,ab.	6552
22	(mobil* adj3 scooter*).ti,ab.	26
23	((head or neck or cervical or back) adj3 (collar* or support*)).ti,ab.	2657
24	patient lifting/	479
25	(hoist* or lift*).ti,ab.	22245
26	exp posture/	70250
27	beds/	4110
28	(postur* adj3 support*).ti,ab.	469
29	(bed* or mattress* or cushion* or seat* or chair* or pillow*).ti,ab.	193040
30	(riser* or reclin*).ti,ab.	1283
31	((arm* or shoulder*) adj3 support*).ti,ab.	1104
32	((eat* or drink*) adj3 (aid* or device* or equip*)).ti,ab.	179
33	braces/ or splints/	13582
34	exp orthotic devices/	12192
35	(orthos#s or orthoti* or splint* or AFO or DAFO or brace*).ti,ab.	25636
36	walkers/ or canes/ or crutches/	1493
37	(walk* adj3 (stick* or frame* or troll*)).ti,ab.	538
38	(cane* or crutch*).ti,ab.	7031
39	exp self-help devices/	10221
40	telemedicine/	16878
41	environmental control*.ti,ab.	2197
42	((assist* or communicat*) adj3 (technolog* or aid* or device* or equip*)).ti,ab.	31888
43	(ramp* or access* or adapt*).ti,ab.	854209
44	personal alarm*.ti,ab.	23
45	or/19-44 [equipment aids]	1215980
46	qualitative research/ or narration/ or exp interviews as topic/ or exp questionnaires/ or health care surveys/	942456
47	(qualitative or interview* or focus group* or theme* or questionnaire* or survey*).ti,ab.	1224917
48	(metasynthes* or meta-synthes* or metasummar* or meta-summar* or metastud* or meta- stud* or metathem* or meta-them* or ethno* or emic or etic or phenomenolog* or grounded theory or constant compar* or (thematic* adj3 analys*) or theoretical sampl* or purposive sampl* or hermeneutic* or heidegger* or husserl* or colaizzi* or van kaam* or van manen* or giorgi* or glaser* or strauss* or ricoeur* or spiegelberg* or merleau* or inventor* or realist).ti,ab.	150657
49	or/46-48 [QUAL]	1804932
50	(question* or survey? or evaluat* or asses*).mp. [evaluation]	6023438
51	meta-analysis/	84725
52	meta-analysis as topic/	16313

53	(meta analy* or metanaly* or metaanaly*).ti,ab.	121577
54	((systematic* or evidence*) adj3 (review* or overview*)).ti,ab.	154755
55	(reference list* or bibliograph* or hand search* or manual search* or relevant journals).ab.	36367
56	(search strategy or search criteria or systematic search or study selection or data extraction).ab.	41396
57	(search* adj4 literature).ab.	47893
58	(medline or pubmed or cochrane or embase or psychlit or psyclit or psychinfo or psycinfo or cinahl or science citation index or bids or cancerlit).ab.	159891
59	cochrane.jw.	13808
60	or/51-59 [SR]	345865
61	or/49-50,60	6626432
62	and/18,45,61	1057
63	remove duplicates from 62	1017

Bijlage 6 Aanbevelingen voor wetenschappelijk onderzoek

Onderzoek naar de toepasbaarheid van het EDOMAH programma bij patiënten met ALS/PSMA/PLS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en de naasten.

Onderzoek naar het effect van het gebruik van oogbesturing op de participatiemogelijkheden van patiënten met ALS/PSMA/PLS en de zorglast van de naasten.

Onderzoek naar het ziektebeloop bij patiënten met ALS/PSMA/PLS en patiënten met ALS/PSMA/PLS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD. Is er verschil in ziektebeloop m.b.t. progressie van spierzwakte en optredende symptomatologie en is er verschil in de behoefte aan hulpmiddelen, aanpassingen en voorzieningen?

Ontwikkelen van een ergotherapie screeninginstrument voor de arm-handfunctie bij patiënten met ALS/PSMA/PLS.

Ontwikkelen van een module psycho-educatie voor de patiënt met ALS/PSMA/PLS en cognitieve stoornissen en/of gedragsproblemen/FTD en de naasten.

Bijlage 7 Referenties

1. Huisman MH, de Jong SW, van Doormaal PT, Weinreich SS, Schelhaas HJ, van der Kooij AJ, et al. Population based epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis using capture-recapture methodology. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2011;82(10):1165-70.
2. Van den Berg JP M-VE, Kampelmacher MJ, van Kesteren RG, Jennekens FG. [The symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis]. *Ned Tijdschr Geneeskd*. 2004;13:513-8.
3. de Vries BS, Rustemeijer LMM, Bakker LA, Schroder CD, Veldink JH, van den Berg LH, et al. Cognitive and behavioural changes in PLS and PMA:challenging the concept of restricted phenotypes. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2019;90(2):141-7.
4. Raaphorst J, Grupstra HF, Linssen WH, van Swieten JC, Schmand B, de Visser M. [Amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia: overlapping characteristics]. *Nederlands tijdschrift voor geneeskunde*. 2010;154:A631.
5. Carswell A, McColl MA, Baptiste S, Law M, Polatajko H, Pollock N. The Canadian Occupational Performance Measure: a research and clinical literature review. *Canadian journal of occupational therapy Revue canadienne d'ergotherapie*. 2004;71(4):210-22.
6. Dedding C, Cardol M, Eyssen IC, Dekker J, Beelen A. Validity of the Canadian Occupational Performance Measure: a client-centred outcome measurement. *Clin Rehabil*. 2004;18(6):660-7.
7. Thyer L, Brown T, Roe D. The Validity of the Canadian Occupational Performance Measure (COPM) When Used in a Sub-Acute Rehabilitation Setting with Older Adults. *Occupational therapy in health care*. 2018;32(2): 137-53.
8. Eyssen IC, Beelen A, Dedding C, Cardol M, Dekker J. The reproducibility of the Canadian Occupational Performance Measure. *Clin Rehabil*. 2005;19(8):888-94.
9. Spadaro A, Lubrano E, Massimiani MP, Gaia P, Perrotta FM, Parsons W, et al. Validity, responsiveness and feasibility of an Italian version of the Canadian Occupational Performance Measure for patients with ankylosing spondylitis. *Clinical and experimental rheumatology*. 2010;28(2):215-22.
10. Eyssen IC, Steultjens MP, Oud TA, Bolt EM, Maasdam A, Dekker J. Responsiveness of the Canadian occupational performance measure. *J Rehabil Res Dev*. 2011;48(5):517-28.
11. Tuntland H, Aaslund MK, Langeland E, Espehaug B, Kjekken I. Psychometric properties of the Canadian Occupational Performance Measure in home-dwelling older adults. *Journal of multidisciplinary healthcare*. 2016;9:411-23.
12. Abrahams S, Newton J, Niven E, Foley J, Bak TH. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2014;15(1-2):9-14.
13. Woolley SC KJ. Cognitive and behavioral impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008;19:607-17.
14. Raaphorst J, Beeldman E, De Visser M, De Haan RJ, Schmand B. A systematic review of behavioural changes in motor neuron disease. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*. 2012;13(6):493-501.
15. Steultjens EMJ CE, Zajec J, Van Hees S. *Ergotherapie richtlijn CVA*. Hogeschool van Arnhem en Nijmegen/Ergotherapie Nederland. Nijmegen/Utrecht; 2013.
16. Steultjens EMJ EI, Arts-Tielemans M, Van Hees S, Van der Veen D. *Ergotherapie richtlijn Multiple Sclerose*. Hogeschool van Arnhem en Nijmegen, VU medisch centrum, Ergotherapie Nederland. Nijmegen, Amsterdam, Utrecht; 2017.
17. Mc Grath M, Sakellariou D. Why Has So Little Progress Been Made in the Practice of Occupational Therapy in Relation to Sexuality? *The American journal of occupational therapy: official publication of the American Occupational Therapy Association*. 2016;70(1):7001360010p1-5.

18. Van Groenestijn AC, Schroder CD, Kruitwagen-Van Reenen ET, Van Den Berg LH, Visser-Meily JMA. Participation restrictions in ambulatory amyotrophic lateral sclerosis patients: Physical and psychological factors. *Muscle & nerve*. 2017;56(5):912-8.
19. Baylor C, Burns M, Eadie T, Britton D, Yorkston K. A qualitative study of interference with communicative participation across communication disorders in adults. *American journal of speech-language pathology*. 2011;20(4):269-87.
20. Rigby SA, Thornton EW, Tedman S, Burchardt F, Young CA, Dougan C. Quality of life assessment in MND: development of a social withdrawal scale. *J Neurol Sci*. 1999;169(1-2):26-34.
21. Bergin S, Mockford C. Recommendations to support informal carers of people living with motor neurone disease. *British journal of community nursing*. 2016;21(10):518-24.
22. Bede P, Oliver D, Stodart J, van den Berg L, Simmons Z, D OB, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 2011;82(4):413-8.
23. Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*. 2007;22(6):451-61.
24. McGovern-Denk M LM, Casey P. Approaching occupation with the person with amyotrophic lateral sclerosis. *Physical Disabilities Special Interest Section Quarterly*. 2005;28(4):1-4.
25. Visser E, Ravensberg CD van. Standaard 'Ergotherapeutische behandeling van cliënten met Amyotrofische Lateraal Sclerose'. Amersfoort: Nederlandse Vereniging voor Ergotherapie, Nederlands Paramedisch Instituut; 1999.
26. Westenberg HJ, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *The Lancet Neurology*. 2018;17(5):423-33.
27. Gitlin LN, Corcoran M, Leinmiller-Eckhardt S. Understanding the family perspective: an ethnographic framework for providing occupational therapy in the home. *The American journal of occupational therapy : official publication of the American Occupational Therapy Association*. 1995;49(8):802-9.
28. Maud Graff MvM, Marjolein Thijssen, Patricia Verstraten, Jana Zajec. Ergotherapie bij ouderen met dementie en hun mantelzorgers. Het EDOMAH-programma. Houten: Bohn Stafleu van Loghum. 2010.
39. Jensen MP, Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 2005;86(6):1155-63.
30. Ganzini L, Johnston WS, McFarland BH, Tolle SW, Lee MA. Attitudes of patients with amyotrophic lateral sclerosis and their care givers toward assisted suicide. *The New England journal of medicine*. 1998;339(14):967-73.
31. Chio A, Mora G, Lauria G. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology*. 2017;16(2):144-57.
32. Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin*. 2001;19(4):829-47.
33. Ishida N, Hongo S, Kumano A, Hatta H, Zakoji N, Hirutani M, et al. Relationship between Pain and Functional Status in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Multicenter Cross-Sectional Study. *J Palliat Med*. 2018;21(5):588-91.
34. V&VN. Landelijke multidisciplinaire richtlijn Decubitus preventie en behandeling. Utrecht. November 2011.
35. Abraham A, Drory VE. Fatigue in motor neuron diseases. *Neuromuscular disorders : NMD*. 2012;22 Suppl 3:S198-202.
36. Panda S, Gourie-Devi M, Sharma A. Sleep disorders in amyotrophic lateral sclerosis: A questionnaire-based study from India. *Neurol India*. 2018;66(3):700-8.
37. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73(15):1218-26.
38. Smith R, Pioro E, Myers K, Sirdofsky M, Goslin K, Meekins G, et al. Enhanced Bulbar Function in Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Nuedexta Treatment Trial. *Neurotherapeutics*. 2017;14(3):762-72.

39. McCarter SJ, St Louis EK, Boeve BF. Sleep Disturbances in Frontotemporal Dementia. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2016;16(9):85.
40. Ooms S, Ju YE. Treatment of Sleep Disorders in Dementia. *Curr Treat Options Neurol.* 2016;18(9):40.
41. Kielhofner G MT, Forsyth K, Lai JS. Psychometric properties of the second version of the Occupational Performance History Interview (OPHI-II). *Am J Occup Ther.* 2001 May-Jun;55(3):260-7.
42. Baxter S, Reed H, Clarke Z, Judge S, Heron N, McCarthy A, et al. Evaluating a novel cervical orthosis, the Sheffield Support Snood, in patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease with neck weakness. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration.* 2016;17(5-6):436-42.
43. Hansen A, Bedore B, Nickel E, Hanowski K, Tangen S, Goldish G. Elastic head support for persons with amyotrophic lateral sclerosis. *J Rehabil Res Dev.* 2014;51(2):297-303.
44. Tanaka K, Saura R, Houraiya K, Tanimura H. A simple and useful hand orthosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a simple web spacer for thumb opposition weakness. *Disability and rehabilitation Assistive technology.* 2009;4(5):364-6.
45. Tanaka K, Horaiya K, Akagi J, Kihoin N. Timely manner application of hand orthoses to patients with amyotrophic lateral sclerosis: A case report. *Prosthet Orthot Int.* 2014;38(3):239-42.
46. Ivy CC, Smith SM, Materi MM. Upper extremity orthoses use in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: three case reports. *Hand (New York, NY).* 2014;9(4):543-50.
47. Connors KA, Mahony LM, Morgan P. Adaptive equipment use by people with motor neuron disease in Australia: a prospective, observational consecutive cohort study. *Disability and rehabilitation Assistive technology.* 2019;14(1):62-7.
48. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology.* 2005;65(8):1264-7.
49. Korner S, Sieniawski M, Kollwe K, Rath KJ, Krampfl K, Zapf A, et al. Speech therapy and communication device: impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration.* 2013;14(1):20-5.
50. Londral A, Pinto A, Pinto S, Azevedo L, De Carvalho M. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages. *Muscle & nerve.* 2015;52(6):933-41.
51. Geronimo A, Stephens HE, Schiff SJ, Simmons Z. Acceptance of brain-computer interfaces in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration.* 2015;16(3-4):258-64.
52. Caligari M, Godi M, Guglielmetti S, Franchignoni F, Nardone A. Eye tracking communication devices in amyotrophic lateral sclerosis: impact on disability and quality of life. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration.* 2013;14(7-8):546-52.
53. Ward AL, Hammond S, Holsten S, Bravver E, Brooks BR. Power Wheelchair Use in Persons With Amyotrophic Lateral Sclerosis: Changes Over Time. *Assist Technol.* 2015;27(4):238-45.
54. Hwang CS, Weng HH, Wang LF, Tsai CH, Chang HT. An eye-tracking assistive device improves the quality of life for ALS patients and reduces the caregivers' burden. *J Mot Behav.* 2014;46(4):233-8.
55. van Es MA, Hardiman O, Chio A, Al-Chalabi A, Pasterkamp RJ, Veldink JH, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet.* 2017;390(10107):2084-98.
56. Govaarts R, Beeldman E, Kampelmacher MJ, van Tol MJ, van den Berg LH, van der Kooij AJ, et al. The frontotemporal syndrome of ALS is associated with poor survival. *J Neurol.* 2016;263(12):2476-83.
57. Graff MJ, Vernooij-Dassen MJ, Thijssen M, Dekker J, Hoefnagels WH, Rikkert MG. Community based occupational therapy for patients with dementia and their care givers: randomised controlled trial. *BMJ (Clinical research ed).* 2006;333(7580):1196.
58. Chio A, Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Ghiglione P, Cavallo E, et al. Caregiver time use in ALS. *Neurology.* 2006;67(5):902-4.
59. Creemers H, de Moree S, Veldink JH, Nollet F, van den Berg LH, Beelen A. Factors related to caregiver strain in ALS: a longitudinal study. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry.* 2016;87(7):775-81.
60. Gauthier A, Vignola A, Calvo A, Cavallo E, Moglia C, Sellitti L, et al. A longitudinal study on quality of life and depression in ALS patient-caregiver couples. *Neurology.* 2007;68(12):923-6.

61. Ray RA, Street AF. Non-finite loss and emotional labour: family caregivers' experiences of living with motor neurone disease. *J Clin Nurs*. 2007;16(3a):35-43.
62. Hecht MJ, Graesel E, Tigges S, Hillemacher T, Winterholler M, Hilz MJ, et al. Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis. *Palliat Med*. 2003;17(4):327-33.
63. de Wit J, Bakker LA, van Groenestijn AC, van den Berg LH, Schroder CD, Visser-Meily JMA, et al. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Palliat Med*. 2018;32(1):231-45.
64. Rabkin JG, Wagner GJ, Del Bene M. Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers. *Psychosomatic medicine*. 2000;62(2):271-9.
65. Burke T, Elamin M, Galvin M, Hardiman O, Pender N. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: a cross-sectional investigation of predictors. *J Neurol*. 2015;262(6):1526-32.
66. Watermeyer TJ, Brown RG, Sidle KC, Oliver DJ, Allen C, Karlsson J, et al. Impact of disease, cognitive and behavioural factors on caregiver outcome in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2015;16(5-6):316-23.
67. Lillo P, Mioshi E, Hodges JR. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis is more dependent on patients' behavioral changes than physical disability: a comparative study. *BMC Neurol*. 2012;12:156.
68. de Wit J, Schroder CD, El Mecky J, Beelen A, van den Berg LH, Visser-Meily JMA. Support needs of caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis: A qualitative study. *Palliat Support Care*. 2018:1-7.
69. Galvin M, Carney S, Corr B, Mays I, Pender N, Hardiman O. Needs of informal caregivers across the caregiving course in amyotrophic lateral sclerosis: a qualitative analysis. *BMJ Open*. 2018;8(1):e018721.
70. Weisser FB, Bristowe K, Jackson D. Experiences of burden, needs, rewards and resilience in family caregivers of people living with Motor Neurone Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis: A secondary thematic analysis of qualitative interviews. *Palliat Med*. 2015;29(8):737-45.
71. McKelvey M, Evans DL, Kawai N, Beukelman D. Communication styles of persons with ALS as recounted by surviving partners. *Augmentative and alternative communication (Baltimore, Md : 1985)*. 2012;28(4):232-42.
72. Gent C, McGarry J, Pinnington L. Motor neurone disease: carers' experiences, behaviour and coping methods. *British Journal of Neuroscience Nursing*. 2009 Dec;5(12):567-73.
73. Expertgroep. FTD Frontotemporale demantie, best practice diagnostiek en management. Versie september 2019.