



Amyotrofische laterale sclerose (ALS)

Wat is ALS?

Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een neuromusculaire aandoening die leidt tot het onvoldoende of niet functioneren van de spieren. ALS is ernstig en progressief: iemand met deze ziekte gaat steeds verder achteruit.

In Nederland krijgen jaarlijks ongeveer vijfhonderd mensen deze diagnose te horen. Er zijn zo'n duizend tot vijftienhonderd mensen met ALS.

In vijf tot tien procent van de gevallen is sprake van een erfelijke vorm van ALS.

ALS openbaart zich meestal tussen veertig- en zestigjarige leeftijd.

De ziekte veroorzaakt meestal geen pijn en tast het verstand niet aan. Ook blijven de zintuigen (gevoel, smaak, gezicht, reuk en gehoor) doorgaans intact, evenals de werking van darmen en blaas. De seksuele functies blijven lang behouden. Wel worden uiteindelijk alle spieren, behalve de hartspier, aangedaan.

Er bestaat een aan ALS verwante aandoening, progressieve spinale musculaire atrofie (PSMA) genaamd. Of het om PSMA of ALS gaat, wordt door neurologisch onderzoek vastgesteld. Spierziekten Nederland heeft een aparte folder over PSMA (foldernummer K017).

Wat gebeurt er bij ALS?

Spieren zorgen voor beweging. Hiertoe krijgen zij, via de zenuwen, een "signaal" van de hersenen. Bij ALS is er iets mis met de zenuwbanen die de verbinding vormen tussen hersenen en spieren. De cellen van deze zenuwbanen vallen geleidelijk uit en geven geen signalen meer door aan de spieren, met als gevolg dat deze niet meer (kunnen) functioneren en er verlammingen ontstaan.

Het is nog niet bekend hoe de ziekte ontstaat.

Verschijnselen

Omdat de diagnose berust op patroonherkenning duurt het gemiddeld tien maanden na de eerste tekenen voordat de diagnose met voldoende zekerheid kan worden gesteld.

Aanvankelijk is er meestal sprake van vage klachten zoals spierzwakte en moeheid, beginnend in een van de ledematen.

Na enkele maanden volgen ook klachten in andere ledematen. Door verzwakking van de spieren worden eenvoudige handelingen zoals het opendraaien van een kraan of het traplopen steeds moeilijker.

Bij ongeveer een derde van de mensen beginnen de verschijnselen in mond en keel. Men krijgt problemen met slikken. Soms is er een lichte verandering in de stem.

De verschijnselen nemen in de loop van de tijd in ernst toe. Hoe snel dat gaat, verschilt van persoon tot persoon. In een minderheid van de gevallen lijkt de ziekte gedurende vele maanden of zelfs jaren stil te staan. Het uitvallen van de ademhalingspijpen is meestal de oorzaak van overlijden. Hoe snel dat gaat, verschilt van persoon tot persoon.

Het progressieve karakter van ALS heeft veel fysieke problemen tot gevolg en kan geestelijk moeilijk te verwerken zijn. Men wordt keer op keer geconfronteerd met een voortschrijdende beperking van bewegingen en wordt daardoor steeds afhankelijker van anderen en van hulpmiddelen.

Deze lichamelijke afhankelijkheid betekent in toenemende mate een belasting voor partner, gezin of andere betrokken naasten. Ook zij hebben, zeker als ze de verzorging op zich nemen, behoefte aan begrip en steun.

Behandelmogelijkheden

Een geneesmiddel tegen ALS is er helaas nog niet, het is hooguit mogelijk het ziekteproces iets af te remmen. Mensen met ALS krijgen vaak het middel riluzole (merknaam Rilutek) voorgeschreven. Uit onderzoek blijkt dat dit medicijn de progressie van ALS enigszins vertraagt.

Omdat het middel de ziekte remt maar niet geneest, is het verstandig deze behandeling, wanneer men ervoor kiest, zo vroeg mogelijk in het verloop te starten.

Nadat de *neuroloog* de diagnose heeft gesteld, kan het ALS-team van het revalidatiecentrum of de revalidatieafdeling van een ziekenhuis een bemiddelende en coördinerende functie vervullen. Er zijn in Nederland ongeveer twintig ALS-teams. In de ALS-teams werken de verschillende hulpverleners nauw samen.

De *ergotherapeut* adviseert over hulpmiddelen die kunnen worden ingezet om zo lang mogelijk zelfstandig te blijven functioneren.

De *diëtist* geeft voorlichting over voeding. Als dat nodig is, adviseert de diëtist over eten en drinken in aangepaste vorm.

De *fysiotherapeut* streeft naar een maximaal gebruik van de spieren. Hij kan iemand alternatieve manieren aanleren om bepaalde bewegingen zo lang mogelijk te blijven uitvoeren. Hij verzorgt de begeleiding bij de introductie van hulpmiddelen.

De *logopedist* geeft onder meer eet- en slikinstructie zodat verslikken kan worden voorkomen.

Ook kan de hulp worden ingeroepen van een *maatschappelijk werker* of *psycholoog*.

De *huisarts* vervult belangrijke rol bij de begeleiding van de persoon met ALS en zijn omgeving.

Voor verpleegkundige hulp en assistentie bij contacten met officiële instanties kan de *wijkverpleegkundige* veel betekenen.

Wetenschappelijk onderzoek

Er wordt veel onderzoek gedaan naar de oorzaak van ALS en PSMA. Er wordt naarstig gezocht naar medicijnen. Onderzoekers uit diverse landen werken samen in internationale projecten. In Europa is er sinds 1992 op initiatief van de Spierziekten Nederland en de ALS-diagnosewerkgroep samenwerking ontstaan op het gebied van wetenschappelijk onderzoek naar de erfelijke vorm van ALS en voor het opzetten van weefselbanken. Ook het ALS Centrum - de poliklinieken neuromusculaire ziekten van UMC, Utrecht en AMC, Amsterdam - doet onderzoek naar ALS. Bij het ALS Centrum wordt kennis

op het gebied van diagnostiek, behandeling en wetenschappelijk onderzoek gebundeld.

Zie www.als-centrum.nl.

Deze tekst is gecontroleerd door medisch adviseur prof.dr. L.H. van den Berg, neuroloog. Koo1-0620

Spierziekten Nederland

Spierziekten Nederland is een vereniging van en voor mensen met een neuromusculaire aandoening. Mensen met deze aandoeningen, ouders, partners, kinderen en andere familieleden kunnen lid worden.

Spierziekten Nederland:

- geeft voorlichting over ziektebeelden;
- geeft brochures en een magazine uit;
- organiseert cursussen, webcasts en bijeenkomsten;
- brengt mensen met elkaar in contact.

Spierziekten Nederland werkt nauw samen met (gespecialiseerde) neurologen, revalidatieartsen, fysiotherapeuten en andere hulpverleners.

Meer informatie over ALS

Op www.spierziekten.nl vindt u meer informatie, ook over academische ziekenhuizen en revalidatiecentra. In de webwinkel van Spierziekten Nederland zijn veel publicaties beschikbaar over ALS, ook voor hulpverleners. Een aantal uitgaven is gratis te downloaden zoals het pakket *Zo regelt u goede thuiszorg* met brochures voor de patiënt, de huisarts, thuiszorgorganisatie en de verpleegkundige. Ook is er uitgebreide informatie over voeding en ALS van Diëtisten voor Spierziekten via de site van Spierziekten Nederland beschikbaar.

U staat er niet alleen voor

Voor informatie, steun en advies kunt u terecht bij Spierziekten Nederland. De vereniging biedt leden informatie op papier en via de persoonlijke pagina op de website. Er zijn jaarlijks rond de honderd bijeenkomsten; voor leden is er elk jaar het Spierziektecongres.

Tientallen toponderzoekers zijn als adviseur verbonden aan de vereniging. Spierziekten Nederland behartigt de belangen van mensen met een spierziekte, collectief en individueel.

Kijk op www.spierziekten.nl/aanmelden of bel 035 548 04 80.

Hebt u vragen over spierziekten?

Kijk op www.spierziekten.nl; word lid van Spierziekten Nederland.

Foldernummer Koo1