

Concept Richtlijn 'Zorg voor mensen met Amyotrofische laterale sclerose – ALS'

Herziene richtlijn

CONCEPT

COLOFON

Alle rechten voorbehouden.

De tekst uit deze publicatie mag worden verveelvoudigd, 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 de uitgever. Toestemming voor gebruik van tekst(gedeelten) kunt u schriftelijk of per e-mail en uitsluitend bij de uitgever aanvragen. Adres en e-mailadres: zie boven.

INHOUDSOPGAVE

Inleiding	3
Hoofdstuk 1 Organisatie van zorg	7
Hoofdstuk 2 Advance Care planning	11
Hoofdstuk 3 Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering	22
Hoofdstuk 4 Psycho-educatie bij cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen	29
Hoofdstuk 5 Zingeving en spiritualiteit voor mensen met ALS en naasten	32
5.1 De betekenis van beperkingen in het spreken.....	33
5.2 De betekenis van overige specifieke aspecten van ALS.....	36
Hoofdstuk 6 Intimiteit en seksualiteit	39
Bijlagen	45
Bijlage 1. Geldigheid	45
Bijlage 2. Algemene gegevens	46
Bijlage 3. Samenstelling van de werkgroep.....	47
Bijlage 4. Belangenverklaringen	48
Bijlage 5. Inbreng patiëntenperspectief	49
Bijlage 6. Zoekverantwoording.....	50
Bijlage 7. Evidence tabellen en GRADE profielen.....	67
Bijlage 8. Exclusietabellen	86
Bijlage 9. Methode ontwikkeling.....	89
Bijlage 10. Implementatie.....	94
Bijlage 11. Kennishiaten	95

1 Inleiding

3 Aanleiding

4 Amyotrofische laterale sclerose (ALS) is een progressief verlopende aandoening van de motorische voorhoorncellen in het ruggenmerg en van de pyramidebaan, met als klinische kenmerken:

- 6 ■ krampen en fasciculaties (spontane ongeordende samentrekkingen van groepen spiervezels zonder bewegingseffect)
- 8 ■ spierzwakte
- 9 ■ spieratrofie
- 10 ■ soms spasticiteit

12 Bij ALS is er sprake van een zuiver motorisch beeld zonder sensibele stoornissen. Spierkrampen en fasciculaties behoren vaak tot de eerste verschijnselen van de ziekte. De spierzwakte kan beginnen in de armen of in de benen (spinaal debuut) of in het mond-keelgebied (bulbair debuut). In zeldzame gevallen is er sprake van een thoracaal debuut waarbij de eerste verschijnselen ademhalingsproblemen zijn. De zwakte breidt zich geleidelijk uit naar andere delen van het lichaam; het beloop verschilt van patiënt tot patiënt.

18 De peesreflexen kunnen zeer levendig zijn als gevolg van aantasting van centrale motorische neuronen of juist verlaagd of afwezig als gevolg van aantasting van perifeer motorische neuronen in de voorhoorncellen.

21 Vanaf de diagnose start de palliatieve fase: de patiënt heeft geen zicht meer op curatieve behandeling ende zorg is gericht op het bestrijden van symptomen.

24 Er kunnen drie fasen worden onderscheiden in het ziekteverloop:

- 25 ■ diagnostische fase, waarin de verschijnselen doorgaans nog gering zijn
- 26 ■ begeleidingsfase, gekenmerkt door progressieve spierzwakte
- 27 ■ terminale fase, meestal gedomineerd door ademhalingszwakte



29 *Figuur 1. Grafische weergave van de term palliatieve zorg*

31 Hoewel ALS gemiddeld na drie jaar tot de dood leidt, bedraagt de overlevingsduur bij ongeveer 20%
32 van de patiënten vijf jaar of langer. De levensverwachting bij oudere patiënten en bij een bulbair of
33 thoracaal debuut is korter dan bij jongere patiënten respectievelijk spinaal debuut van ALS. ALS heeft
34 een grote invloed op de kwaliteit van leven van de patiënt en naasten. Het is daarom belangrijk hoge
35 kwaliteit van zorg te leveren, waarvan kernelementen zijn vastgelegd in een richtlijn. De huidige
36 richtlijn ALS dateert uit 2009 en is voornamelijk gebaseerd op consensus-based methodiek (1). Na
37 publicatie van de richtlijn uit 2009 is er veel aandacht besteed aan scholing en implementatie. Tien
38 jaar later bleek er na overleg met verschillende zorgverleners behoefte aan een evidence-based
39 update van de richtlijn waarin de meeste recente literatuur is opgenomen, waar aanbevelingen
40 worden gegeven over huidige knelpunten en waar verwijzingen in staan naar andere relevante
41 documenten.

42 Enkele onderwerpen uit de richtlijn van 2009 worden op dit moment herzien door gerelateerde
43 beroepsverenigingen. Zij ontwikkelen richtlijnen over fysiotherapie, ergotherapie en logopedie voor
44 mensen met ALS. Daarnaast heeft het [ALS Centrum](#) veel informatie op zijn website staan en wordt
45 deze informatie goed up-to-date gehouden.

47 Uit de knelpuntenanalyse bleek dat de meeste knelpunten, die niet ergens anders zijn uitgewerkt,
48 betrekking hebben op diagnosticeren van cognitieve achteruitgang, geestelijke verzorging van de

49 patiënt en naasten en de organisatie van zorg. Deze thema's zijn uitgewerkt in deze richtlijn.
 50 Daarnaast is een module over intimiteit en seksualiteit toegevoegd, omdat dit onderwerp veelal wordt
 51 vergeten als onderdeel van zorg.
 52 Er is in de richtlijn op verschillende plekken aandacht uitgegaan naar het thema zingeving en
 53 spiritualiteit. Er is een recente richtlijn [zinggeving en spiritualiteit](#) beschikbaar (2). Echter, ALS is een
 54 dermate ingrijpende en progressieve aandoening die zoveel zaken van iemands identiteit raakt, dat er
 55 specifiek ALS-gerelateerde thema's rondom zingeving en spiritualiteit in deze richtlijn zijn opgenomen.
 56 Dit betreft een submodule over beperkingen in het spreken en een submodule over overige specifieke
 57 aspecten van ALS. Geestelijke begeleiding kan de patiënt en naasten ondersteunen bij hun
 58 gedachtenvorming dan wel besluitvorming rondom de dimensies van het ziekteproces. Daarbij kan
 59 eventueel specifieke begeleiding in de vorm van 'morele counseling' ingezet worden. De informatie in
 60 deze richtlijn kan gezien worden als aanvulling op de richtlijn zingeving en spiritualiteit.

61
 62 **Doel**

63 Deze richtlijn heeft tot doel om de zorg voor mensen met ALS te verbeteren door duidelijkheid te
 64 scheppen over de wijze waarop zorg dient te worden aangeboden en hoe deze zorg dient te worden
 65 georganiseerd. Deze richtlijn draait om de vraag hoe mensen met ALS het beste worden ondersteund
 66 gelet op de vier dimensies van zorg (fysiek, psychisch, sociaal en spiritueel). Er wordt ingegaan op
 67 een aantal aspecten van ALS waaronder advance care planning, cognitieve functiestoornissen en
 68 gedragsverandering, psycho-educatie, zingeving en spiritualiteit bij mensen met ALS en seksualiteit.
 69 Andere onderwerpen die niet in deze richtlijn worden behandeld zijn onder andere te vinden op
 70 onderstaande websites.

71
 72 *Tabel 1. Overzicht van relevante organisaties en websites*

ALS centrum in Utrecht	https://www.als-centrum.nl
Introductiefilm ALS	https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/e-cursus-introductie-als/
Naasten App, Tips	https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/alsnaasten/
Multidisciplinaire Richtlijn	https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/multidisciplinaire-als-richtlijn/
Richtlijn Zingeving en spiritualiteit	https://www.pallialine.nl/zingeving-en-spiritualiteit
Ademhaling en hoesttechnieken	https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/ademhalingsoefeningen-en-hoesttechnieken/
Airstacken	https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/airstacken/
Stichting ALS Nederland	https://www.als.nl/
ALS Patiëntenvereniging	https://www.alspatientsconnected.com/
ALS Westland	https://www.alswestland.nl/
Hulpmiddelen t.b.v. ALS	https://www.alsopdeweg.nl/
Spierziekten Nederland	https://www.spierziekten.nl/
ThuisALSThuis	https://www.thuis-als-thuis.nl/
Geestelijk verzorging	https://geestelijkeverzorging.nl

73
 74 **Doelpopulatie**
 75 De richtlijn beschrijft (palliatieve) zorg voor mensen met ALS, zowel in diagnostische, palliatieve als de
 76 terminale fase. De aanbevelingen uit deze richtlijn kunnen ook van toepassing zijn bij de zorg voor

77 patiënten met progressieve spinale musculaire atrofie (PSMA) en primaire laterale sclerose (PLS).
78 Echter, ALS heeft over het algemeen een progressiever beloop dan PSMA en PLS. De zorgverlener
79 moet zodoende zelf een inschatting maken of de aanbevelingen in situaties anders dan palliatieve
80 zorg voor patiënten met ALS toepasbaar zijn.

81
82 **Doelgroep**
83 Deze richtlijn is bedoeld voor neurologen, revalidatieartsen, maatschappelijk werkenden, geestelijke
84 verzorgenden, beademingsartsen, verpleegkundigen (specialisten), verzorgenden, psychologen,
85 neuropsychologen, huisartsen, MDL-artsen, specialisten ouderen geneeskunde, fysiotherapeuten,
86 ergotherapeuten, logopedisten en diëtisten.

87
88 **Werkwijze werkgroep**
89 In december 2019 zijn uitgangsvragen opgesteld. Daarbij is een keuze gemaakt voor de volgende
90 onderwerpen:

- 91 ▪ Organisatie van zorg
- 92 ▪ Advance Care Planning
- 93 ▪ Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering
- 94 ○ Diagnosticeren en monitoren van cognitieve achteruitgang
- 95 ▪ Psycho-educatie bij cognitieve achteruitgang
- 96 ▪ Aspecten rondom zingeving en spiritualiteit
- 97 ○ De betekenis van beperkingen in het spreken
- 98 ○ De betekenis van overige specifieke aspecten van ALS
- 99 ▪ Seksualiteit

100
101 Vervolgens is systematisch literatuuronderzoek volgens de evidence-based methodiek verricht.
102 Voor ieder onderwerp werd uit de richtlijnwerkgroep een subwerkgroep geformeerd.
103 Voor de uitgangsvragen waarvoor opnieuw systematisch literatuuronderzoek is verricht, pasten de
104 subwerkgroepleden na interne discussie met de literatuuronderzoeker zo nodig de
105 conceptliteratuurbespreking en conclusies aan en stelden overwegingen en aanbevelingen op.
106 De werkgroep is op 18 december 2019 voor de eerste maal bijeengekomen en heeft gedurende elf
107 maanden gewerkt aan de tekst van de conceptrichtlijn. Alle teksten zijn tijdens plenaire vergaderingen
108 besproken en na verwerking van de commentaren door de werkgroep geaccordeerd. De
109 conceptrichtlijn is in november 2020 ter becommentariëring aangeboden aan alle voor de zorg voor
110 mensen met ALS relevante wetenschappelijke, beroeps- en patiëntenverenigingen. Dit commentaar
111 geeft input vanuit het veld om de kwaliteit en de toepasbaarheid van de conceptrichtlijn te
112 optimaliseren en landelijk draagvlak voor de richtlijn te genereren.

113 114 **Samenstelling van de werkgroep**

115 Alle werkgroep- en klankbordleden zijn afgevaardigd namens wetenschappelijke, beroeps- en
116 patiëntenverenigingen en hebben daarmee het mandaat voor hun inbreng. Bij de samenstelling van
117 de werkgroep (zie [bijlage 3](#)) is geprobeerd rekening te houden met landelijke spreiding, inbreng van
118 betrokkenen uit zowel academische als algemene ziekenhuizen/instellingen en vertegenwoordiging
119 van de verschillende verenigingen/disciplines. Het patiëntperspectief is in samenspraak met de
120 Patiëntenfederatie Nederland vertegenwoordigd door Spierziekte Nederland en ALS Patients
121 Connected.

122
123 Bij de uitvoering van het evidence-based literatuuronderzoek zijn de literatuuronderzoekers van IKNL
124 en de voorzitter van de richtlijnwerkgroep betrokken geweest.

125 126 **Referenties**

- 127 1. IKNL. Richtlijn Amyotrofische laterale sclerose. 2009, Utrecht. Bezocht via:
128 <https://www.pallialine.nl/als>
- 129 2. IKNL. Richtlijn Zingeving en spiritualiteit. 2018, Utrecht. Bezocht via
130 <https://www.pallialine.nl/zingeving-en-spiritualiteit>

131 132 **Bijlagen**

- 133 Geldigheid ([bijlage 1](#))
- 134 Algemene gegevens ([bijlage 2](#))
- 135 Samenstelling werkgroep ([bijlage 3](#))
- 136 Belangenverklaringen ([bijlage 4](#))

137	Inbreng patiëntenperspectief (bijlage 5)
138	Zoekverantwoording (bijlage 6)
139	Evidencetabellen en GRADE profielen (bijlage 7)
140	Exclusietabellen (bijlage 8)
141	Methode ontwikkeling (bijlage 9)
142	Implementatie (bijlage 10)
143	Kennislieden (bijlage 11)
144	

CONCEPT

145 **Hoofdstuk 1 Organisatie van zorg**

146

147 **Uitgangsvraag**

148 Hoe zou de zorg voor mensen met ALS georganiseerd moeten zijn? (consensus-based)

149

Aanbevelingen

- Werk zoveel mogelijk samen met organisaties waarvan de zorgmedewerkers voldoende kennis hebben van ALS, bijvoorbeeld doordat ze scholing hebben gevolgd bij een ALS-behandelteam via het ALS-centrum of via een ALS-Netwerk.
- Wijs een contactpersoon aan per patiënt die functioneert als eerste aanspreekpunt voor patiënten en naasten.
- Wijs een contactpersoon aan die functioneert als eerste aanspreekpunt voor externe zorgverleners.
- Biedt als ALS-behandelteam scholing aan thuiszorg- en verpleeghuismedewerkers en zorgverleners uit de eerste lijn.
- Overweeg om jaarlijks de samenwerking met (enkele) zorgverleners buiten het ALS-behandelteam gezamenlijk te evalueren.
- Acteer als ALS-behandelteam proactief richting andere zorgverleners. Hieronder vallen ook Wmo-adviseurs en leveranciers.

150

151

152 **Inleiding**

153 Er zijn veel verschillende zorgverleners bij de zorg voor mensen met ALS betrokken. Hierin is goede

154 communicatie essentieel. Patiënten hebben hoog complexe zorg nodig en is de prevalentie laag.

155 Hierdoor kan niet worden aangenomen dat elke zorgverlener bekwaam is of zich bekwaam voelt om

156 mensen met ALS te verzorgen of ondersteunen. Patiënten hebben behoefte aan een aanspreekpunt

157 waar zij met vragen te recht kunnen, maar dat geldt ook voor zorgverleners buiten het ALS

158 behandelteam. In deze module is beschreven op welke wijze de zorg rondom mensen met ALS

159 georganiseerd kan worden om de uitdagingen in deze zorg te verkleinen.

160

161 **Methode**

162 Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden is er niet gezocht in literatuur omdat deze

163 logischerwijs niet in een Randomized Controlled Trial (RCT) kan worden onderzocht. Deze

164 vraagstelling heeft betrekking op afspraken die tussen zorgverleners gemaakt moeten worden om de

165 zorg voor patiënten zo veilig en effectief mogelijk te maken. Internationale literatuur is niet zonder

166 meer van toepassing op de Nederlandse situatie. Bovendien zal de effectiviteit van verschillende

167 organisatiestructuren enkel relevant zijn, wanneer zij zorg hebben verleend volgens de in deze richtlijn

168 gestelde aanbevelingen. Omdat dit onwaarschijnlijk is, is besloten om geen systematische analyse

169 van de literatuur uit te werken, maar kennis te nemen van bestaande richtlijnen en andere relevante

170 documenten.

171

172 **Overwegingen**

173 Elke patiënt heeft recht op zorg die voldoet aan de actuele kwaliteitsnormen. Echter, het progressieve

174 verloop, de lage prevalentie en de vele zorgverleners die betrokken zijn, zorgen voor verschillende

175 uitdagingen om aan deze premisse te kunnen voldoen. De zorgbehoeften van patiënten wijzigen snel,

176 buiten ALS-behandelteams zijn zorgverleners vaak onvoldoende bekend met de ziekte en benodigde

177 zorg en communicatie tussen alle zorgverleners is uitdagend. In onderstaande tekst worden

178 aanbevelingen gedaan om deze knelpunten te verkleinen.

179



Patiënt
Huisarts
thuiszorgmedewerkers
Kwaliteitsnormen Kennisplatform
ALS-behandelteam
CTB
MDL-arts

Figuur 2. Schematische weergave van de zorgverleners waar de patiënt intensief of minder intensief mee te maken heeft

187 Hoofdbehandelaarschap

188 De zorg voor mensen met ALS kan onderverdeeld worden in drie fasen: de diagnosefase, de
189 begeleidingsfase en de terminale fase. In de verschillende fasen zijn verschillende zorgverleners
190 hoofdbehandelaar.

191 In de diagnosefase is de neuroloog, bij voorkeur verbonden aan het ALS Centrum, hoofdbehandelaar.
192 Vrijwel alle patiënten worden voor een diagnose of second opinion op de poli neurologie gezien bij het
193 ALS Centrum van het UMC Utrecht. De neuroloog stelt de diagnose en begeleidt de patiënt totdat de
194 patiënt kan worden overgedragen aan de revalidatiearts. Patiënten worden door het ALS Centrum
195 doorverwezen naar ALS-behandelteams die aan specifieke kwaliteitseisen voldoen. De overdracht
196 van de neuroloog naar een revalidatiearts vindt plaats binnen veertien dagen. Vanaf de overdracht
197 naar de revalidatiearts start de begeleidingsfase. Deze fase is bewust geen revalidatiefase genoemd,
198 omdat het hier gaat om een palliatief traject zonder formele revalidatie. In de begeleidingsfase is de
199 revalidatiearts hoofdbehandelaar. In de terminale fase is, afhankelijk van waar de patiënt woonachtig
200 is, de huisarts of de specialist ouderen geneeskunde hoofdbehandelaar.

201 Buiten het behandelteam worden vaak andere zorgverleners betrokken. Ook hebben patiënten te
202 maken met verschillende instanties. Tabel 2 geeft aan met welke zorgverleners en instanties de
203 patiënt en naasten te maken hebben per fase.

204

205 *Tabel 2. Overzicht waarin per fase van ALS wordt weergegeven welke zorgverleners en welke*
206 *instanties relevant zijn*

Fase	Hoofdbehandelaar	Behandelteam	Andere zorgverleners	Instanties
Diagnosefase	Neuroloog, bij voorkeur van een ALS behandelteam	n.v.t.	Huisarts	Werkgever UWV
Begeleidingsfase	Revalidatiearts eventueel in samenwerking met de huisarts of Specialist Ouderen Geneeskunde (SOG)	Zie website ALS centrum	Thuiszorgmedewerkers Eerstelijns fysiotherapeut, ergotherapeut of logopedist CTB-team MDL-arts/radioloog Dementieverpleegkundige Geestelijk verzorgende	Wmo, CIZ, leveranciers van hulpmiddelen en aanpassingen
Terminale fase	Huisarts/ Specialist Ouderen Geneeskunde (SOG)	n.v.t.	Revalidatiearts Thuiszorgmedewerkers Palliatiefverpleegkundigen CTB-team Geestelijk verzorgende	Wmo, CIZ, eventueel hospice of verpleeghuis

207

208 Samenwerking

209 Doordat er veel zorgverleners (zowel intra- als extramuraal) bij de zorg voor mensen met ALS
210 betrokken zijn, is een goede samenwerking uitdagend. De samenwerking tussen zorgverleners kan
211 bevorderd worden door kennis op gebied van ALS te vergroten en de samenwerking te evalueren.
212 ALS-netwerkvorming (al dan niet regionaal) tussen zorgprofessionals rondom mensen met ALS en
213 naasten, met als doel delen van kennis, vaardigheden en expertise is het uitgangspunt. Vanuit het
214 ALS Centrum wordt gestreefd naar het opbouwen van ALS-netwerken waarbij het ALS-behandelteam
215 scholing kan geven aan zorgverleners buiten het team. Een dergelijk netwerk kan bijdragen aan het
216 verspreiden van kennis over ALS-zorg. Zorgverleners kunnen contact opnemen met het betreffende
217 ALS-behandelteam in de regio (zie [ALS-centrum](#)), met het verzoek tot scholing. Een voorbeeld van
218 een ALS-Netwerk is het [Basalt ALS Netwerk Haaglanden](#).

219

220 Het heeft de voorkeur om buiten het ALS-behandelteam zoveel mogelijk samen te werken met
221 organisaties waarvan de zorgmedewerkers voldoende kennis hebben van ALS, bijvoorbeeld doordat
222 ze scholing hebben gevolgd bij een ALS-behandelteam, via het ALS Centrum of via een ALS-Netwerk.
223 Om samenwerking tussen zorgverleners te verbeteren kunnen de revalidatiearts en partners jaarlijks
224 de samenwerking evalueren. Eventueel worden daar relevante collega's bij betrokken die primaire
225 contacten onderhouden met samenwerkingspartners. Er kan gesproken worden over of verwijzingen
226 snel genoeg worden opgepakt, of de informatie bij de verwijzing voldoende duidelijk is, of er
227 terugkoppeling wordt gegeven bij vragen en of de terugkoppeling volledig is.
228

229 Communicatie en educatie

230 Het is van belang dat alle zorgverleners buiten het ALS-behandelteam laagdrempelig contact kunnen
231 hebben met het ALS-behandelteam voor vragen/begeleiding. Een contactpersoon vanuit elk
232 behandelteam voor externe zorgverleners draagt bij aan laagdrempelig contact. De contactpersoon en
233 bijhorende contactgegevens zouden moeten worden genoemd in communicatie met de zorgverleners
234 buiten het ALS-behandelteam. Dit geldt ook wanneer de patiënt is opgenomen in een verpleeghuis of
235 wanneer de huisarts of specialist ouderen geneeskunde (SOG) hoofdbehandelaar zijn geworden. Er is
236 een speciale SOG onlinecursus die bruikbaar is om meer kennis op te doen over de zorg voor
237 mensen met ALS.
238

239 Naast het aanwijzen van een contactpersoon hoort ook een proactieve houding vanuit het ALS-
240 behandelteam. Zij vragen uit of er vragen zijn en wat specifieke aandacht behoeft of aangeeft
241 bereikbaar te zijn. Aangeraden wordt dat de contactgegevens van zorgverleners buiten het ALS-
242 behandelteam ook bekend zijn bij de revalidatiearts/ ALS-behandelteam zodat zij ook proactief
243 kunnen ondersteunen.
244

245 ALS-behandelteams hebben een rol ten aanzien van deskundigheidsbevordering van de
246 eerstelijnsprofessionals. Het [Kennisplatform](#) van het ALS Centrum, inclusief trainingen, E-learnings,
247 ALS-richtlijnen en het jaarlijks ALS congres, vormt de basis van de vereiste kennis, vaardigheden en
248 informatie van de ALS-behandelteams. Daarnaast staat ook de websites van de van Spierziekten
249 Nederland en ALS Patients Connected veel bruikbare informatie.

250 Naast de ALS-behandelteams zijn ook Centra voor Thuisbeademing (CTB's) en MDL-artsen
251 verantwoordelijk voor het delen van kennis met en het geven van instructie aan
252 thuiszorgprofessionals, naast tijdige voorlichting aan patiënt en naasten. Het gaat dan specifiek om
253 kennisdeling op hun eigen expertisegebied.
254

255 Stroomlijnen van vragen van de patiënt

256 Patiënten hebben behoefte aan een aanspreekpunt waar ze terecht kunnen met vragen. Wijs daarom
257 een contactpersoon binnen het ALS-behandelteam aan die functioneert als eerste aanspreekpunt
258 voor de patiënt en naasten, zoals een verpleegkundige (specialist) of physician assistant (PA). Leg
259 aan de patiënt uit dat de contactpersoon niet alle antwoorden kan geven, maar de patiënt ook kan
260 doorverwijzen naar de juiste zorgverlener die de patiënt wel kan helpen met de vraag. Daarnaast is
261 het belangrijk om vroeg in het traject informatie te verstrekken aan de patiënt en naasten over
262 trajecten rond hulpmiddelen en voorzieningen en dat zij daarin begeleid worden.
263

264 Zorg- en hulpmiddelen

265 Er zijn via verschillende loketten, zoals de Wet maatschappelijke ondersteuning (Wmo), leveranciers
266 van hulpmiddelen of (geschoolde) thuiszorgteams beschikbaar waar mensen met ALS vrijwel altijd
267 ergens in hun ziekte-traject een beroep op moeten doen. Patiënten en naasten geven aan problemen
268 te hebben met het tijdig verkrijgen van benodigde hulpmiddelen en zorg. Het is voor patiënten en
269 naasten onduidelijk waarvoor zij zich bij welk loket moeten melden en worden niet altijd (snel genoeg)
270 geholpen.
271

272 De beschikbaarheid van thuiszorgteams, zelfstandige verzorgenden/ verpleegkundigen met expertise
273 op het gebied van ALS, of respijtzorg schiet vaak te kort. De zorg voor patiënten kost meer tijd dan
274 andere (palliatieve) patiënten, onder andere doordat communicatie met mensen met ALS veel
275 langzamer gaat (zie module [zingeving en spiritualiteit](#)). Dit is met name in de thuiszorg een knelpunt.
276 Het komt voor dat thuiszorgteams mensen met ALS weigeren uit angst voor overbelasting en/of te
277 veel indirecte tijd. Dit is een knelpunt voor de zorg waar de werkgroep zelf geen oplossing voor heeft.

278 Scholing van thuiszorgteams kan bijdragen om in elk geval angst voor het onbekende weg te nemen.
279 Ook hier is het van belang dat ALS-behandelteams laagdrempelig bereikbaar zijn, bijvoorbeeld in de
280 vorm van een contactpersoon voor externe zorgverleners.
281 Wmo-adviseurs zijn soms niet bekend met het progressieve beloop van ALS. Als gevolg hiervan
282 moeten mensen met ALS soms erg lang op hulpmiddelen wachten. Het komt voor dat op het moment
283 dat de hulpmiddelen dan beschikbaar zijn, deze niet meer relevant zijn omdat de ziekte verdere
284 geëvalueerd is. Om dit te voorkomen wordt geadviseerd om nauw samen te werken met Wmo-
285 adviseurs en af te spreken dat aanvragen van mensen met ALS met spoed worden opgepakt (zie ook
286 de website van [VNG](#)). Er bestaan brochures, initiatieven en projecten die betrekking hebben op
287 gemeenten en zorgverzekeraars in relatie tot ALS en snel progressieve ziekten. Deze zijn onder regie
288 van Spierziekten Nederland.
289
290

CONCEPT

291 **Hoofdstuk 2 Advance Care planning**

292

293 **Uitgangsvraag**

294 Welke rol speelt Advanced Care Planning (ACP) bij de zorg voor mensen met ALS? (evidence-based)

295

Aanbevelingen

- Pas vanaf het diagnosegesprek advance care planning toe bij de zorg voor mensen met ALS.
- Zorg voor scholing op het gebied van advance care planning en het daarbij horende communicatieproces.

Diagnosefase – aanbevelingen voor de neuroloog

- Geef na het stellen van de diagnose uitleg over de ziekte, de prognose, de te verwachten complicaties én de ondersteuning en behandeling die door het multidisciplinaire team kan worden geboden.
 - Geef de informatie ook schriftelijk mee.
- Organiseer een directe overdracht aan de revalidatiearts en infomeer het ALS-behandelteam, én de huisarts, in mondelinge en schriftelijke vorm.
- Zorg voor een tweede afspraak op korte termijn, in elk geval binnen twee weken, om de kennis(stand) van patiënt en naasten te evalueren en over hierboven genoemde onderwerpen door te praten.

Begeleidingsfase – aanbevelingen voor het ALS-behandelteam

- Onderhoud als revalidatiearts bij een gemiddeld snel beloop om de drie maanden contact met de patiënt en naasten.
- Informeer als revalidatiearts de patiënt bij het opstarten van de begeleidingsfase over symptomen die zich in het beloop van de ziekte vaak voordoen en de werkwijze van het ALS-behandelteam, inclusief de manier waarop advance care planning zal plaatsvinden. Dat wil zeggen:
 - Tijdens ieder consult vindt evaluatie plaats van de (fysieke) conditie van de patiënt en bespreking van behandelopties en -wensen voor de actueel ervaren beperkingen.
 - Bij een toename (> één maal) van symptomen wordt verwezen naar het relevante specialisme voor tijdige kennismaking en indien nodig wordt behandeling gestart. Naast fysieke klachten zal daarbij ook aandacht geschonken worden aan sociale en existentiële problemen (zie ook [zingeving en spiritualiteit](#)).
 - Regelmatige evaluatie van behandelwensen in een levensbedreigende situatie (wilsverklaring) om de zes tot twaalf maanden. Denk aan wensen en afspraken met betrekking tot reanimatie, de mate van behandeling in kritieke toestand van patiënten (op IC), plaats van levenseindezorg en plaats van overlijden.
 - De uitkomsten van ieder consult worden terug gekoppeld aan zowel het ALS-behandelteam als de huisarts.
 - Ga meer in detail als achteruitgang dat noodzakelijk maakt en/of de patiënt erom vraagt en betrek relevante specialismen vroegtijdig, dat wil zeggen zodra gedetailleerde informatie aan de patiënt nodig is.

296

297

298

Inleiding

299 Advance Care Planning (ACP) is een integraal onderdeel van palliatieve zorg en kan samengevat
300 worden als een systematisch en continu communicatieproces over de waarden, doelen en voorkeuren
301 van patiënten met betrekking tot (para)medische ondersteuning en behandeling bij een ernstige en
302 chronische ziekte. Het doel van ACP is om patiënten en hun naasten bij het besluitvormingsproces te
303 betrekken, voordat patiënten door cognitieve en communicatieve beperkingen niet meer in staat zijn
304 om in dit proces te participeren [1].

305

306 **Onderbouwing**

307 Onderzoeksvragen

308 Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de
309 literatuur gedaan. Allereerst is gekeken naar de effecten van advance Care Planning in alle patiënten
310 die palliatieve zorg krijgen, ongeacht hun specifieke ziektebeeld of symptomen (indirect bewijs).

311 Hiervoor is gekozen vanwege de verwachte beperkt beschikbare literatuur onder mensen met ALS.
312 De onderzoeksvraag die hiervoor is onderzocht is PICO-gestructureerd en luidt:

313
314 Vraag 1. Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance
315 care planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

316

Patients	Mensen die palliatieve zorg ontvangen of zorgverleners die palliatieve zorg verlenen
Intervention	Advance care planning
Control	Geen advance care planning
Outcomes	Patiënttevredenheid, kwaliteit van leven, kwaliteit van leven van mantelzorg, belasting van de patiënt (in tijd en ervaring), belasting van de mantelzorg (in tijd en ervaring), belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring), kosten, kwaliteit van sterven

317
318 Aanvullend is specifiek gekeken wat de (on)gunstige effecten zijn van advance care planning bij
319 mensen met ALS in de palliatieve fase. De onderzoeksvraag die hiervoor is onderzocht is PICO-
320 gestructureerd en luidt:

321
322 Vraag 2. Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance
323 care planning bij mensen met ALS?

324

Patients	Mensen met ALS of zorgverleners die mensen met ALS verzorgen
Intervention	Advance care planning
Control	Geen advance care planning
Outcomes	Patiënttevredenheid, kwaliteit van leven, kwaliteit van leven van mantelzorg, belasting van de patiënt (in tijd en ervaring), belasting van de mantelzorg (in tijd en ervaring), belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring), kosten, kwaliteit van sterven

325
326 Zoeken naar wetenschappelijk bewijs
327 Op 6 Januari 2020 is in de databases Medline en Psycinfo gezocht naar wetenschappelijke literatuur.
328 De zoekactie leverde 403 resultaten op. De volledige zoekactie is beschreven in [bijlage 6](#).

329
330 In- en exclusiecriteria
331 Vraag 1. Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen Advance
332 care planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

333
334 De literatuur is systematisch geselecteerd op basis van vooraf gestelde criteria. Deze criteria luiden
335 als volgt:

- 336 ▪ Het gaat om vergelijkend onderzoek zoals een (gerandomiseerd) gecontroleerd onderzoek of
- 337 case-controle studie.
- 338 ▪ De patiëntengroep bestaat uit mensen die palliatieve zorg krijgen of zorgverleners die
- 339 palliatieve zorg verlenen.
- 340 ▪ De interventie bestaat uit advance care planning.
- 341 ▪ De controle interventie bestaat uit gewone zorg.
- 342 ▪ De uitkomstmaten zijn gerapporteerd.

343
344 Literatuur is geëxcludeerd wanneer er geen vergelijkende analyses aanwezig waren, er sprake was
345 van een narratieve beschrijving of wanneer advance care planning de uitkomstmaat was.

346
347 Vraag 2: Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance
348 care planning bij mensen met ALS?

349
350 Voor de ziektespecifieke onderzoeksvraag werden dezelfde in- en exclusiecriteria aangehouden als
351 voor vraag 1, met de uitzondering dat alleen studies die rapporteerden over patiënten met ALS
352 werden geselecteerd.

353
354 De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In eerste instantie zijn
355 de titel en abstract van de referenties beoordeeld. Hiervan werden 70 referenties geïncludeerd voor

356 de beoordeling op basis van het volledige tekst artikel. Na de beoordeling van de volledige tekst zijn
357 twaalf studies definitief geïnccludeerd voor de literatuuranalyse. In de exclusietabel in [bijlage 8](#) is de
358 reden voor exclusie van 58 referenties toegelicht.

359

360 Resultaten: vraag 1 (indirect bewijs)

361 Onderstaand is een beschrijving gegeven van de geïnccludeerde studies die betrekking hebben op
362 vraag 1: Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance
363 care planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen? Een volledig overzicht van de
364 karakteristieken van de geïnccludeerde studies is gegeven in [bijlage 7](#).

365

366 Beschrijving van de studies

367 De zoekactie identificeerde vier systematische reviews [2–5] die van toepassing zijn voor de
368 onderzoeksvraag. Aanvullend werden nog drie RCT's en twee observationele studies geïnccludeerd
369 die niet in één van de door ons geïnccludeerde systematische reviews waren geïnccludeerd [8-12].
370 Doordat de onderzoeksvraag zich richt op palliatieve patiënten in het algemeen, maar de
371 systematische reviews zich vaak richten op een specifieke patiëntengroep, was het mogelijk meerdere
372 systematische reviews te selecteren zonder dat er overlap optrad.

373

374 Kernick et al. (2018) bestudeerden het effect van Advance Care Planning (ACP) in palliatieve
375 patiënten met gevorderd hartfalen op het reduceren van hospitalisatie [2]. De onderzoekers vonden
376 vier RCT's en vier observationele studies. ACP-interventies liepen sterk uiteen tussen de
377 geïnccludeerde studies. De geïnccludeerde studies hadden enkele beperking in de methodologische
378 opzet.

379 Lim et al. (2016) onderzochten het effect van ACP in palliatieve hemodialysepatiënten op zorgkeuzes,
380 zorggebruik, patiënttevredenheid en belasting van de mantelzorger [3]. De onderzoekers vonden twee
381 RCT's [6,7] met in totaal 516 patiënten. Beide RCT's rapporteerden enkel over kwaliteit van sterven.

382

383 Lin et al. (2019) bestudeerden het effect van ACP in kankerpatiënten [4]. Er werden vooraf geen
384 specifieke uitkomstmaten opgesteld. De onderzoekers vonden negen RCT's. In drie studies bestond
385 de ACP-interventie uit een geschreven document waarop de patiënt zijn voorkeur voor
386 levensverlengende behandeling aangeeft. In de overige zes studies was de ACP-interventie een
387 dynamisch proces van discussie en besluitvorming.

388 Brinkman-Stoppelenburg et al. (2014) bestudeerden het effect van ACP op zorggebruik, kwaliteit van
389 leven en mantelzorgerbelasting [5] in een breed scala patiënten. Er werden geen restricties opgelegd
390 qua ziektebeeld. De onderzoekers vonden 113 studies, waaronder zes experimentele studies en 107
391 observationele studies. De ACP-interventie bestond in veel van deze studies uit een wilsverklaring van
392 de patiënt. Zo bestond in 52 studies de interventie uit een niet-reanimeren verklaring, in 16 studies uit
393 een wilsverklaring dat de patiënt niet in het ziekenhuis opgenomen wil worden (do-not-hospitalize
394 order) en in 45 studies uit een algemene wilsverklaring. Slechts in 20 studies bestond ACP uit een
395 meer complexe interventie.

396 Lyon et al. (2014) randomiseerden 30 adolescenten met een diagnose van kanker naar ACP of
397 gewone zorg met een ACP-brochure [8]. Deze studie is niet beschreven in de systematische review
398 van Lin et al. [4] omdat deze review zich beperkte tot studies onder volwassenen. In de studie van
399 Lyon et al. bestond de interventie uit drie sessies waarbij de patiënt wordt betrokken bij
400 levenseindevragen door middel van een survey en wordt geïnterviewd. Daarnaast is een wettelijk
401 document opgesteld waarin patiënten hun wensen kunnen uiten met betrekking tot zorg in de laatste
402 levensfase.

403 Johnson et al. (2018) voerden een RCT uit waarin 208 kankerpatiënten en hun naasten naar ACP of
404 gewone zorg werden gerandomiseerd [9]. Vanwege de geobserveerde uitkomstmaten sloot deze niet
405 aan bij de systematische review van Lin et al [4]. De ACP-interventie bestond uit een gestructureerde
406 bijeenkomst van de patiënt, de betrokkene en de ACP-facilitator, waarin de medische
407 behandeldoelen, geschikte behandelingen en de patiënt zijn prognose werden besproken.

408 De RCT van Duenk et al. (2017) randomiseerden 228 patiënten met een acute exacerbatie van COPD
409 naar een ACP-interventie of gewone zorg. De ACP-interventie bestond uit een eerste consult met een
410 gespecialiseerd palliatief zorgteam, gevolgd door maandelijks afspraken op de polikliniek gedurende
411 één jaar. De onderzoekers keken of de interventie een effect heeft op de gerapporteerde kwaliteit van
412 leven.

413 DeCoursey et al. (2019) voerden een cohortstudie uit onder 107 ouders van overleden kinderen met
414 chronische condities [10]. De onderzoekers keken of een ACP-interventie van invloed was op
415 belasting van de mantelzorger.

416 Peltier et al. (2017) evalueerden in een retrospectief cohort de relatie tussen implementatie van een
417 ACP-initiatief (Honoring Choices Wisconsin) op zorggebruik en kwaliteit van sterven in een
418 oncologisch centrum [11]. Van de 69 geïnccludeerde patiënten kregen 24 patiënten de interventie.

419

420 Risk of bias

421 Alle studies, de systematische reviews, de RCT's en de observationele onderzoeken zijn onderzocht
422 op het risico op bias. Hieronder zijn bondig de resultaten beschreven. De volledige beoordeling is
423 beschreven in [bijlage 7](#).

424 De review van Kernick et al. had weinig beperkingen in de methodologische opzet [2]. Er is een goede
425 beschrijving van de methodologie, welke degelijk is. Wel werd data-extractie slechts in 25% door twee
426 onafhankelijke onderzoekers uitgevoerd.

427 De review van Lim et al. had ook weinig methodologische beperkingen in de opzet[3]. De
428 methodologie was degelijke beschreven. Het ontbrak alleen aan een duidelijke, vooraf gerapporteerde
429 studie-opzet.

430 De review van Lin et al. is had enkele beperkingen in de methodologische beperkingen [4].

431 Studietoetsing werd slechts door één onderzoeker uitgevoerd, heterogeniteit werd niet besproken en
432 financiering niet gerapporteerd.

433 De review van Brinkman-Stoppelenburg et al. had meerdere methodologische beperkingen [5]. De
434 zoekstrategie beperkte zich tot publicaties in het Engels gepubliceerd na het jaar 2000, de
435 selectieprocedure was onduidelijk en redenen voor exclusie zijn niet gerapporteerd. Vanwege het
436 grote aantal geïnccludeerde studies werden niet alle studies in de review in detail beschreven.

437

438 De RCT van Lyon et al. heeft een matig risico op bias [8]. Er was sprake van een goede
439 randomisatiemethode en intention-to-treat analyse, maar blinding ontbrak. De RCT van Johnson et
440 al. heeft een hoog risico op bias [9]. Patiënten en onderzoekers waren niet geblindeerd, er vond geen
441 intention-to-treat analyse plaats en bovendien was er een hoog risico op selectiebias. De RCT van
442 Duenk et al. heeft een matig risico op bias doordat het een cluster-gerandomiseerd onderzoek betrof
443 en er geen blinding plaats vond [12]. Patiënten in de interventiegroep hadden hogere dyspneu
444 scores, woonden vaker alleen en hadden meer hartfalen.

445

446 Observationele studies hebben in opzet meer kans op bias dan gerandomiseerde studies. Door het
447 ontbreken van randomisatie is er een grote kans dat prognostische factoren over beide groepen
448 ongelijk verdeeld zijn. De observationele studie van DeCoursey et al. is van matige kwaliteit [10]. In
449 deze retrospectieve studie werd ACP retrospectief uitgevraagd onder ouders van overleden kinderen,
450 waardoor er een hoog risico op recall bias is. De studie van Peltier et al. was een retrospectieve
451 review van prospectief verzamelde observationele data en heeft een hoog risico op bias [11]. Het
452 betrof een pilot trial met gelimiteerde vergelijkbare uitkomstgegevens en ongelijk verdeelde
453 studiegroepen.

454

455 Beschrijving van de resultaten

456

457 *Patiënttevredenheid*

458 In de omvangrijke review van Brinkman-Stoppelenburg et al. werd patiënttevredenheid gegroepeerd
459 met kwaliteit van zorg en kwaliteit van leven. Eén studie liet een afname van patiënttevredenheid zien
460 in de ACP-groep, vijf studies een toename, één studie een gemengd resultaat en in twaalf studies
461 werd er geen verschil gevonden tussen de ACP-interventie en gewone zorg [5]. Johnson et al. vonden
462 in hun RCT onder 208 kankerpatiënten geen verschil in patiënttevredenheid en geen verschil in
463 tevredenheid van de mantelzorger [9].

464

465 *Kwaliteit van leven*

466 Kwaliteit van leven wordt door de verschillende studies op veel verschillende manieren geëvalueerd.
467 Naast vragenlijsten voor evaluatie van kwaliteit van leven zijn er ook vragenlijsten afgenomen met een
468 focus op de symptomatologie van de specifieke ziekte en vragenlijsten voor het meten van angst en
469 depressie.

470

471 Kwaliteit van leven vragenlijsten: Kernick et al. vonden met hun review meerdere studies die een
472 verbetering in kwaliteit van leven rapporteerden in de ACP-groep [2]. Zo vond de studie van
473 Brännström et al. een betere kwaliteit van leven somscore in de interventie groep (49,5 versus 61,3,
474 $p=0,04$) en vond Wong et al. een verbetering in de McGill kwaliteit van leven score (6,16 vs 7,37,
475 $p<0,01$) [13,14]. Lyon et al. vonden geen significant verschil in kwaliteit van leven gemeten met de

476 Pediatric Quality of Life Inventory 4,0 onder adolescenten met kanker (associatie 3,1, $p=0,61$) [8]. In
477 de studie van Duenk et al. werd geen verschil gevonden in kwaliteit van leven, gemeten met de McGill
478 Quality of Life questionnaire [12].

479
480 Symptoom vragenlijsten: In drie RCT's in de review van Kernick et al. verbeterden patiënt-
481 gerapporteerde vragenlijstscores [2]. Rogers et al. vonden een verbeterde Kansas City
482 Cardiomyopathie score in de ACP-groep (9,49; 95%BI 0,94 tot 18,05, $p=0,03$) en verbeterde
483 depressie- (-1,94, $p=0,02$) en angstscores (-1,83, $p=0,048$) [15]; Wong et al. vond een verbetering in
484 de Edmonton Symptom Assessment Scale somscore (73% vs 41,4% verbetering, $p<0,05$) en de
485 Chronic Heart Failure Questionnaire scores (4,89 vs 5,82, $p<0,01$) [14]; en Brännström et al. lieten
486 zien dat 36% van de patiënten in de ACP-groep verbeterden in NYHA classificatie ten opzichte van
487 9% in de controlegroep ($p=0,015$) [13]. Duenk et al. vonden geen significante verschillen in de St.
488 George Respiratory Questionnaire (SGRQ) score bij drie, zes, negen en twaalf maanden follow-up
489 tussen beide groepen [12]. Er was alleen een significant verschil in de verschillscore op de impact
490 subschaal bij zes maanden (-5,73 vs. 0,86, $p=0,04$) in het voordeel van de interventiegroep. Er was
491 geen verschil in symptomen van angst of depressie tussen beide groepen. De studies in de review
492 van Lin et al. lieten geen verschillen zien in patiëntgerapporteerde symptomen van angst of depressie
493 [4]. Brinkman-Stoppelenburg rapporteerde dat vijf studies een afname toonden in symptomatologie
494 van patiënten en mantelzorgers, één studie een gemengd resultaat vond en zeven studies geen
495 verschil vonden tussen ACP en controlegroepen [5]. En ook onder adolescenten werd in de studie van
496 Lyon et al. geen verschil in symptomen van angst of depressie gevonden [8].

497
498 *Kwaliteit van leven van mantelzorger*

499 Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

500

501 *Belasting van de patiënt (in tijd en ervaring)*

502 In de gevonden studies werd patiëntbelasting voornamelijk gedefinieerd als zorggebruik, zoals
503 heropname in het ziekenhuis en toegenomen opnamedagen.

504 Kernick et al. vonden twee RCT's waarbij er een afname was in ziekenhuisopname in de ACP-groep:
505 Brännström et al. vond een gemiddelde heropname van 0,42 in de ACP-groep en van 1,47 in de
506 controlegroep ($p<0,09$) en Wong et al. vond een gereduceerde risk ratio voor heropname van 0,44
507 ($p<0,01$) [13,14]. Denvir et al. rapporteerden een afname in het aantal ziekenhuisnachten (8,6 vs.
508 11,8, $p=0,01$) [16]. Brinkman et al. vonden in totaal 21 studies waarbij het aantal ziekenhuisnachten
509 was afgenomen in de ACP-groep, vijf studies waar dit was toegenomen, een studie met
510 gecombineerd resultaat en acht studies waarin geen verschil werd gevonden [5]. De studie van Duenk
511 et al. vond geen verschil in heropname [12].

512 Drie van de door Kernick geïnccludeerde studies vonden een afname in hospice gebruik in de ACP-
513 groep [2]. Daarentegen vonden Brinkman et al. in totaal achttien studies die een toename in hospice
514 gebruik lieten zien in de ACP-groep en geen studies waar een afname werd gevonden [5]. Dit wordt
515 echter vaak als positief beschouwd. Peltier et al. vonden in hun RCT geen verschil in risico voor
516 hospice opname (74,4% vs 79,2%; $p=0,66$) [11]. De interventie van Duenk et al. had geen effect op
517 het aantal heropnames gedurende twaalf maanden follow-up [12].

518

519 *Belasting van de mantelzorger (in tijd en ervaring)*

520 Lyon et al. evalueerden angstsymptomen in mantelzorgers en vonden dat angstsymptomen in de
521 controlegroep afnamen (associatie -1,2, $p=0,023$) maar toenamen in de ACP-groep (associatie 0,8)
522 [8]. In de RCT van Johnson et al. werd geen verschil aangetroffen tussen beide groepen met
523 betrekking tot stress, angst en fysiek welzijn van de mantelzorger, zowel voor als na de dood van de
524 patiënt [9]. Daarentegen was er een grotere verbetering in mentaal welzijn van de mantelzorger over
525 de tijd in de controlegroep (gemiddeld verschil -7,0; 95%BI -12,0 tot -2,0; $p<0,01$). DeCoursey et al.
526 vonden in hun survey dat ouders van overleden kinderen in de ACP-groep een toegenomen
527 voorbereidheid bezaten voor de laatste twee levensdagen van hun kind (gecorrigeerde OR 3,78;
528 95%BI 1,33 tot 10,77) en een toegenomen vermogen om de sterflocatie van hun kind te plannen
529 (gecorrigeerde OR 2,93; 95%BI 1,06 tot 8,07) [10]. Er was geen verschil tussen beide groepen op de
530 uitkomst 'spijt van genomen beslissingen' (gecorrigeerd OR 0,52; 95%BI 0,19 tot 1,41).

531

532 *Belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring)*

533 Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

534

535

536 *Kosten*
537 Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

538
539 *Kwaliteit van sterven*

540 Kernick et al. vonden twee studies die kwaliteit van sterven rapporteerden [2]. Beiden vonden een
541 toename aan sterfte in de gewenste locatie en sterfte buiten het ziekenhuis vergeleken met baseline
542 schattingen [16,17]. Ook Lim et al. vonden een hogere overeenstemming tussen patiëntvoorkeur en
543 levenseinde zorg in de ACP-groep [3]. In de review van Brinkman-Stoppelenburg werden drie studies
544 gevonden die een toename in nakoming van patiëntvoorkeuren met betrekking tot het levenseinde
545 rapporteerden in de ACP-groep en drie studies die geen verschil konden aantonen [5]. In de RCT van
546 Johnson et al. was overeenstemming tussen gedocumenteerde voorkeur en sterflocatie hoger in de
547 ACP-groep (49% vs. 26%, p<0,01). Peltier et al. vonden geen verschil in risico voor sterfte in een
548 hospice (53,5% vs. 70,8%, p=0,37) [11].

549
550 GRADE evidence profiel

551 Zie [bijlage 7](#).

552
553
554 Resultaten: vraag 2 (direct bewijs)

555 Er werden geen studies gevonden die betrekking hebben op vraag 2: Wat zijn de (on)gunstige
556 effecten van Advance care planning ten opzichte van geen advance care planning bij mensen met
557 ALS?

558
559 **Conclusie**

560 Vraag 1. Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance
561 care planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

Ze er laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat advance care planning geen effect heeft op patiënttevredenheid in vergelijking met gewone zorg.
---------------------------	--

563

Ze er laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat advance care planning mogelijk een gunstig effect heeft op de kwaliteit van leven en gerapporteerde mentale en fysieke symptomen in vergelijking met gewone zorg.
---------------------------	--

564

Ze er laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat advance care planning een reductie geeft in belasting van de patiënt, uitgedrukt in een reductie in ziekenhuis(her)opnames, een reductie in het aantal nachten in het ziekenhuis en een mogelijke toename in hospice gebruik.
---------------------------	--

565

Ze er laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat advance care planning een gunstig effect heeft op kwaliteit van sterven door een toename in sterfte in de door de patiënt gewenste locatie.
---------------------------	--

566
567 Vraag 2: Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance care planning ten opzichte van geen advance
568 care planning bij mensen met ALS?

Ze er laag	Er werden geen studies gevonden over de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance care planning bij mensen met ALS.
---------------------------	---

570
571 **Overwegingen**

572
573 *Kwaliteit van het bewijs*

574 Er is beperkt bewijs over de gunstige en ongunstige effecten van Advance Care Planning (ACP). De
575 bewijskracht, gebaseerd op studies over palliatieve zorg, is voor alle uitkomstmaten zeer laag. Er zijn
576 geen studies gevonden waarin de effecten van ACP zijn onderzocht bij mensen met ALS. De analyse
577 geeft aanwijzingen dat ACP een positief effect kan hebben kwaliteit van leven, kwaliteit van sterven en

578 mentale en fysieke symptomen. Ook zijn er aanwijzingen dat ACP kan leiden tot een reductie in
579 ziekenhuis(her)opnames, een reductie in het aantal nachten in het ziekenhuis en een toename in
580 hospice gebruik.

581

582 *Professioneel perspectief*

583 ACP is erop gericht om patiënten en hun naasten te ondersteunen door steeds opnieuw te evalueren
584 welke opvattingen leven bij de patiënt en wat zinvolle en haalbare doelstellingen zijn met betrekking
585 tot zorg en behandeling. ACP anticipeert op de situatie waarin een beslissing gehaast moet worden
586 genomen of de patiënt zelf niet meer in staat is om zijn wensen aan te geven. Dit richt zich niet enkel
587 op het fysieke domein, maar op de patiënt in vier de dimensies uit het kwaliteitskader palliatieve zorg.

588

589 Er is steeds meer bekend over de complexe zorgbehoefte bij diverse (neurologische) chronische
590 aandoeningen. Deze bestaat niet zelden al vroeg in het langdurige ziektebeloop en bevat naast
591 fysieke en cognitieve ook emotionele en existentiële problemen. De kwetsbaarheid die hiermee
592 gepaard gaat alleen al verhoogt het risico op negatieve gezondheidsuitkomsten en functieverlies
593 [5,18]. Voor mensen met een Motor Neuron Disease (MND) wordt internationaal gepleit om
594 gesprekken over toekomstige behandelopties en -wensen vroegtijdig op te starten en regelmatig te
595 herhalen [20–22]. De urgentie om dit te doen ligt bij mensen met ALS in de gemiddeld snelle
596 progressie van symptomen en beperkingen waarvoor op tijd maatregelen moeten worden (op)gestart,
597 denk bijvoorbeeld aan slikstoornissen, gewichtsverlies en ademhalingsstoornissen. Een ander
598 belangrijk argument om vroegtijdig te beginnen met ACP zijn dreigende cognitieve beperkingen van
599 mensen met ALS. In het geval van dementie, maar ook ernstige gedragsstoornissen is het niet meer
600 mogelijk om patiënten (volledig) te betrekken bij het te volgen behandeltraject [23]. In het kader van
601 ALS blijven cognitieve beperkingen meestal mild, echter er zijn ook patiënten die een ernstige
602 dementie met gedragsstoornissen ontwikkelen (frontotemporale dementie) [24,25].

603 Omdat het voortschrijdend functieverlies van grote invloed kan zijn op de existentiële dimensie, d.w.z.
604 de sociale en spirituele dimensie, is het van groot belang deze mee te nemen in ACP. Als een patiënt
605 zich bijvoorbeeld realiseert dat communiceren moeilijker gaat (worden) kan hij, in ieder stadium van
606 de ziekte, de behoefte krijgen om stil te staan bij zijn relaties in de breedste zin van het woord die van
607 betekenis zijn (geweest) en nu aandacht vragen. Zie meer informatie over de sociale en spirituele
608 dimensie van het proces de module [zingeving en spiritualiteit](#).

609

610 *Juiste timing*

611 *Diagnose fase: opstarten van ACP direct na de diagnose*

612 ACP als communicatieproces over wensen en mogelijkheden tot medische ondersteuning bij
613 toenemende ziektelast dient volgens bovenstaande argumenten te starten zodra de diagnose ALS
614 gesteld/bevestigd wordt. Bij het bespreken van de diagnose hoort een algemene uitleg over de
615 prognose, de te verwachten complicaties én de ondersteuning en behandeling die door het
616 multidisciplinaire team kan worden geboden.

617 Internationaal wordt geadviseerd om mensen met ALS op korte termijn (binnen enkele weken) terug te
618 zien om opnieuw informatie en uitleg te geven [20]. Het blijkt namelijk dat patiënten veel informatie
619 van het eerste gesprek niet hebben kunnen onthouden door het schokeffect van het slechte nieuws
620 zelf, en dat er zo veel nieuwe vragen ontstaan dat patiënten zich in de steek gelaten voelen als er
621 geen professioneel vervolg op korte termijn geregeld is (zie voor een gedetailleerde beschrijving van
622 het zorgbeleid van het ALS Centrum Nederland hieronder) [26].

623 Als op het moment van de diagnose al symptomen bestaan die ondersteuning op korte termijn nodig
624 maken, worden patiënten en hun naasten direct gedetailleerder geïnformeerd. Ook worden relevante
625 specialismen betrokken, denk aan laryngospasme of symptomen van nachtelijke hypoventilatie
626 waarvoor direct multidisciplinaire begeleiding met respectievelijk gespecialiseerde KNO-arts en
627 medisch specialisten van de Centra voor Thuisbeademing noodzakelijk is. Zie de [site van het ALS
628 Centrum](#) voor meer informatie over symptomen.

629 Het ALS Centrum Nederland heeft een beleid dat aansluit op internationale aanbevelingen. Na het
630 diagnosegesprek door een aan dit centrum verbonden neuroloog (d.w.z. een neuroloog met expertise
631 op het gebied van ALS) legt deze direct contact met zowel de huisarts als het in ALS gespecialiseerde
632 ALS-behandelteam in de zorgregio van de patiënt. De huisarts wordt gevraagd om de patiënt binnen
633 enkele dagen op te zoeken en de revalidatiearts van het ALS-behandelteam om patiënt binnen
634 veertien dagen te zien. Daarnaast vindt binnen deze veertien dagen een vervolgspraak plaats met
635 de neuroloog die het diagnosegesprek heeft gevoerd en tot de kennismaking met het in ALS-
636 behandelteam hoofdbehandelaar blijft. Afhankelijk van de voorkeur van de patiënt vindt het
637 vervolgsprek telefonisch plaats of in de kliniek. In het tweede gesprek kan alvast uitleg worden

638 gegeven over onderzoek waaraan de patiënt deel zou kunnen nemen. Echter het gaat in het
639 tweeledige diagnosegesprek voornamelijk om het geven van informatie en evalueren of deze aansluit
640 bij de beleving en behoeftes van de patiënt.

641

642 *Begeleidingsfase: onderhouden van ACP in de begeleidingsfase*

643 Het wordt aanbevolen om mensen met ALS door een vast multidisciplinair team te begeleiden. Hierbij
644 heeft de revalidatiearts, bij een gemiddeld snel beloop, om de drie maanden contact met de patiënt en
645 naasten. Dit zou gedeeltelijk via de Thuismeten App kunnen. De structuur van deze begeleiding,
646 regelmatige afspraken, voorspelbare inhoud van gesprekken en evaluatie van de (fysieke) conditie,
647 biedt een uitstekende basis om advance care planning te onderhouden. In het ALS-behandelteam
648 wordt tijdens ieder consult (een toename van) beperkingen, breder dan alleen op fysiek vlak,
649 geëvalueerd. Controle van longfunctie en gewicht wordt bijvoorbeeld daarbij begeleid door informatie
650 over het belang om deze parameters goed in te gaten te houden.

651 De Thuismeten App kan ondersteuning bieden bij deze begeleiding. Deze app kan bijvoorbeeld het
652 gewicht en de fysieke achteruitgang van de patiënt monitoren en daarmee de hulpverlener die de app
653 controleert ondersteunen bij het op maat begeleiden van de patiënt, onder andere door extra
654 informatie te sturen of een fysieke afspraak bij de desgewenste therapeut/specialist in te plannen of te
655 verplaatsen [26].

656 Bij achteruitgang volgt stapsgewijs meer gedetailleerde informatie over behandelopties bij verdere
657 verslechtering en doorverwijzing naar resp. de specialist van het Centrum voor Thuisbeademing
658 (CTB-arts) en de MDL-arts voor verder advies en begeleiding.

659 Daarnaast is het voor de revalidatiearts als hoofdbehandelaar van belang om regelmatig (elke zes tot
660 twaalf maanden) na te gaan of eerder gemaakte afspraken over behandeling in een
661 levensbedreigende situatie nog actueel zijn (wilsverklaring), denk aan wensen en afspraken met
662 betrekking tot reanimatie, de mate van behandeling in kritieke toestand van patiënten (op IC), plaats
663 van levenseindezorg en plaats van overlijden. Iedere update van de wensen en afspraken (let op: ook
664 een update als patiënten (nog) niet in staat zijn om hierover na te denken en/of beslissingen te
665 nemen) dient teruggekoppeld te worden aan de begeleidende huisarts en andere (para)medici die niet
666 direct verbonden zijn aan het vaste behandelteam. In de praktijk gebeurt dit meestal door een korte
667 vervolgbrief met alle gemaakte afspraken.

668 In de dagelijkse praktijk blijkt het organiseren van een vast aanspreekpunt (bijvoorbeeld in vorm van
669 een in ALS gespecialiseerde verpleegkundige) de zorg voor de patiënten duidelijk te verbeteren. Zie
670 voor meer informatie [Organisatie van zorg](#).

671

672 *Concreet voorbeeld: ACP voor beademing van mensen met ALS*

673 Omdat bij mensen met ALS de ademhalingsspieren uiteindelijk ook aangetast worden, is tijdige
674 verwijzing naar een Centrum voor Thuisbeademing (CTB) geïndiceerd. Het juiste moment om hiervoor
675 te kiezen berust op maatwerk van het gehele ALS-behandelteam. Een verwijzing heel snel na de
676 diagnose is voor patiënten zonder ademhalings-gerelateerde klachten en symptomen mogelijk
677 emotioneel te belastend. Tijdens het diagnosegesprek valt te overwegen om een dergelijke vroege
678 verwijzing te bespreken met de patiënt. Anders is dit wanneer bij het stellen van de diagnose al sprake
679 is van respiratoire insufficiëntie. In dat geval is de hoofdbehandelaar, in de praktijk in deze fase vaak
680 de neuroloog, aangewezen om informatie over ondersteunende behandelopties zoals chronische
681 beademing te geven, zodat bepaald kan worden of patiënt open staat voor een (spoed)verwijzing naar
682 een CTB.

683 Met de kennismaking van de patiënt met het in ALS-behandelteam wordt het hoofdbehandelaarschap
684 van de neuroloog overgedragen aan de revalidatiearts. Tijdens de langetermijnbegeleiding is de
685 revalidatiearts dan in principe ook diegene die de patiënt verwijst naar een CTB. Het standpunt van de
686 CTB's is dat een patiënt het liefst zo vroeg mogelijk na het stellen van de diagnose verwezen wordt
687 [27]. Als er op het moment van verwijzing nog geen respiratoire insufficiëntie is, dan blijft patiënt onder
688 controle bij het CTB in het zogenaamde voortraject. Iedere keer wordt bij bezoek aan het CTB
689 longfunctie-onderzoek verricht, een bloedgas afgenomen en aandacht besteed aan
690 hoestondersteuning (meten hoestkracht en evaluatie van de techniek van het airstacken) (bekijk de
691 [verwijscriteria naar centrum voor thuisbeademing](#)).

692 Het advies is tijdens deze bezoeken tevens iedere keer stil te staan bij de initiële wens van de patiënt
693 ten aanzien van eventueel beademd te willen worden. Gaandeweg het ziektebeloop kan de patiënt
694 zijn eerdere standpunt namelijk altijd weer bijstellen. Op deze manier kan er zorg geleverd worden die
695 op de actuele wensen van de patiënt is afgestemd. Zie ook de richtlijn [Zingeving en spiritualiteit](#).

696

697

698 *Waarden en voorkeuren van mensen met ALS*

699 In Nederland ervaren mensen met ALS advance care planning over het algemeen als onderdeel van
700 zorgzame, betrokken professionele begeleiding. Er zullen altijd patiënten zijn die zeer vroeg willen
701 vastleggen wat zij in een later ziektestadium aan ondersteuning nodig hebben, en er zullen altijd
702 patiënten zijn die het lastig (blijven) vinden om over behandelopties bij achteruitgang na te denken en
703 afspraken hierover te maken. ACP is een communicatieproces op maat. Het succes van dit proces
704 zou daarbij los moeten worden gezien van een (actueel) document waarin de wensen van de patiënt
705 vermeld staan. Het informeren over behandelopties en -wensen met patiënt en hun naasten is
706 waardevol voor het hele behandeltraject omdat het begeleiding op maat voor alle betrokkenen
707 mogelijk maakt. Als goede zorgprofessional dient de behandelaar van mensen met ALS het gesprek
708 over behandelopties bij achteruitgang in de (nabije) toekomst aan te gaan. De afspraak om
709 onderwerpen zoals een niet-reanimeerafpraak, de mate van behandeling in kritieke toestand van
710 patiënten (op IC) en plaats van levenseindezorg tot een minimum te beperken kan daarbij een voor de
711 patiënt geschikte uitkomst zijn. Het streven blijft uiteraard om beslissingen over behandelingen bij
712 levensbedreigende complicaties en aan het levenseinde schriftelijk vast te leggen en regelmatig met
713 alle betrokkenen (para)medici te delen. Soms is er een discrepantie tussen de informatie die volgens
714 de zorgverlener verstrekt moet worden en waar de patiënt op dat moment voor open staat. Het belang
715 van de patiënt is er echter mee gediend om deze onderwerpen tijdig ter sprake te brengen, ook als dit
716 voor de patiënt als te vroeg ervaren wordt. Uitzoeken waar de weerstand vandaan komt kan daarin
717 helpen. Een gesprek met een maatschappelijk werkende of een geestelijk verzorgende kan hierbij
718 helpen. Het is essentieel om de uitkomsten van ieder consult met de andere zorgverleners inclusief de
719 huisarts van patiënt te delen, ook wanneer de patiënt (nog) niet in staat is om hierover na te denken
720 en/of beslissingen te nemen.

721

722 *Balans van gunstige en ongunstige effecten van ACP*

723 Advance care planning kent weinig ongunstige effecten omdat het de patiënt en zijn of haar wensen
724 en keuzes centraal stelt. De resultaten uit zowel de literatuur als de praktijk wijzen op betere kwaliteit
725 van leven en sterven wanneer ACP goed wordt toegepast.

726

727 *Aanvaardbaarheid en haalbaarheid*

728 Advance care planning is geen op zichzelf staand, afgebakend proces, maar maakt onderdeel uit van
729 de langetermijnbegeleiding van alle mensen met ALS en andere chronische (progressieve)
730 aandoeningen. De gestructureerde begeleiding van mensen met ALS door het gespecialiseerde ALS-
731 behandelteam is bij uitstek geschikt om ACP adequaat toe te passen. Echter, ACP wordt door veel
732 zorgverleners nog als uitdagend en moeilijk ervaren. Dit professioneel communicatieproces dient
733 daarom meer aandacht te krijgen tijdens opleiding en klinische praktijk en moet gestructureerd
734 geleerd, getraind en onderhouden worden.

735

736 *Rationale voor de aanbeveling*

737 In wetenschappelijke literatuur zijn aanwijzingen dat advance care planning een positief effect kan
738 hebben op de kwaliteit van leven en van sterven en de belasting voor de patiënt met ALS vermindert.
739 Aangevuld met de positieve ervaringen van de zorgverleners en patiënten adviseert de werkgroep dat
740 advance care planning onderdeel is van zorg voor patiënten met ALS.

741

742 **Referenties**

- 743 1. Sudore RL, Lum HD, You JJ, Hanson LC, Meier DE, Pantilat SZ, et al. Defining Advance Care
744 Planning for Adults: A Consensus Definition From a Multidisciplinary Delphi Panel. *J Pain*
745 *Symptom Manage.* 2017 May 1;53(5):821-832. e1.
- 746 2. Kernick LA, Hogg KJ, Millerick Y, Murtagh FEM, Djahit A, Johnson M. Does advance care
747 planning in addition to usual care reduce hospitalisation for patients with advanced heart
748 failure: A systematic review and narrative synthesis [Internet]. Vol. 32, *Palliative Medicine.*
749 SAGE Publications Ltd; 2018 [cited 2020 Feb 25]. p. 1539–51. Available from:
750 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30234421>
- 751 3. Lim CED, Ng RWC, Cheng NCL, Cigolini M, Kwok C, Brennan F. Advance care planning for
752 haemodialysis patients. Vol. 2016, *Cochrane Database of Systematic Reviews.* John Wiley
753 and Sons Ltd; 2016.
- 754 4. Lin CP, Evans CJ, Koffman J, Armes J, Murtagh FEM, Harding R. The conceptual models and
755 mechanisms of action that underpin advance care planning for cancer patients: A systematic
756 review of randomised controlled trials [Internet]. Vol. 33, *Palliative Medicine.* SAGE

- 757 Publications Ltd; 2019 [cited 2020 Feb 25]. p. 5–23. Available from:
758 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30362897>
- 759 5. Brinkman-Stoppelenburg A, Rietjens JAC, Van Der Heide A. The effects of advance care
760 planning on end-of-life care: A systematic review. Vol. 28, Palliative Medicine. SAGE
761 Publications Ltd; 2014. p. 1000–25.
- 762 6. Kirchoff KT, Hammes BJ, Kehl KA, Briggs LA, Brown RL. Effect of a disease-specific
763 advance care planning intervention on end-of-life care. *J Am Geriatr Soc* [Internet]. 2012 May
764 [cited 2020 Feb 25];60(5):946–50. Available from:
765 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22458336>
- 766 7. Perry E, Swartz J, Brown S, Smith D, Kelly G, Swartz R. Peer mentoring: A culturally sensitive
767 approach to end-of-life planning for long-term dialysis patients. *Am J Kidney Dis*. 2005
768 Jul;46(1):111–9.
- 769 8. Lyon ME, Jacobs S, Briggs L, Cheng YI, Wang J. A longitudinal, randomized, controlled trial of
770 advance care planning for teens with cancer: Anxiety, depression, quality of life, advance
771 directives, spirituality. *J Adolesc Heal* [Internet]. 2014 Jun [cited 2020 Feb 25];54(6):710–7.
772 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24411819>
- 773 9. Johnson SB, Butow PN, Bell ML, Detering K, Clayton JM, Silvester W, et al. A randomised
774 controlled trial of an advance care planning intervention for patients with incurable cancer. *Br J*
775 *Cancer* [Internet]. 2018 Nov 13 [cited 2020 Feb 25];119(10):1182–90. Available from:
776 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30369600>
- 777 10. DeCoursey DD, Silverman M, Oladunjoye A, Wolfe J. Advance Care Planning and Parent-
778 Reported End-of-Life Outcomes in Children, Adolescents, and Young Adults With Complex
779 Chronic Conditions. *Crit Care Med* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2020 Feb 25];47(1):101–8.
780 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30303834>
- 781 11. Peltier WL, Gani F, Blissitt J, Walczak K, Opper K, Derse AR, et al. Initial Experience with
782 “honoring Choices Wisconsin”: Implementation of an Advance Care Planning Pilot in a Tertiary
783 Care Setting. *J Palliat Med*. 2017 Sep 1;20(9):998–1003.
- 784 12. Duenk RG, Verhagen C, Bronkhorst EM, Van Mierlo PJWB, Broeders MEAC, Collard SM, et
785 al. Proactive palliative care for patients with COPD (PROLONG): A pragmatic cluster
786 controlled trial. *Int J COPD*. 2017 Sep 28;12:2795–806.
- 787 13. Brännström M, Boman K. Effects of person-centred and integrated chronic heart failure and
788 palliative home care. *PREFER: A randomized controlled study*. *Eur J Heart Fail* [Internet].
789 2014 Oct 1 [cited 2020 Feb 25];16(10):1142–51. Available from:
790 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25159126>
- 791 14. Wong FKY, Ng AYM, Lee PH, Lam PT, Ng JSC, Ng NHY, et al. Effects of a transitional
792 palliative care model on patients with end-stage heart failure: A randomised controlled trial.
793 *Heart*. 2016 Jul 15;102(14):1100–8.
- 794 15. Rogers JG, Patel CB, Mentz RJ, Granger BB, Steinhauser KE, Fiuzat M, et al. Palliative Care
795 in Heart Failure: The PAL-HF Randomized, Controlled Clinical Trial. *J Am Coll Cardiol*
796 [Internet]. 2017 Jul 18 [cited 2020 Feb 25];70(3):331–41. Available from:
797 <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28705314>
- 798 16. Denvir MA, Cudmore S, Highet G, Robertson S, Donald L, Stephen J, et al. Phase 2
799 Randomised Controlled Trial and Feasibility Study of Future Care Planning in Patients with
800 Advanced Heart Disease. *Sci Rep* [Internet]. 2016 Apr 19 [cited 2020 Feb 25];6:24619.
801 Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27090299>
- 802 17. Johnson M, Nunn A, Hawkes T, Stockdale S, Daley A. Planning for end-of-life care in heart
803 failure: Experience of two integrated cardiology-palliative care teams. *Br J Cardiol*. 2012
804 Apr;19(2):71–5.
- 805 18. Ott B van TG de RC van DH. Kwetsbare ouderen en advance care planning. Wanneer
806 beginnen? *Ned Tijdschr Geneeskd*. 2015;159(A8295).
- 807 19. Brinkman-Stoppelenburg A, Rietjens JAC, Van Der Heide A. The effects of advance care
808 planning on end-of-life care: A systematic review [Internet]. Vol. 28, Palliative Medicine. SAGE
809 Publications Ltd; 2014 [cited 2020 Oct 22]. p. 1000–25. Available from:
810 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24651708/>
- 811 20. Oliver D. Palliative care for patients with motor neurone disease: current challenges. *Degener*
812 *Neurol Neuromuscul Dis*. 2016 May;6:65.
- 813 21. Benditt JO, Smith TS, Tonelli MR. Empowering the individual with als at the end-of-life:
814 Disease-specific advance care planning. Vol. 24, Muscle and Nerve. Muscle Nerve; 2001. p.
815 1706–9.

- 816 22. Munroe CA, Sirdofsky MD, Kuru T, Anderson ED. End-of-life decision making in 42 patients
817 with amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Care* [Internet]. 2007 Aug 1 [cited 2020 Jun
818 5];52(8):996–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17650354>
- 819 23. Robinson L, Dickinson C, Rousseau N, Beyer F, Clark A, Hughes J, et al. A Systematic
820 Review of the Effectiveness of Advance Care Planning Interventions for People With Cognitive
821 Impairment and Dementia. *Age Ageing*. 2012;Mar;41(2):263–9.
- 822 24. Beeldman E. A cognitive screening tool for ALS patients: The ALS-FTD-Cog, preliminary
823 results. In: Conference: 68th American Academy of Neurology Annual Meeting, AAN. 2016. p.
824 86(16 SUPPL. 1).
- 825 25. Beeldman E, Raaphorst J, Klein Twennaar M, Govaarts R, Pijnenburg YAL, De Haan RJ, et
826 al. The cognitive profile of behavioural variant FTD and its similarities with ALS: A systematic
827 review and meta-analysis. Vol. 89, *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. BMJ
828 Publishing Group; 2018. p. 995–1002.
- 829 26. Seeber AA, Pols AJ, Hijdra A, Grupstra HF, Willems DL, de Visser M. Experiences and
830 reflections of patients with motor neuron disease on breaking the news in a two-tiered
831 appointment: a qualitative study. *BMJ Support Palliat Care*. 2019 Mar 1;9(1):e8.
- 832 27. Ademhalingsondersteuning, V.S.C. Richtlijn Chronische Beademing. 2020.
- 833 26. Helleman J, Van Eengenaam R, Kruitwagen ET, Kruithof J, Slappendel MJ, Van Den Berg LH
834 et al. Telehealth as part of specialized ALS care: feasibility and user experience with ‘ALS
835 home monitoring and coaching.
- 836

CONCEPT

837 **Hoofdstuk 3 Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering**

838

839 **Uitgangsvraag**

840 Hoe dienen cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering onderzocht en gemonitord te
841 worden? (evidence-based)

842

Aanbevelingen

- Screen bij elke patiënt met verdenking op ALS, PSMA of PLS op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen. Screenen kan middels de FAB (Frontal Assessment Battery (FAB), de ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) en de ALS-FTD-Q (Amyotrophic Lateral sclerosis – Frontotemporal dementia – Questionnaire).
- Wees ook bij elk ander consult alert op signalen van cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen bij de patiënt, bij wie niet eerder cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen zijn gediagnosticeerd.
- Herhaal de screening jaarlijks bij patiënten bij wie niet eerder cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen is gediagnosticeerd of eerder wanneer er signalen van cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen worden waargenomen.
- Informeer de huisarts en de thuiszorg- of verpleeghuismedewerkers indien cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen zijn gediagnosticeerd en geef uitleg over de impact ervan.

843

844

845 **Inleiding**

846 Bij mensen met ALS kunnen cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering voorkomen die
847 kunnen leiden tot veranderingen in het denken, handelen en het gebruik van taal.

848 Bij 30 tot 50% van de mensen met ALS blijken lichte cognitieve functiestoornissen en soms lichte
849 gedragsveranderingen aanwezig te zijn. Dit komt vaker voor bij patiënten met een bulbaire dan spinaal
850 begin van de ziekte. Lichte cognitieve functiestoornissen worden in de dagelijkse omgang door de
851 naasten vaak wel bemerkt maar de meeste patiënten hebben hier weinig last van.

852 Ongeveer 5 tot 10% van de patiënten heeft naast de ALS een ernstige vorm van cognitieve en
853 gedragsveranderingen, genoemd frontotemporale demantie (FTD). Dit is een vorm van demantie
854 waarbij vooral het veranderd gedrag op de voorgrond staat en niet het geheugenverlies. Symptomen
855 van gedragsveranderingen zijn bijvoorbeeld apathie, ontremming en verlies van sociale vaardigheden.
856 Daarnaast is er ook sprake van verminderd ziekte-inzicht. Deze veranderingen hebben grote impact
857 op de patiënt en de mantelzorgers. Daarnaast vragen deze veranderingen extra aandacht van de
858 zorgverleners.

859 Het hebben van cognitieve beperkingen is geassocieerd met snellere progressie van ziekte, een
860 slechtere prognose en een lagere overlevingstijd. Het vaststellen van cognitieve of
861 gedragsveranderingen heeft dus prognostische waarde alsook behandelconsequenties. Screenen op
862 cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering wordt op dit moment niet routinematig gedaan.
863 In deze module wordt uitgezocht wat de meerwaarde is van screening op cognitieve
864 functiestoornissen en gedragsverandering, hoe deze screening effectief zou kunnen worden ingericht
865 en wat het beleid is ingeval van een positieve diagnose.

866

867 **Onderbouwing**

868 Onderzoeksvragen

869 Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de
870 literatuur gedaan. De onderzoeksvragen die zijn onderzocht zijn PICO-gestructureerd en luiden:

871

872 Vraag 1. Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op cognitieve functiestoornissen en
873 gedragsveranderingen bij mensen met ALS gewenst?

Patients	Mensen met ALS
Intervention	Screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen bij diagnose ALS middels ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen)
Control	Screening op ander moment dan bij diagnose ALS
Outcomes	Accuratesse, belasting van de patiënt (afnemen van de vragenlijst), kwaliteit van zorg, begeleiding naasten, Advance Care Planning

874

875 Vraag 2. Wat is de waarde van vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en
876 gedragsveranderingen ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen
877 met ALS?

Patients	Mensen met ALS
Intervention	Meer dan één keer screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen middels ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen)
Control	Eenmalig screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen
Outcomes	Accuratesse, belasting van de patiënt (afnemen van de vragenlijst), kwaliteit van zorg, begeleiding naasten, Advance Care Planning

878
879 Bij afwezigheid van vergelijkend onderzoek wordt ervoor gekozen om eenarmige cohorten uit te
880 werken. Hierbij vervalt de controle-arm (eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang).

881 Zoeken naar wetenschappelijk bewijs

882 Op 12 Maart 2020 is in de databases Embase, Medline en Psycinfo gezocht naar wetenschappelijke
883 literatuur. De zoekactie leverde 153 resultaten op. De volledige zoekactie is beschreven in de [bijlage](#)
884 [6](#).

885 In- en exclusiecriteria

886
887 Vraag 1:

888 De literatuur is systematisch geselecteerd op basis van vooraf gestelde criteria. Deze criteria luiden
889 als volgt:

- 891 ▪ vergelijkend onderzoek zoals een (gerandomiseerd) gecontroleerd onderzoek of case-
892 controle studie (dit criterium vervalt bij afwezigheid van vergelijkend onderzoek)
- 893 ▪ mensen met ALS
- 894 ▪ de interventie bestaat uit het screenen op cognitieve functiestoornissen en
895 gedragsveranderingen middels ECAS
- 896 ▪ timing van screening is gerapporteerd
- 897 ▪ de associatie tussen timing van screening en ziekte duur of ziektestadium is gerapporteerd

898
899 Literatuur is geëxcludeerd wanneer er enkel sprake was van een samenvatting voor een
900 congrespresentatie. De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In
901 eerste instantie zijn de titel en abstract van de referenties beoordeeld. Er werden zeven referenties
902 geïncludeerd voor de beoordeling op basis van het volledige tekst artikel. Na de beoordeling van de
903 volledige tekst zijn vier studies definitief geïncludeerd voor de literatuuranalyse. In de exclusietabel in
904 [bijlage 8](#) is de reden voor exclusie van drie referenties toegelicht.

905
906 Vraag 2.

907 De literatuur is systematisch geselecteerd op basis van vooraf gestelde criteria. Deze criteria luiden
908 als volgt:

- 909 ▪ vergelijkend onderzoek zoals een (gerandomiseerd) gecontroleerd onderzoek of case-
910 controle studie (dit criterium vervalt bij afwezigheid van vergelijkend onderzoek)
- 911 ▪ mensen met ALS
- 912 ▪ de interventie bestaat uit het meer dan één keer screenen op cognitieve functiestoornissen en
913 gedragsveranderingen middels ECAS
- 914 ▪ de controle-interventie bestaat uit het eenmalig screenen op cognitieve functiestoornissen en
915 gedragsveranderingen (dit criterium vervalt bij afwezigheid van vergelijkend onderzoek)
- 916 ▪ de uitkomstmaten zijn gerapporteerd

917
918 Literatuur is geëxcludeerd wanneer er enkel sprake was van een samenvatting voor een
919 congrespresentatie.

920 De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In eerste instantie zijn
921 de titel en abstract van de referenties beoordeeld. Dit leverde geen referenties op waarbij vergelijkend
922 onderzoek was uitgevoerd. Bij afwezigheid van vergelijkend onderzoek zijn de titel en abstract van de
923 referenties opnieuw beoordeeld met inachtneming van de criteria voor eenarmige cohorten. Er werden
924 vijf referenties geïncludeerd voor de beoordeling op basis van het volledige artikel. Na de beoordeling
925 van het volledige artikel zijn twee studies definitief geïncludeerd voor de literatuuranalyse. In de
926 exclusietabel in [bijlage 8](#) is de reden voor exclusie van drie referenties toegelicht.

927

928 Resultaten vraag 1

929 Onderstaand is een beschrijving gegeven van de geïnccludeerde observationele cohortstudies die
930 betrekking hebben op de vraag: Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op
931 cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen bij mensen met ALS aangewezen? De studies
932 gebruikten een studiearm om deze vraag uit te zoeken. Een volledig overzicht van de karakteristieken
933 van de geïnccludeerde studies is gegeven in [bijlage 7](#).

934

935 Beschrijving van de studies

936 De zoekactie identificeerde vier observationele cohortstudies die voldeden aan de selectiecriteria van
937 deze analyse (1-4). Twee van deze studies zijn ook geïnccludeerd voor vraag 2 (1, 4).

938 Burkhardt et al. (2017) voerden een longitudinale studie uit onder 40 mensen met ALS en 49 gezonde
939 vrijwilligers (1). Bij aanvang van de studie was de ziekte ALS gemiddeld 44 maanden (3,6 jaar) eerder
940 gediagnosticeerd bij de studiedeelnemers. Deelnemers van de studie werd gevraagd om op drie
941 momenten de *Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen* (ECAS-vragenlijst) in te vullen: bij
942 aanvang van de studie, na zes maanden en na twaalf tot achttien maanden (5). De onderzoekers
943 keken of het herhaald afnemen van de vragenlijst progressie van cognitieve veranderingen kon
944 detecteren en of er sprake was van een testeffect.

945 Crockford et al. (2018) voerden een cross-sectionele studie uit onder 161 mensen met ALS en 80
946 gezonde controles (2). Deelnemers werd gevraagd de ECAS-vragenlijst in te vullen. Om het
947 ziektestadium te bepalen werd de *King's Clinical Staging System* gebruikt. Bij 88,8% van de
948 deelnemers vond het onderzoek plaats binnen het eerste jaar na het stellen van de diagnose ALS. De
949 onderzoekers bekeken of cognitie en gedrag geassocieerd waren met het ziektestadium.

950 Diaz et al. (2019) voerden een cross-sectionele studie uit onder 40 mensen met ALS (4). Bij aanvang
951 van de studie was de gemiddelde ziekteduur 56 maanden (3). Bij deelnemers werd een twee uur
952 durende neuropsychologische beoordeling gedaan, waaronder het afnemen van de ECAS-vragenlijst.
953 De onderzoekers bekeken onder andere of cognitie gemeten met de ECAS geassocieerd was met de
954 klachtenduur en tijd sinds diagnose.

955 Poletti et al. (2018) voerden een longitudinale studie uit onder 168 mensen met ALS (4). Bij aanvang
956 van de studie was de gemiddelde ziekteduur negentien maanden. In deze studie werden deelnemers
957 vier keer gevraagd de ECAS-vragenlijst in te vullen bij aanvang van de studie, na zes maanden, na
958 twaalf maanden en na vierentwintig maanden. Omdat de respons bij vierentwintig maanden erg laag
959 was (5/168 deelnemers), werden deze resultaten niet geanalyseerd. De onderzoekers evalueerden
960 veranderingen in cognitieve prestatie over de tijd en de haalbaarheid van herhaaldelijk testen.

961

962 Risk of bias

963 Alle vier de studies hebben enkele beperkingen in de methodologische opzet en uitvoering. De studie
964 van Burkhardt et al kent was een hoge mate van loss-to-follow-up, onder andere veroorzaakt door het
965 tussentijds overlijden van deelnemers (1). Hierdoor is er waarschijnlijk bias in de richting van
966 deelnemers met een langzame ziekteprogressie, die mogelijk niet volledig de algemene ALS populatie
967 weerspiegelen.

968 De observationele studie van Crockford et al. rapporteert de participatiegraad niet, maar geeft aan dat
969 de resultaten wellicht een beperkte generaliseerbaarheid hebben (2). Mogelijk participeerden alleen
970 de patiënten met mildere cognitieve klachten.

971 In de studie van Diaz et al. was er sprake van een klein aantal deelnemers waarbij slechts in een
972 beperkt aantal deelnemers alle metingen konden worden uitgevoerd (3).

973 De studie van Poletti et al. kent een hoge mate van loss-to-follow-up: bij de twaalf maanden meting
974 deed nog maar 10,7% mee (4). Veel deelnemers bevonden zich tijdens follow-up buiten de regio
975 waarin het onderzoek plaatsvond.

976

977 Beschrijving van de resultaten

978 Burkhardt et al. en Poletti et al. detecteerden in hun longitudinale studies geen verschil in cognitieve
979 functiestoornissen en gedragsveranderingen over de tijd (1, 4). In de studie van Crockford et al.
980 varieerde de gemiddelde ECAS-totaalscore tussen de 114,2 en 100,0 punten, afhankelijk van het
981 ziektestadium van de deelnemers (2). De onderzoekers vonden in hun studie een significant verband
982 tussen de ECAS-totaalscore en ziektestadium. Dit wijst erop dat een verder gevorderd ziektestadium
983 gepaard gaat met lager cognitief vermogen. Deze positieve associatie werd voornamelijk gedreven
984 door een associatie tussen het ziektestadium en een ALS-specifieke subscore van de ECAS. Er werd
985 geen associatie gevonden tussen ziektestadium en niet-ALS specifieke functies van de ECAS.

986 Diaz et al., keken naar klachtenduur en tijd sinds diagnose. Zij vonden in hun studie geen verband
987 tussen de ECAS-scores en tijd sinds aanvang van symptomen en tijd sinds diagnose (3). Dit indiceert
988 dat cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen aanwezig kan zijn onafhankelijk van de
989 ziekteduur.

991 GRADE evidence profiel

992 Gezien de afwezigheid van vergelijkend onderzoek is de GRADE methodiek niet toegepast.

994 Resultaten vraag 2

995 Onderstaand is een beschrijving gegeven van de geïncludeerde eenarmige cohortstudies die
996 betrekking hebben op de vraag: Wat is de waarde van vervolgscreening op cognitieve
997 functiestoornissen en gedragsveranderingen bij mensen met ALS? Een volledig overzicht van de
998 karakteristieken van de geïncludeerde studies is gegeven in [bijlage 7](#).

1000 Beschrijving van de studies

1001 De zoekactie identificeerde twee observationele studies (Burkhardt, 2017; Poletti, 2018) die voldeden
1002 aan de selectiecriteria van deze analyse (1, 4). Voor een beschrijving van de studies de risk of bias
1003 beoordeling wordt verwezen naar bovenstaande tekst.

1005 Beschrijving van de resultaten

1007 *Detecteren van cognitieve achteruitgang*

1008 Burkhardt et al. vonden in hun studie geen significante verschillen tussen de scores op de
1009 verschillende meetmomenten (1). De gemiddelde totale score op de ECAS in mensen met ALS was
1010 bij aanvang van de studie 107,5. Na zes maanden was de gemiddelde score 108,0 (p-waarde = 0,86)
1011 en na meer dan twaalf maanden was deze 113,6 (p-waarde = 0,24). Er werden ook geen verschillen
1012 gevonden op de sub-scores van de ECAS-vragenlijst.

1013 Poletti et al. vonden eveneens geen significante verschillen in de scores bij aanvang van de studie en
1014 na zes maanden van de 48 deelnemers die beide vragenlijsten hadden ingevuld (4). De gemiddelde
1015 totale score op de ECAS bij aanvang van de studie was 100,9 en na zes maanden 102,0 (p-waarde =
1016 0,29). Daarentegen vonden de onderzoekers wel een verschil in de scores van de achttien
1017 deelnemers die de vragenlijst ook na twaalf maanden hadden ingevuld. In deze deelnemers was er
1018 een significante toename in de gemiddelde totale score op de ECAS na twaalf maanden (107,1) ten
1019 opzichte van de score bij aanvang van de studie (102,8; p-waarde = 0,02).

1021 *Haalbaarheid en testeffect*

1022 De studies van Burkhardt et al. en Poletti et al. tonen aan dat het mogelijk is om meer dan één keer te
1023 screenen op cognitieve achteruitgang middels ECAS (1, 4). Burkhardt et al. concluderen dat er bij
1024 mensen met ALS geen sprake is van een testeffect, aangezien er geen toename in de ECAS-scores
1025 zichtbaar was over de tijd. Poletti et al. vinden echter wel een toename in ECAS-scores na twaalf
1026 maanden, wat de aanwezigheid van een testeffect ondersteunt.

1028 GRADE evidence profiel

1029 Gezien de afwezigheid van vergelijkend onderzoek is de GRADE methodiek niet toegepast.

1031 Conclusie

1032 Vraag 1

Ze laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen dat cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen niet geassocieerd is met de ziekteduur bij mensen met ALS (1-4).
--------------------	---

1033

Ze laag	In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen dat cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen geassocieerd is met het ziektestadium van mensen met ALS (1-4).
--------------------	--

1034

1035 Vraag 2

- Er is geen bewijs gevonden over de waarde van vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS.

1036

**Ze
laag** In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen gevonden dat vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen met de ECAS na zes tot 12 maanden geen nieuwe bevindingen oplevert (1, 4).

1037

**Ze
laag** In literatuur met zeer lage bewijskracht zijn aanwijzingen gevonden dat vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen met de ECAS na zes tot 12 maanden haalbaar is (1, 4).

1038

**Ze
laag** Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat er bij vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen met de ECAS na 12 maanden een testeffect optreedt (1, 4).

1039

1040

Overwegingen

1041

Kwaliteit van het bewijs

1042

1043

1044

1045

1046

1047

1048

1049

1050

1051

1052

1053

1054

1055

1056

1057

Wetenschappelijk onderzoek waarin screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen is onderzocht bij mensen met ALS is schaars. Voor deze module zijn vier observationele studies geïdentificeerd die voor alle uitkomstmaten een zeer lage bewijskracht hebben (1-4). In de studies werden aanwijzingen gevonden dat er een associatie bestaat tussen cognitieve functies en het ALS-ziektestadium. Dat wil zeggen dat cognitieve functies kunnen afnemen naarmate ALS een grotere impact krijgt op de patiënt. In twee van de vier studies werd de waarde van eenmalig screenen ten opzichte van meermaals screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen onderzocht (1, 4). Met zeer lage bewijskracht werd gesteld dat er geen nieuwe bevindingen werden gedaan tussen de eerste en de andere screeningsmomenten na zes en twaalf maanden. Ook waren er aanwijzingen dat er mogelijk sprake zou kunnen zijn van een testeffect. Dat wil zeggen dat mensen anders reageren omdat ze weten dat het een onderzoek is. Er is veel onzekerheid of de resultaten overeenkomen met de dagelijkse praktijk. De screening vond laat in het ziekteproces plaats. Indien er sprake zou zijn van cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen, waren deze mogelijk al eerder in het ziekteproces begonnen. Bovendien vielen er veel patiënten uit in de studie, tot >97%.

1058

Balans van gunstige en ongunstige effecten

1059

1060

1061

1062

1063

Het afnemen van ECAS-vragenlijst kent geen ongunstige effecten. Er is op basis van de literatuur niet duidelijk op welk moment de ECAS-vragenlijst afgenomen of moet worden herhaald. Wel is er veel bekend over de impact die cognitieve functiestoornissen hebben op het leven van de patiënt en naasten.

1064

Professioneel perspectief

1065

1066

1067

1068

1069

Cognitieve functiestoornissen zijn geassocieerd met snellere progressie van ziekte, een slechtere prognose, lagere overlevingstijd, een toename van psychologische problemen, depressie en angstgevoelens en lagere kwaliteit van leven. Het vaststellen van cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen heeft zowel een prognostische waarde alsook behandelconsequenties.

1070

1071

1072

1073

1074

1075

1076

Bij mensen met ALS kunnen cognitieve functiestoornissen voorkomen. Cognitieve functiestoornissen kunnen leiden tot veranderingen in het denken, handelen en het gebruik van taal. Bij 30-50% van de patiënten met ALS blijken lichte cognitieve veranderingen en soms lichte gedragsveranderingen aanwezig te zijn. Dit komt vaker voor bij patiënten met een bulbaair dan spinaal begin van de ziekte. Mensen met een bulbaair debuut laten over tijd een verslechtering zien in cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen.

1077 Lichte cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen worden in de dagelijkse omgang door
1078 de naasten vaak wel bemerkt maar de meeste patiënten hebben hier weinig last van. Vaak gaan deze
1079 lichte cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen vooraf aan fysieke problemen. Het
1080 vaststellen van cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen is van belang bij Advance
1081 Care Planning en besluitvorming, er is mogelijk geen tijd voor opbouw van toekomstige beslissingen.
1082 Ook bij de behandeling van fysieke symptomen is het van belang zicht te hebben op het cognitieve
1083 welbevinden van de patiënt. Patiënten met cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen
1084 kunnen problemen hebben met de compliance ten aanzien van bijvoorbeeld beademing en gebruik
1085 van hulpmiddelen.

1086
1087 Ongeveer 5-10% van de patiënten heeft naast de ALS een ernstige vorm van cognitieve
1088 functiestoornissen en gedragsveranderingen, genaamd frontotemporale dementie (FTD). Dit is een
1089 vorm van dementie waarbij vooral het veranderd gedrag op de voorgrond staat en niet het
1090 geheugenverlies. Symptomen van gedragsveranderingen zijn bijvoorbeeld apathie, ontremming en
1091 verlies van sociale vaardigheden. Daarnaast is er ook sprake van verminderd ziekte-inzicht. Deze
1092 veranderingen hebben grote impact op de patiënt, maar meer nog op de naasten. Daarnaast vragen
1093 deze veranderingen extra aandacht van de zorgverleners. Recentelijk is een prognostisch model
1094 ontwikkeld waarmee inzage komt welke patiënten een hogere kans hebben op cognitieve
1095 functiestoornissen en gedragsveranderingen (7).

1096
1097 De Engelse richtlijn van NICE benoemd dat niet kan worden verondersteld dat wanneer een eerste
1098 meting negatief is op cognitieve functiestoornissen, dat deze klachten later in het ziekteproces niet
1099 alsnog optreden (6). Daarom wordt geadviseerd om een screening uit te voeren bij het eerste gesprek
1100 wanneer ALS gediagnosticeerd is. Daarnaast wordt geadviseerd om de screening regelmatig en
1101 laagdrempelig te herhalen wanneer eerdere testuitslagen negatief zijn. Screenen kan middels de FAB
1102 (Frontal Assessment Battery),(8) de ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen) (5) en
1103 de ALS-FTD-Q (Amyotrophic Lateral sclerosis – Frontotemporal dementia – Questionnaire) (9).

1104
1105 *Waarden en voorkeuren van patiënten en naasten*
1106 Cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen hebben hun weerslag op de kwaliteit van
1107 leven zowel bij de patiënt als bij naasten. Zo gaat gedragsverandering vaak gepaard met depressieve
1108 symptomen, gevoel van hopeloosheid, negatieve stemming en daardoor met meer negatieve
1109 feedback naar en van de omgeving. Cognitieve functiestoornissen en FTD hebben ook invloed op de
1110 communicatie. Voor deze patiënten is het moeilijker om informatie te verwerken, om zichzelf uit te
1111 drukken en om aandacht vast te houden in een gesprek. Het kan helpen om de patiënt en naasten
1112 erop te wijzen dat de verwerking van informatie lastiger is geworden voor de patiënt.
1113 Interpersoonlijke contact met de sociale omgeving wordt anders door bijvoorbeeld apathie. In de
1114 module over '[spiritualiteit en zingeving - De betekenis van beperkingen in het spreken](#)', is meer informatie
1115 over dit onderwerp.
1116 Agressief gedrag van patiënten gaat vaak gepaard met angstgevoelens zowel bij de patiënt als bij de
1117 omgeving. (Onbegrepen) abnormaal gedrag van de patiënt is een voorspellende factor van
1118 overbelasting, depressie en angstklachten bij naasten. Bij uitsluitend fysieke achteruitgang worden
1119 deze klachten van de naasten minder vaak gezien.

1120
1121 Gezien het effect dat gedragsverandering van de patiënt heeft op de kwaliteit van leven van de patiënt
1122 en naasten is het van belang op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen vast te
1123 stellen, diagnosticeren, en een behandeling aan te bieden.

1124 Ook om praktische redenen is het voor de patiënt van belang om cognitieve functiestoornissen en
1125 gedragsveranderingen vast te stellen. Gedragsverandering in bijvoorbeeld apathie, ontremd gedrag,
1126 agressie of rigiditeit kunnen een uiting zijn van cognitieve problemen. Deze kunnen leiden tot
1127 impulsiviteit (aankopen), gebrek aan hygiëne, verwarring et cetera. Wanneer dit bekend is bij de
1128 omgeving kan hier rekening mee gehouden worden.

1129
1130 *Aanvaardbaarheid en haalbaarheid*
1131 Zorgverleners ervaren in de praktijk dat cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen
1132 gevoelige onderwerpen zijn voor de patiënt en naasten. Echter, vaak voelen naasten zich ook
1133 gesteund als er meer duidelijkheid is omtrent de klachten. Patiënten hebben verminderd inzicht in de
1134 impact van de stoornissen. Om die reden zullen ze vaker niet open staan voor een herhaling van de
1135 screening.

1136 Voor de interpretatie van de ECAS is de aanwezigheid van een neuropsycholoog in een
1137 revalidatieteam gewenst. Het gaat om een complexe problematiek, waarbij niet alleen patiënt en
1138 naasten, maar ook hulpverleners gecoacht moeten kunnen worden. Deze expertise is niet in alle ALS-
1139 behandelteams aanwezig. Niet in elk behandelteam is een neuropsycholoog inzetbaar in de dagelijkse
1140 zorg voor mensen met ALS. In die situatie kan uitgeweken worden naar een betrokken
1141 neuropsycholoog buiten het team. Met deze persoon moet een vaste afspraak gemaakt zijn over de
1142 betrokkenheid bij de zorg voor mensen met ALS. De neuropsycholoog moet op korte termijn
1143 beschikbaar zijn om de patiënt te screenen op cognitieve functiestoornissen en
1144 gedragsveranderingen.
1145

1146 *Rationale voor de aanbeveling*

1147 Kennis uit wetenschappelijk bewijs is beperkt. Gezien het grote belang voor de patiënt en naasten met
1148 betrekking tot de kwaliteit van leven en voor het zorgplan is het van belang dat cognitieve
1149 functiestoornissen en gedragsveranderingen worden gemonitord, zodat tijdig de juiste zorg kan
1150 worden aangeboden en het zorgplan hierop kan worden aangepast. Internationale experts raden aan
1151 om bij diagnose van de ziekte ALS een screening uit te voeren en deze meermaals te herhalen. De
1152 werkgroep onderschrijft deze aanpak en raadt hetzelfde aan voor mensen met ALS in Nederland.
1153

1154 **Referenties**

- 1155 1. Burkhardt C, Neuwirth C, Weber M. Longitudinal assessment of the Edinburgh Cognitive and
1156 Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS): lack of practice effect in ALS
1157 patients? *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(3-4):202-9.
- 1158 2. Crockford C, Newton J, Lonergan K, Chiwera T, Booth T, Chandran S, et al. ALS-specific
1159 cognitive and behavior changes associated with advancing disease stage in ALS. *Neurology.*
1160 2018;91(15):e1370-e80.
- 1161 3. Diaz JL, Mondragon H, Sancho J, Aguilar EJ, Servera E. Relationship Between Cognitive-
1162 Behavioral Impairment and Clinical and Functional Parameters in ALS and Reliability of the
1163 Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen to Assess ALS: Preliminary Findings. *Cogn
1164 Behav Neurol.* 2019;32(3):185-92.
- 1165 4. Poletti B, Solca F, Carelli L, Faini A, Madotto F, Lafronza A, et al. Cognitive-behavioral
1166 longitudinal assessment in ALS: the Italian Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS screen
1167 (ECAS). *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2018;19(5-6):387-95.
- 1168 5. Abrahams S, Newton J, Niven E, Foley J, Bak TH. Screening for cognition and behaviour
1169 changes in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2014;15(1-2):9-14.
- 1170 6. National Clinical Guideline C. National Institute for Health and Care Excellence: Clinical
1171 Guidelines. *Motor Neurone Disease: Assessment and Management.* London: National
1172 Institute for Health and Care Excellence (UK)
1173 Copyright © National Clinical Guideline Centre, 2016.; 2016.
- 1174 7. Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis
1175 for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised
1176 prediction model. *Lancet Neurol.* 2018;17(5):423-33.
- 1177 8. Dubois B, Slachevsky A, Litvan I, Pillon B. The FAB: a Frontal Assessment Battery at bedside.
1178 *Neurology.* 2000;55(11):1621-6.
- 1179 9. Raaphorst J, Beeldman E, Schmand B, Berkhout J, Linssen WH, van den Berg LH, et al. The
1180 ALS-FTD-Q: a new screening tool for behavioral disturbances in ALS. *Neurology.*
1181 2012;79(13):1377-83.
1182
1183

1184 **Hoofdstuk 4 Psycho-educatie bij cognitieve functiestoornissen en**
1185 **gedragsveranderingen**

1186
1187 **Uitgangsvraag**

1188 Bij welke cognitieve klachten wordt psycho-educatie geadviseerd? (evidence-based)

1189

Aanbevelingen

- Biedt psycho-educatie aan bij mensen met ALS indien er sprake is van aantoonbare veranderingen in cognitie, ook in geval van lichte stoornissen.
- Biedt bij ernstige cognitieve problemen (FTD) altijd psycho-educatie aan voor de patiënt en zijn/haar naasten.
- Bij ernstige cognitieve problemen (FTD) wordt psycho-educatie gegeven door een neuropsycholoog binnen het ALS-behandelteam of daar buiten.
- Biedt bij lichte cognitieve problemen psycho-educatie zo laagdrempelig mogelijk aan. Dit kan ook middels telefonisch contact of videoconsulten.

1190

1191

1192 **Inleiding**

1193 Psycho-educatie beïnvloed opvattingen van patiënten en naasten over hun ziekte. Behalve
1194 kennisoverdracht is er aandacht voor symptoommanagement, het vergroten van het aantal positieve
1195 sociale ervaringen, sociale vaardigheden, coping met stress en sociale steun. De programma's
1196 verstrekken op een didactische manier informatie over de achtergronden en kenmerken van (het
1197 beloop van) de stoornis, behandeling, en probleemoplossing. Het is daarom een passende
1198 behandeloptie wanneer cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen worden
1199 geconstateerd. Op dit moment wordt psycho-educatie nog niet aan alle patiënten met cognitieve
1200 functiestoornissen of gedragsverandering aangeboden.

1201

1202 **Onderbouwing**

1203 Onderzoeksvraag

1204 Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de
1205 literatuur gedaan. De onderzoeksvraag die hiervoor is onderzocht is PICO-gestructureerd en luidt:

1206

1207 Wat zijn de (on)gunstige effecten van psycho-educatie versus standaardzorg bij mensen met ALS en
1208 cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen?

1209

Patients	Mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen en hun naasten
Intervention	Psycho-educatie
Control	Standaard zorg
Outcomes	Kwaliteit van leven, ervaring van mensen met ALS en hun naasten

1210

1211 Zoeken naar wetenschappelijk bewijs

1212 Op 23 maart 2020 is in de databases Embase, Medline, Psycinfo en Cinahl gezocht naar
1213 wetenschappelijke literatuur. De zoekactie leverde 150 resultaten op. De volledige zoekactie is
1214 beschreven in [bijlage 6](#).

1215

1216 In- en exclusiecriteria

1217 De literatuur is systematisch geselecteerd op basis van vooraf gestelde criteria. Deze criteria luiden
1218 als volgt:

- Het is een vergelijkend onderzoek zoals een (gerandomiseerd) gecontroleerd onderzoek of case-control studie.
- De doelgroep betreft mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen en hun naasten.
- De interventie bestaat uit psycho-educatie.
- De controle interventie bestaat uit standaard zorg.
- De uitkomstenmaten zijn gerapporteerd.

1226 Literatuur is geëxcludeerd wanneer bovenstaande criteria niet aanwezig waren.

1227

1228 De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In eerste instantie zijn
1229 de titel en abstract van de referenties beoordeeld. Dit leverde geen referenties op waarbij onderzoek

1230 naar psycho-educatie was uitgevoerd. De onderzoeksvraag is daarom niet op basis van een
1231 systematische analyse van de literatuur beantwoord.

1232

1233 Conclusie

1234 Er is geen bewijs over de effectiviteit van psycho-educatie bij mensen met ALS en cognitieve
1235 functiestoornissen of gedragsveranderingen.

1236

1237 **Overwegingen**

1238 *Kwaliteit van het bewijs*

1239 Psycho-educatie integreert werkwijzen en doelstellingen vanuit de geestelijke gezondheidszorg én
1240 vanuit educatie aan kinderen en volwassenen. Behalve kennisoverdracht is er aandacht voor
1241 symptoommanagement, het vergroten van het aantal positieve sociale ervaringen, sociale
1242 vaardigheden, coping met stress en sociale steun. De programma's verstrekken op een didactische
1243 manier informatie over de achtergronden en kenmerken van (het beloop van) de stoornis, behandeling
1244 en probleemoplossing. Vaak worden ook de naasten en andere zorgverleners betrokken. Het kan
1245 motiveren tot het zoeken van verdergaande ondersteuning en/of behandeling. Er is geen
1246 wetenschappelijk bewijs gevonden waarin de effectiviteit van psycho-educatie is onderzocht bij
1247 mensen met ALS of mensen met cognitieve functiestoornissen. Wel zijn er verschillende Nederlandse
1248 richtlijnen, waaronder de richtlijn Schizofrenie, Autisme en Eetstoornissen, waarin psycho-educatie
1249 wordt aanbevolen (1–3). Een Cochrane review over twintig studies over psycho-educatie bij mensen
1250 met schizofrenie concludeert dat mensen met psycho-educatie positiever scoren op het mentaal en
1251 sociaal welbevinden (4).

1252

1253 *Balans van gunstige en ongunstige effecten*

1254 Psycho-educatie geeft de patiënt en naasten kennis en inzicht waardoor zij meer grip houden op de
1255 situatie, ondanks de moeilijke klachtensituatie. Het draagt bij aan de omgang met, verwerking en
1256 acceptatie van vaak zeer moeilijke klachten (3). Ook kan het bijdragen aan een vermindering van
1257 onzekerheid, spanningen, frustratie en een verhoogde draagkracht.

1258

1259 *Professioneel perspectief*

1260 Tot op heden krijgen cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen onvoldoende aandacht
1261 tijdens de diagnostische fase; vaak komt dit pas in de begeleidingsfase aan het licht. Screening op
1262 cognitieve functiestoornissen zou een standaard onderdeel van diagnostische fase moeten zijn.
1263 Daarmee kan het laagdrempelig onderdeel worden van de psycho-educatie over het ziektebeeld ALS
1264 en het voorkomen van cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen normaliseren.
1265 Psycho-educatie zou moeten worden aangeboden aan patiënten en naasten wanneer bij de patiënt
1266 cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen zijn vastgesteld op de Edinburgh Cognitive
1267 and Behavioural ALS Screen (ECAS) (5)/ Amyotrophic Lateral sclerosis – Frontotemporal dementia –
1268 Questionnaire (ALS-FTD-Q) (6) en eventueel daaropvolgend neuropsychologisch onderzoek (NPO).
1269 De uitleg over de resultaten en bijbehorende adviezen, verder te benoemen als psycho-educatie,
1270 worden gegeven door een neuropsycholoog. Ook andere zorgverleners binnen het behandelteam
1271 zullen hieraan bijdragen; met name de revalidatiearts, logopedist, psycholoog en de ergotherapeut
1272 geven herhaaldelijk adviezen toegespitst op de individuele situatie.

1273

1274 Psycho-educatie geeft patiënten en naasten informatie en helpt naasten om misverstanden over de
1275 vermeende motieven van de patiënt te voorkomen. Daarbij krijgen naasten advies hoe om te gaan
1276 met het in min of meerdere mate cognitieve onvermogen van de patiënt.

1277 In de eerste lijn moeten meerdere behandelaren de klachten op dezelfde wijze inhoudelijk kunnen
1278 duiden (huisarts, thuiszorg). Ook naar hen toe zijn psycho-educatie en korte communicatielijnen van
1279 belang.

1280 Er ligt tevens een taak voor de zorgverlener om na te gaan of de informatie overkomt bij de patiënt.

1281 Ook dient de zorgverlener rekening te houden met het begripsniveau van de patiënt.

1282 Het ALS-behandelteam zal alert blijven op impact van cognitieve of specifieke gedragsveranderingen
1283 op.

1284

1285 *Waarden en voorkeuren van patiënten en naasten*

1286 Er zijn verschillen in de behoefte aan informatie/ psycho-educatie tussen patiënten. In het geval van
1287 lichte stoornissen is er niet altijd behoefte aan specifieke begeleiding door een psycholoog. Het kan
1288 zijn dat naasten meer behoefte hebben aan informatie dan de patiënt zelf. Andere patiënten willen
1289 juist graag veel informatie en zijn zelf ook zeer actief op zoek. Indien een patiënt geen of minder

1290 behoefte heeft aan informatie kan dat voor de zorgverlener voor wrijving zorgen, aangezien de
1291 zorgverlener de plicht heeft en voelt om de patiënt tijdig en volledig te informeren.
1292

1293 *Aanvaardbaarheid en haalbaarheid*

1294 Psycho-educatie moet zeker bij ernstige cognitieve functiestoornissen worden aangeboden door een
1295 neuropsycholoog. Niet in elk ALS-behandelteam is een neuropsycholoog inzetbaar in de dagelijkse
1296 zorg voor mensen met ALS. In die situatie kan uitgeweken worden naar een betrokken
1297 neuropsycholoog buiten het team. Met deze persoon moet een vaste afspraak gemaakt zijn over de
1298 betrokkenheid bij de zorg voor mensen met ALS. De neuropsycholoog moet op korte termijn
1299 beschikbaar zijn om de patiënt en zijn naasten van psycho-educatie te voorzien.
1300

1301 *Rationale voor de aanbeveling*

1302 Bij mensen met ALS kunnen cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen leiden tot
1303 veranderingen in het denken, handelen en het gebruik van taal. Psycho-educatie lijkt een zinvol en
1304 belangrijk onderdeel in de begeleiding van mensen met ALS en hun naasten. Ook in geval van lichte
1305 stoornissen.
1306

1307 **Referenties**

- 1308 1. Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie. Richtlijn Schizofrenie [Internet]. 2012 [cited 2020
1309 Oct 12]. Available from: [https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/schizofrenie/schizofrenie_-](https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/schizofrenie/schizofrenie_-_startpagina.html)
1310 [_startpagina.html](https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/schizofrenie/schizofrenie_-_startpagina.html)
- 1311 2. GGZ Standaarden. Richtlijn Autisme [Internet]. 2017 [cited 2020 Oct 10]. Available from:
1312 <https://www.ggzstandaarden.nl/zorgstandaarden/autisme/introductie>
- 1313 3. GGZ Standaarden. Richtlijn Eetstoornissen [Internet]. 2017 [cited 2020 Oct 10]. Available
1314 from: [https://www.ggzstandaarden.nl/uploads/pdf/project/project_1c2898fe-2cd8-49d1-b69f-](https://www.ggzstandaarden.nl/uploads/pdf/project/project_1c2898fe-2cd8-49d1-b69f-194ce606c9a3_eetstoornissen_authorized-at_29-11-2017.pdf)
1315 [194ce606c9a3_eetstoornissen_authorized-at_29-11-2017.pdf](https://www.ggzstandaarden.nl/uploads/pdf/project/project_1c2898fe-2cd8-49d1-b69f-194ce606c9a3_eetstoornissen_authorized-at_29-11-2017.pdf)
- 1316 4. Zhao S, Sampson S, Xia J, Jayaram MB. Psychoeducation (brief) for people with serious
1317 mental illness [Internet]. Vol. 2015, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley
1318 and Sons Ltd; 2015 [cited 2020 Oct 12]. Available from:
1319 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25854522/>
- 1320 5. Abrahams S, Newton J, Niven E, Foley J, Bak TH. Screening for cognition and behaviour
1321 changes in ALS. Amyotroph Lateral Scler Front Degener [Internet]. 2014 [cited 2020 Oct
1322 12];15(1–2):9–14. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23781974/>
- 1323 6. Raaphorst J, Beeldman E, Schmand B, Berkhout J, Linssen WHJP, Van Den Berg LH, et al.
1324 The ALS-FTD-Q: A new screening tool for behavioral disturbances in ALS. Neurology
1325 [Internet]. 2012 Sep 25 [cited 2020 Oct 12];79(13):1377–83. Available from:
1326 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22972650/>
1327
1328
1329

1330

1331 **Hoofdstuk 5 Zingeving en spiritualiteit voor mensen met ALS en naasten**

1332

1333 **Inleiding**

1334 In 2018 is bij IKNL de richtlijn 'Zingeving & spiritualiteit in de palliatieve fase' verschenen.

1335 Deze richtlijn is van toepassing op mensen met ALS. Het is zodoende essentieel om bij de
1336 behandeling van mensen met ALS kennis te hebben genomen van de aanbevelingen en adviezen uit
1337 de richtlijn Zingeving & spiritualiteit in de palliatieve fase (1).

1338

1339 Spiritualiteit is multidimensionaal en kan de volgende zaken omvatten:

1340 existentiële vragen rond identiteit, betekenis, lijden en dood, schuld en schaamte, verzoening en

1341 vergeving, vrijheid en verantwoordelijkheid, hoop en wanhoop en liefde en vreugde

1342 overwegingen en attitudes op basis van dat wat als waardevol wordt ervaren door iemand, zoals

1343 relaties met zichzelf, familie, vrienden, werk, natuur, kunst en cultuur, ethiek en het leven zelf

1344 religieuze overwegingen zoals geloof, overtuiging en praktijk en iemands relatie tot God of het ultieme
1345 (2)

1346

1347 Goede zorg voor zingeving en spiritualiteit begint bij het schenken van aandacht aan situaties die de

1348 betrokkenen doormaken, het tonen van belangstelling voor processen van zingeving en spiritualiteit

1349 en het herkennen en signaleren van vragen en/of behoeften op dit gebied. Zie hiervoor de richtlijn

1350 Spiritualiteit en zingeving.

1351

1352 Bij zorg omtrent zingeving en spiritualiteit voor mensen met ALS en hun naasten is het goed om te

1353 realiseren dat aspecten die zeer specifiek ALS-gerelateerd zijn een rol kunnen spelen. Bij de ziekte

1354 ALS moet worden omgegaan met:

1355 een continu, progressief en grillig proces van aanhoudend verlies van lichamelijke en eventuele

1356 cognitieve functies, in combinatie met

1357 een (snel) naderend levenseinde.

1358 Dit betekent dat niet alleen de resterende tijd van leven beperkt is, maar dat ook de (fysieke)

1359 mogelijkheden van de patiënt in die beschikbare tijd beperkt zijn.

1360

1361 In deze module worden, in aanvulling op de richtlijn Zingeving en spiritualiteit en ten behoeve van

1362 goede herkenning en signalering door zorgverleners, een aantal van de ALS-specifieke aspecten

1363 onder de aandacht gebracht in de volgende submodules:

1364 5.1 De betekenis van beperkingen in het spreken

1365 5.2 De betekenis van overige specifieke aspecten van ALS

1366

1367 **Referenties**

1368 1. IKNL. Richtlijn Zingeving en spiritualiteit. 2018, Utrecht. Bezocht via

1369 <https://www.pallialine.nl/zingeving-en-spiritualiteit>

1370 2. Nolan, S., Saltmarsh, P., & Leget, C. J. W. (2011). Spiritual care in palliative care: Working towards

1371 an EAPC task force. European Journal of Palliative Care, 86-89.

1372 **5.1 De betekenis van beperkingen in het spreken**

1373

1374 **Uitgangsvraag**

1375 Wat is de betekenis van beperkingen in het spreken? (consensus-based)

1376

Aanbevelingen

- Lees de (samenvatting van de) richtlijn [spiritualiteit en zingeving](#).
- Bespreek met de patiënt wat het verlies van bovengenoemde functies en dimensies van het leven voor hen betekent.
 - Bespreek ook met de naasten wat dit voor hen betekent.
- Indien het spreekvermogen van de patiënt is aangedaan:
 - Wees je bewust van het feit dat contact met de patiënt veel meer tijd vergt.
 - Heb oog voor de doorwerking van het niet meer (goed) kunnen spreken. Betekenisvolle gesprekken worden moeilijker of lukken niet meer. Onderzoek of de patiënt en naasten daar hulp bij willen hebben.
 - Overweeg om vaker gesloten vragen te stellen. Biedt eventueel vervolgvragen aan (zie praktische adviezen). Ga na of de patiënt het prettig vindt om op deze wijze te communiceren.
 - Wees je bewust van het feit dat communicatie veel energie kan vragen van de patiënt.
 - Wees alert bij patiënten die zich stilhouden. Mogelijk zijn de drempels voor communicatie te hoog.
 - Wees alert op compensatiegedrag. Bijvoorbeeld patiënten die vóórtijdend gehoord willen worden. Mogelijk speelt er een gevoel van verlies van autonomie.
 - Sluit een gesprek niet af voordat je (herhaaldelijk) de vraag hebt gesteld 'Is er misschien ook nog iets (heel) anders waar u het over wilt hebben?' en er geen nieuwe punten meer vanuit de patiënt komen.
 - Vraag de patiënt om het gesprek voor te bereiden, bijvoorbeeld door punten die belangrijk zijn voor af op te schrijven of eventueel te mailen.
 - Biedt de mogelijkheid om ook gesprekken alleen met de patiënt te voeren.

1377

1378

1379 **Onderbouwing**

1380 Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden is niet gezocht naar literatuur omdat de uitgangsvraag
1381 logischerwijs niet in een RCT kan worden onderzocht. Deze module is tot stand gekomen op basis
1382 van ervaringen van zorgverleners en patiënten.

1383

1384 **Overwegingen**

1385 Veel mensen met ALS krijgen vroeg of laat te maken met verslechtering van het vermogen om te
1386 spreken en kunnen dit vermogen geheel verliezen. De patiënt verliest het eigen karakteristieke
1387 stemgeluid en daarmee ook een wezenlijk stuk van de **eigen identiteit**. Tijdens het proces ervaren
1388 patiënten vaak onzekerheden. Zo is het voor de patiënt regelmatig niet zeker of hij/zij goed verstaan
1389 en/of goed begrepen is, ook bij betekenisvolle situaties als bijvoorbeeld hulpvragen benoemen en
1390 grenzen stellen. Ook kan er een gevoel van schaamte over het stemgeluid ontstaan, omdat onbekend/
1391 vreemd klinkt. Het verlies van de spraak kan dus voor patiënten en naasten **identiteitsverlies,**
1392 **onmacht, onzekerheid, afhankelijkheid en schaamte** veroorzaken. Ook voor de naasten van de
1393 patiënt is er sprake van **verlies** als het (vertrouwde) eigen stemgeluid van de patiënt niet meer klinkt.
1394 Het kan ook zijn dat de patiënt en naasten **afscheid** moeten nemen van specifieke betekenisvolle
1395 activiteiten waar stemgebruik bij nodig is, zoals zingen, voorlezen, les/training/rondleidingen geven, et
1396 cetera. Door **verslechterde mimiek** in het gezicht van de patiënt kan het voor de patiënt nog lastiger
1397 worden om zichzelf uit te drukken. Naasten ervaren dit ook als een verlies van een wezenlijke deel
1398 van de relatie met de patiënt.

1399

1400 Naarmate het spraakvermogen verslechtert beperkt de **communicatie** zich vaak steeds meer tot
1401 korte noodzakelijkheden. Zowel de patiënt als de naasten kunnen drempels ervaren om
1402 betekenisvolle/emotionele/diepgaande gesprekken aan te gaan. Zo kan het te veel moeite gaan
1403 kosten om in een gesprek ruimte te nemen voor diepere lagen en/of meerstemmigheid (meerdere
1404 gedachten naast elkaar zetten). Bij zowel patiënt als de naasten kan de behoefte ontstaan om zich te
1405 bewamen in **vaardigheden om betekenisvolle 'gesprekken' te kunnen blijven voeren en**

1406 manieren te ontwikkelen om **emoties en gevoelens te uiten**. Zorgverleners die daar veel ervaring
1407 mee hebben kunnen handvatten aanreiken.
1408
1409 Hoewel er hulpmiddelen bestaan die enige communicatie mogelijk maken, voorzien deze niet in alle
1410 gebruikelijke 'natuurlijke' persoonlijke manieren van uitdrukken, woordgebruik, intoneren en
1411 nuanceren die de patiënt zou willen gebruiken. Hiermee verliest hij/zij een wezenlijk stuk van **de eigen**
1412 **identiteit**. De patiënt moet zich dan ook verhouden tot een besef van **afhankelijkheid van**
1413 **communicatiehulpmiddelen**. Daarbij moet de patiënt zich verhouden tot de energie die het
1414 uitzoeken van en/of het leren werken met **alternatieve communicatievormen** vraagt, waarbij het
1415 resultaat **zelden optimaal** is.
1416
1417 Het vermogen om te **spreken** kan los van de praktische zaken ook een veel **diepere betekenis**
1418 hebben. De verslechtering kan samen gaan met verschillende onzeker- of kwetsbaarheden waar de
1419 patiënt, maar ook de naasten een weg in moeten vinden. Omdat het de patiënt door schaamte of door
1420 cognitieve functiestoornissen steeds meer **moeite en energie** kost om te communiceren, kan dit
1421 (soms) betekenen dat de patiënt niet meer aan communiceren wil beginnen en zich **noodgedwongen**
1422 **stil houdt** dan wel isoleert (**sociale isolatie**). Dit kan er toe leiden dat de patiënt minder of
1423 onvoldoende aandacht krijgt.
1424 Het verlies van de eigen stem betekent soms dat ook in figuurlijke zin de eigen stem minder klinkt: er
1425 is mogelijk sprake van **verlies van autonomie**. Het kan voor een patiënt dan van nog grotere
1426 betekenis worden om de (figuurlijke) eigen stem te behouden/ te laten klinken.
1427
1428 Ook **cognitieve functiestoornissen, gedragsverandering en FTD** hebben invloed op de
1429 communicatie. Voor deze patiënten is het moeilijker om **informatie te verwerken**, om **zichzelf uit te**
1430 **drukken** en om **aandacht vast te houden** in een gesprek. Het kan helpen om de patiënt en naasten
1431 erop te wijzen dat de verwerking van informatie lastiger is geworden voor de patiënt. Zie voor meer
1432 informatie de module over [cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering](#).
1433
1434 Patiënten kunnen te maken krijgen met **dwanghuilt, dwanglachen of dwanggaten**. De patiënt
1435 geeft dan ongewild **een andere boodschap** af dan is bedoeld en waardoor de **communicatie**
1436 **verstoort**, zeker waar het betekenisvolle dimensies betreft. Voor de patiënt vormt dit een bron van
1437 **frustratie en verdriet** die raakt aan de beleving van de eigen identiteit. Ook kan het betekenen dat de
1438 patiënt en/of naasten contacten in bredere sociale kring vervolgens liever **vermijden**.
1439
1440 Praktische adviezen
1441 Bij gesprekken rond zingeving/spiritualiteit is het in principe van belang dat de zorgverlener zoveel
1442 mogelijk open vragen stelt en zelf geen antwoorden geeft. Echter, bij de begeleiding van ALS-
1443 patiënten met beperkingen in de communicatie kan het juist passend zijn om dit (voorzichtig) los te
1444 laten. Overleg of de patiënt het goed vindt om **samen te zoeken naar de woorden/gedachten** die bij
1445 hem/haar leven. Als je woorden aanreikt geef dan duidelijk aan dat je dit doet omdat je aan het
1446 **zoeken/proberen** bent. Dit kun je doen door een '**tastenderwijs**' aanreiken van **meer gesloten**
1447 **vragen**, bijvoorbeeld:
1448
1449 'Beleeft u dit als ... (pauze, check reactie) of als ...? (pauze, check reactie)';
1450 'Denkt u aan... (pauze, check reactie) of meer aan ...? (pauze, check reactie)'
1451
1452 Ook kan het helpen om mogelijke **meerkeuze antwoorden** telkens voorzichtig aan te reiken maar
1453 daarbij wel ruimte te blijven houden, bijvoorbeeld:
1454 'Zit ik in de richting van wat u bedoelt? Of denkt u aan iets heel anders?'
1455
1456 Deze manier van vragen is ook te gebruiken om verder door te vragen, bijvoorbeeld:
1457 'Is er nog meer dat u hieromtrent bezig houdt?' en
1458 'Is er misschien ook nog iets heel anders waar u het over wilt hebben?'
1459
1460 Het kan helpen om de mogelijkheden die je schetst te ondersteunen met handbewegingen in
1461 bepaalde richtingen, zodat de patiënt ook met (oog)bewegingen in de gewenste richting kan
1462 antwoorden. Je kunt ook de patiënt de optie geven om door een geheel andere richting op te kijken
1463 duidelijk te maken dat je er helemaal naast zit.

1464 Als de patiënt weinig woorden kan gebruiken kan je de patiënt ook vragen om een
1465 'voldoende/onvoldoende' of een cijfer te geven om kenbaar te maken of het gesprek in de gewenste
1466 richting gaat.
1467 Blijf telkens **verifiëren** of jouw interpretatie van het antwoord klopt. En blijf geregeld **checken** of het
1468 voor de patiënt **OK** is dat je zo communiceert.
1469 **Rust, stilte en ruimte** zijn in gesprekken rond zingeving/spiritualiteit altijd van groot belang, maar
1470 onder deze omstandigheden nog groter.
1471 Vragen rondom betekenisgeving en levensvragen zijn vooral '**trage vragen**'. Ze hoeven meestal niet
1472 in één keer van A tot Z behandeld te worden en kunnen/mogen soms ook enige tijd blijven 'sudder'.
1473 Nodig de patiënt (en de naasten indien gepast) eventueel uit om rustig over zo'n gespreksonderwerp
1474 **na te denken** en er samen de volgende keer op terug te komen. Hou goed bij waar jullie waren in het
1475 gesprek! Realiseer je daarbij dat de persoonlijke beantwoording van levensvragen ook weer aan
1476 verandering onderhevig is, dit blijft een dynamisch proces. In de intense dynamiek van een proces bij
1477 ALS is de kans groter dat er sprake is van veranderingen. Dus aarzel niet om na verloop van tijd te
1478 vragen 'hoe is het nu ..?'
1479
1480 De woorden en **formuleringen** die de patiënt gebruikt zijn vaak heel **bewust gekozen**, juist omdat
1481 het zo veel moeite kost. Wees daar alert op. En let er ook op dat de patiënt niet onnodig dezelfde
1482 dingen meerdere keren hoeft te vertellen: **verifieer** - voor zover relevant - of je informatie uit eerdere
1483 ontmoetingen/gesprekken goed hebt onthouden. Vraag **telkens bevestiging**, zo nodig ook op
1484 detail/gevoelsniveau.
1485
1486 Wanneer de kans bestaat dat de patiënt zich zal verslikken bij (emotionele) gesprekken is, kan het
1487 helpen om hier meer bekend mee te geraken. Er is een [e-learning](#) 'verslikken' van het ALS-centrum
1488 beschikbaar. Deze cursus is weliswaar bedoeld voor zorgverleners maar ook naasten kunnen er hun
1489 voordeel mee doen. Zie ook de richtlijn Zingeving en spiritualiteit, submodules '[In gesprek](#)', '[Rol](#)
1490 [zorgverleners](#)'.
1491
1492 Er zijn situaties waarin de patiënt zich **extra kwetsbaar** kan voelen. Bijvoorbeeld bij gebruik van een
1493 tillift, douchebrancard, beademing et cetera. Het is belangrijk om in die situaties **contact te houden**
1494 met de patiënt. Bijvoorbeeld door de patiënt aan te blijven kijken of door een extra zorgverlener of
1495 naaste te betrekken die contact houdt met de patiënt terwijl de zorg wordt verleend.
1496
1497
1498

1499 **5.2 De betekenis van overige specifieke aspecten van ALS**

1500

1501 **Uitgangsvraag**

1502 Wat is de betekenis van overige specifieke aspecten van ALS? (consensus-based)

1503

Aanbevelingen

- Lees de (samenvatting van de) richtlijn [spiritualiteit en zingeving](#).
- Wees bewust van het feit dat voor mensen met ALS twee processen spelen, een proces van afscheid van functionaliteiten en van hun leven. Hou rekening met het feit dat de patiënt en naasten zich continu moet aanpassen aan een nieuwe situatie.
- Een aspect van de ontmoeting met de patiënt kan bestaan uit zoeken naar betekenisvolle activiteit voor de patiënt en naasten dat het zinnig is er energie in te steken.
- Heb ook aandacht voor naasten. Ook wanneer de patiënt is overleden.
- Overweeg om de patiënt en naasten te verwijzen naar een maatschappelijk werkende of geestelijke verzorgende bij vraagstuk over zingeving of spiritualiteit.

1504

1505

1506 **Onderbouwing**

1507 Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden is niet gezocht naar literatuur omdat de uitgangsvraag
1508 logischerwijs niet in een RCT kan worden onderzocht. Deze module is tot stand gekomen op basis
1509 van ervaringen van zorgverleners en patiënten.

1510

1511 **Overwegingen**

1512 Door de ziekte ALS is er sprake van **verlieservaringen** op heel veel verschillende **domeinen** van het
1513 vertrouwde **dagelijks leven**. De patiënt maakt een verandering door van een **zelfstandig** persoon
1514 naar iemand met **toenemende fysieke beperkingen, immobiliteit en toenemende afhankelijkheid**,
1515 mogelijk in combinatie met cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering. Dit kan resulteren in
1516 **verlies van controle** over het eigen leven en soms een toenemend **sociaal isolement**. De patiënt
1517 kan onder invloed van alle veranderingen ervaren dat 'het eigen leven afbrokkelt' en het gevoel krijgen
1518 **zichzelf kwijt te raken**. Dit kan de vraag oproepen **hoe betekenis te blijven geven aan de eigen**
1519 **plek in het eigen leven**. Tegelijk dringt de vraag zich op hoe een **betekenisvolle invulling** te geven
1520 aan **de beperkte tijd van leven die resteert**.

1521

1522 Continu veranderingen

1523 Kenmerkend voor ALS is dat **veranderingen zich zo snel op kunnen volgen** dat de patiënt nog niet
1524 aan een situatie van achteruitgang heeft kunnen wennen voordat er sprake is van verdere lichamelijk
1525 of cognitieve achteruitgang waardoor weer andere nieuwe aanpassingen nodig zijn. Deze onrust
1526 vraagt geestelijk veel van patiënt en naasten. Daarnaast eisen het regelen van goede zorg, de
1527 aanpassingen en het onderhouden van contacten met de vele instanties die daarmee gemoeid zijn
1528 (en wat niet altijd soepel verloopt) constant de aandacht. Hierbij **moeten continu beslissingen en**
1529 **keuzes gemaakt worden**, zoveel mogelijk proactief, terwijl de patiënt daar mogelijk nog niet aan toe
1530 is of daar tegenop ziet. Het kan zijn dat de patiënt in begin van het ziekteproces beslissingen neemt
1531 over 'als ik dit niet meer kan dan...' maar verder in het proces deze lat wil verleggen en beslissingen
1532 herziet.

1533 Soms is het **niet zeker of de patiënt thuis kan blijven wonen**. Vooral wanneer patiënt en naasten
1534 dat wel graag zouden willen leidt dat tot extra innerlijke onrust.

1535 Naarmate de patiënt minder mobiel wordt zal de naaste de patiënt steeds vaker fysiek ondersteunen.
1536 Maar door de afgenomen beweeglijkheid van de patiënt zal er steeds minder sprake zijn van
1537 wederzijds betekenisvol/affectief lichamelijk contact. Zie hiervoor ook de module [Intimiteit en](#)
1538 [seksualiteit](#).

1539

1540 Ter aanvulling op richtlijn Zingeving en spiritualiteit, module '[Ontstaan en verloop van een spiritueel](#)
1541 [proces](#)':

1542 Bij ALS kan er sprake zijn van zo veel snel opeenvolgende ingrijpende verlieservaringen dat het
1543 persoonlijk zingevingskader op een gegeven moment niet meer past bij de actuele situatie. Dit kan
1544 leiden tot psychosociale disstress of een spirituele crisis.

1545

1546 Woonomgeving

1547 Er kunnen diverse **ingrijpende aanpassingen aan de woonomgeving** nodig zijn. Zo kan het
1548 karakter van een woning drastisch moeten worden gewijzigd door bouwkundige ingrepen of moet de
1549 tuin worden geruimd voor een zorgunit. Ook kan de aanwezigheid van allerlei hulpmiddelen
1550 beeldbepalend worden in het interieur. Tegelijk is juist door de grotere immobiliteit de beleving van de
1551 eigen directe woonomgeving van grote betekenis. Vaak komen er steeds meer zorgverleners in huis
1552 waardoor **het 'thuisgevoel' en de privacy onder druk** komen te staan. Veranderingen kunnen dus
1553 als zeer ingrijpend in de belevingswereld worden ervaren. De vereiste zorgintensiteit kan er ook toe
1554 leiden dat patiënt (en naasten) moet(en) **verhuizen** naar een andere woning/woonvorm zoals een
1555 verpleeghuis. Hierdoor worden de invulling van de eventuele gezinsbanden en andere relaties
1556 beperkt. Ook moet er dan afscheid genomen worden van een (geliefde) woning en woonomgeving.
1557 Los van de belevingen van de aanpassingen van de woonomgeving kan een en ander ook ingrijpende
1558 **financiële consequenties** hebben, waardoor andere betekenisvolle zaken minder goed mogelijk
1559 worden.

1560 1561 Schuldgevoel

1562 De toenemende achteruitgang en intensieve zorg kan leiden tot schuldgevoel bij patiënten.
1563 Bijvoorbeeld omdat gezamenlijke (gezins-)activiteiten niet meer mogelijk zijn (vakanties, uitjes, et
1564 cetera.), waar anderen mensen dan de patiënt 'de dupe van zijn'. Schuldgevoel kan ook ontstaan
1565 tegenover de naasten, wier leven nu ook op de kop staat en vaak geheel in het teken van de zorg aan
1566 de patiënt, of over het feit dat er dagelijks diverse zorgverleners over de vloer moeten komen - met
1567 alle invloed die dat heeft op een gezin(-sleven). Er kan **behoefte zijn aan gedachtwisseling met**
1568 **een professionele buitenstaander** en in een hoge mate van vertrouwelijkheid. Die behoefte kan
1569 zowel bij de patiënt als bij de naasten leven, zeker wanneer sprake is van een intensieve
1570 mantelzorgrelatie. Ook bij de naasten kunnen schuldgevoelens spelen, bijvoorbeeld als ze ervaren dat
1571 ze onvoldoende zorg (denken te) kunnen leveren, als ze tijd voor henzelf nemen of aandacht voor
1572 zichzelf vragen.

1573 1574 Toekomstperspectief

1575 De patiënt en/of naaste kan zich af gaan vragen hoever hij/zij nog wil en kan gaan in het behandel- en
1576 ziekteproces gezien de impact die dit heeft op de afhankelijkheid en onderlinge belasting van
1577 betrokkenen. De hoge en langdurige zorgdruk van naasten kan ook vragen oproepen over
1578 (continuering) van de (zorg)situatie. Daarbij kunnen eventuele eerder gedane beloften gaan wringen.
1579 Denk daarbij aan beloftes van de patiënt als 'Ik ga niet verder dan...' of van naasten als 'Je hoeft nooit
1580 afhankelijk te zijn van anderen' of 'Je hoeft nooit naar een verpleeghuis'.
1581 Soms kan een ziekteproces langer duren dan de aanvankelijke verwachting. Ook dit kan gepaard
1582 gaan met negatieve gedachten. De patiënt kan zich daar schuldig over gaan voelen. Een dergelijk
1583 verloop kan ook van invloed zijn op het contact met anderen. De patiënt merkt dat
1584 contact/belangstelling afneemt.

1585 1586 Keuzes maken

1587 Vaak probeert de patiënt een betekenisvolle invulling te vinden voor 'de tijd die rest': waar zijn de
1588 resterende fysieke mogelijkheden - voor zover in te schatten - , energie en tijd aan te besteden? Wat
1589 is het essentiële in het leven dat nu vastgehouden moet worden en prioriteit moet krijgen? Is het
1590 bijvoorbeeld (nog) van betekenis om wel/niet door te gaan met werken? Welke betekenis kunnen
1591 reizen nog hebben? Maar: **de toenemende fysieke en verbale verslechtering beperkt ook de**
1592 **keuzemogelijkheden** die patiënt/naasten hebben. Zo kan de patiënt voor de keuze komen te staan
1593 om energie en tijd te besteden aan wetenschappelijk onderzoek/publicitaire acties/fondsenwerving
1594 van deze bijzonder ziekte. In hoeverre is dat nu juist wel of juist niet (voldoende) van betekenis voor
1595 de patiënt?

1596 De patiënt wordt gevraagd om keuzes maken welke zorg hij of zij wil ontvangen en welke juist niet of
1597 wanneer zorg gestopt zou moeten worden. Het is voor de patiënt niet alleen moeilijk om deze keuzes
1598 te maken, ook kan de patiënt te maken krijgen van met (sterke) **meningen van naasten of vrienden**
1599 **en kennissen**. Begeleiding bij deze situaties kan helpend zijn, bijvoorbeeld in de vorm van 'morele
1600 counseling.'

1601 1602 Naasten

1603 Een ziekte partner, ouder of anderszins raakt veelal het hele gezin. Het is daarom van belang om hen
1604 ook te begeleiden in het proces. Na overlijden van de patiënt is vooral in de thuissituatie sprake van
1605 een abrupte overgang van een zeer zorg-intensieve situatie (steeds zorgverleners over de vloer,

1606 continue alertheid, geen rust, veel hulpmiddelen in huis, et cetera.) naar een lege en stille situatie. Dit
1607 vergt specifieke aandacht bij de nazorg voor de naasten.
1608
1609

CONCEPT

1610 **Hoofdstuk 6 Intimiteit en seksualiteit**

1611
1612 **Uitgangsvraag**

1613 Wat dient er gedaan te worden voor mensen met ALS die mogelijk problemen ervaren met intimiteit
1614 en seksualiteit? (evidence-based)

1615

Aanbevelingen

- Stel binnen het ALS- behandelteam een aandachtsfunctionaris aan, die intimiteit en seksualiteit met de patiënt bespreekt.
 - Ook andere zorgverleners uit het team moeten proactief met de met de patiënt meedenken en spreken over wat de klachten van de patiënt kunnen betekenen voor intimiteit en seksualiteit.
 - De aandachtsfunctionaris bespreekt intimiteit en seksualiteit met de patiënt en de partner met regelmaat gedurende de gehele begeleidingsperiode.
- Biedt de mogelijkheid aan om het gesprek te voeren zonder de partner.
- Bespreek intimiteit en seksualiteit ook met alleenstaande patiënten.
- De revalidatiearts of maatschappelijk werkende onderzoekt welke factoren seksualiteit en intimiteit negatief beïnvloeden en bespreekt dit met relevante zorgverleners binnen het behandelteam.
- Houd rekening bij het voorschrijven van medicatie in het kader van symptoombehandeling met de eventuele impact op seksuele functioneren en seksueel welzijn van de patiënt en voorkeur van patiënt.
- Het ALS-behandelteam heeft contact met een seksuoloog waarnaar verwezen kan worden.
- Basiskennis en -vaardigheid over gespreksvoering over seksualiteit en intimiteit dient in hele team aanwezig te zijn door scholing.
- Geadviseerd wordt dat de aandachtsfunctionaris zich extra bekwaamt in gespreksvoering over seksualiteit en intimiteit en op regelmatige basisscholing volgt en literatuur bijhoudt.
- Wees bij patiënten met FTD alert op grensoverschrijdend en ontremd seksueel gedrag voor patiënt zelf maar ook ter bescherming van partner en andere direct betrokkenen.
- Biedt psycho-educatie aan door een neuropsycholoog of een specialistisch FTD-verpleegkundige aan de patiënt, partner en/of direct betrokkenen indien er sprake is van FTD en seksueel ontremd gedrag.

1616

1617

1618 **Onderbouwing**

1619 Onderzoeksvragen

1620 Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de
1621 literatuur gedaan. De onderzoeksvragen die hiervoor zijn onderzocht zijn PECO en PICO-
1622 gestructureerd en luiden:

- 1623 1. Ervaren mensen met ALS meer intimiteit- en seksualiteitsproblemen dan gezonde mensen?
1624 2. Wat is er bekend over de effecten van gespreksvoering of medicatie bij mensen met ALS die
1625 problemen ervaren met intimiteit of seksualiteit?

1626

1627 Vraag 1. Hoe vaak ervaren mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ten opzichte van
1628 gezonde mensen?

Patients	Mensen met ALS en hun partners
Exposure	Seksuele problemen
Control	Normale/gezonde populatie
Outcomes	Rapportage door respondenten en/of partner over het voorkomen van seksuele- en intimiteitproblemen

1629

1630 Vraag 2. Wat zijn de effecten van verschillende interventies bij mensen met ALS die problemen
1631 ervaren met intimiteit en/of seksualiteit?

Patients	Mensen met ALS en hun partners
Interventie	Gespreksvoering of medicatie
Control	Reguliere zorg/niet bespreken
Outcomes	Rapportage door patiënt en/of partner over seksuele- en intimiteitproblemen ten gevolge van ALS, welbevinden, kwaliteit van leven

1632

1633 Zoeken naar wetenschappelijk bewijs
1634 Op 10 april 2020 is in de databases Medline, Psycinfo en Cinahl gezocht naar wetenschappelijke
1635 literatuur. De zoekactie leverde 103 resultaten op. De volledige zoekactie is beschreven in [bijlage 6](#).
1636

1637 In- en exclusiecriteria vraag 1

1638 De literatuur is systematisch geselecteerd op basis van vooraf gestelde criteria. Deze criteria luiden
1639 als volgt:

- 1640 ▪ Het betreft vergelijkend onderzoek zoals een case-controle studie of observationeel
- 1641 onderzoek.
- 1642 ▪ De studie onderzoekt mensen met ALS en hun partners.
- 1643 ▪ De controlegroep, indien aanwezig, bestaat uit een gezonde populatie.
- 1644 ▪ De uitkomstenmaten (zie PECO) zijn gerapporteerd.

1645

1646 In- en exclusiecriteria vraag 2

1647 De literatuur is systematisch geselecteerd op basis van vooraf gestelde criteria. Deze criteria luiden
1648 als volgt:

- 1649 ▪ Het betreft vergelijkend onderzoek zoals een (gerandomiseerd) gecontroleerd onderzoek of
- 1650 case-controle studie.
- 1651 ▪ De proefgroep bestaat uit mensen met ALS met seksuele- en/of intimiteitsproblemen.
- 1652 ▪ De interventie bestaat uit gespreksvoering of medicatie.
- 1653 ▪ De controlebehandeling bestaat uit reguliere zorg zonder bijzondere aandacht voor
- 1654 seksualiteit of intimiteit.
- 1655 ▪ De uitkomstenmaten (zie PICO) zijn gerapporteerd.

1656

1657 De selectiecriteria zijn toegepast op de referenties verkregen uit de zoekactie. In eerste instantie zijn
1658 de titel en abstract van de referenties beoordeeld. Voor vraag 1 werden twaalf referenties
1659 geïncludeerd voor de beoordeling op basis van het volledige artikel. Na de beoordeling van het
1660 volledige artikel zijn vier studies definitief geïncludeerd voor de systematische analyse. In de
1661 exclusietabel in [bijlage 8](#) is de reden voor exclusie van acht referenties toegelicht.

1662 Voor vraag 2 zijn geen referenties gevonden waarbij onderzoek naar interventies bij mensen met ALS
1663 met seksuele- en/of intimiteitsproblemen was uitgevoerd. De onderzoeksvraag kan daarom niet op
1664 basis van een systematische analyse van de literatuur worden beantwoord.
1665

1666 Resultaten vraag 1

1667 Onderstaand is een beschrijving gegeven van de geïncludeerde studies die betrekking hebben op
1668 vraag 1: Hoe vaak ervaren mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ten opzichte van
1669 gezonde mensen? Een volledig overzicht van de karakteristieken van de geïncludeerde studies is
1670 gegeven in [bijlage 7](#).
1671

1672 Beschrijving van de studies

1673 De zoekactie identificeerde vier observationele studies die voldeden aan de selectiecriteria van deze
1674 analyse. Slechts in één van de studies was een controlegroep aanwezig, dit was een case control
1675 studie (1). De overige studies hadden een studiearm (2–4).

1676 In de case-control studie van Nasimbera et al. werden negen mensen met ALS en 29
1677 controlepersonen onderzocht (1). De verhouding tussen het aantal mensen met ALS en
1678 controlepersonen was schreef verdeeld, omdat de studie ook mensen met Parkinson, MS en een
1679 doorgemaakt herseninfarct includeerden. Bij mannen werd de International Index Erectile Dysfunction
1680 vragenlijst afgenomen en bij vrouwen de Female Sexual Function Index.

1681 In de andere drie studies werd geen controlegroep geïncludeerd. Wasner et al. lieten 33 patiënten de
1682 sexuality self-reporting scale invullen, waarbij zij keken naar het verschil in klachten voor ziekte-
1683 aanvang en tijdens het ziekteproces (2). In de studie van Shahbazi et al. vulden 21 patiënten een
1684 zelfgemaakte vragenlijst in over afname in seksuele activiteit (3). Kaub-Wittemer et al. onderzochten
1685 middels een vragenlijst onder 53 patiënten met invasieve of non-invasieve ventilatie of seksuele
1686 activiteit nog mogelijk was (4).
1687

1688 Risk of bias

1689 Gezien de kleine samples, de geringe omschrijving van in- en exclusiecriteria, en het veelal ontbreken
1690 van een controlegroep, hebben de geïncludeerde studies een hoge kans op bias. De studie van
1691 Nasimbera et al. includeerden wel een gezonde controlegroep, maar bevatte slechts negen patiënten
1692 met ALS (1). In de studie van Wasner et al. was er mogelijk sprake van selectiebias, gezien de

1693 patiënten die deelname afwezen verschilden van de patiënten die wel deelnamen (bv. oudere leeftijd)
1694 (2). Shahbazi et al. excludeerden patiënten die de vragenlijst niet volledig hadden ingevuld, wat
1695 mogelijk samenhangt met de gerapporteerde uitkomstmaten (3). Kaub-Wittermer et al. includeerden
1696 patiënten die chronisch beademend werden (4). Deze groep is daardoor niet representatief voor de
1697 gehele ALS populatie.

1698 Beschrijving van de resultaten

1700 In de case-control studie van Nasimbera et al. rapporteerden 77,8% van de patiënten matig tot
1701 ernstige seksuele dysfunctie te hebben vergeleken met 31,0% van de gezonde controles (1).
1702 Wanneer alleen gekeken werd naar ernstige seksuele dysfunctie was het aandeel 55,6% bij patiënten
1703 en 20,7% bij controlepersonen.
1704 Wasner et al. onderzochten het verschil in seksuele activiteit voor aanvang van de ziekte en tijdens
1705 het ziekteproces (2). Voor aanvang van de ziekte gaf 94% van de patiënten aan minstens één keer
1706 per maand gemeenschap te hebben. Tijdens het ziekteproces was dit gedaald naar 76%. Ook nam de
1707 tevredenheid van hun seksleven af van 73% voor aanvang van de ziekte naar 44% tijdens het
1708 ziekteproces. Van de deelnemers gaf 62% aan dat zij seksuele problemen hadden tijdens het
1709 ziekteproces, ten opzichte van 19% voor aanvang van de ziekte. Patiënten ervoeren minder
1710 verlangen, passiviteit van zichzelf of hun partner, verminderde fysieke kracht en verminderd zelfbeeld.
1711 Stoornissen in seksuele functies, zoals erectiestoornissen of ejaculatiestoornissen, werden zelden
1712 genoemd.
1713 Shahbazi et al. ondervroegen 21 patiënten over hun seksuele activiteit (3). Van de respondenten gaf
1714 52,4% aan dat de ziekte had gezorgd voor een afname in seksuele activiteit. 47,6% van de patiënten
1715 ondervond een afname in seksuele gemeenschap. De meerderheid van de patiënten had dit niet met
1716 hun behandelend arts besproken, ook al vond 53% van de patiënten dat dit wel had moeten
1717 gebeuren. Circa de helft van de zorgverleners gaf aan zich niet op hun gemak te voelen bij het
1718 bespreken van een dergelijk onderwerp, zelfs als er educatieve informatie aanwezig was.
1719 Kaub-Wittermer et al. vroegen seksuele activiteit uit bij patiënten met chronische beademing (4). Van
1720 de patiënten met non-invasieve ventilatie gaf 31% aan nog seksuele activiteiten te kunnen uitvoeren.
1721 In patiënten met invasieve ventilatie was dit slechts 14%.

1722 GRADE evidence profiel

1724 Gezien de beperkingen van de studies en het veelal ontbreken van een controlegroep is de GRADE
1725 methodiek niet toegepast.

1726 Resultaten vraag 2

1728 Er was geen relevante literatuur beschikbaar.

1729 Conclusie

1731 Vraag 1. Hoe vaak ervaren mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ten opzichte van
1732 gezonde mensen?

**Geen
GRADE**

Er zijn aanwijzingen dat mensen met ALS problemen ervaren op het gebied van seksualiteit en intimiteit. Zij ervaren een toename in seksuele dysfunctie, een afname in seksuele activiteit en een afname in tevredenheid over het seksleven.

1733 Vraag 2. Wat zijn de effecten van verschillende interventies bij mensen met ALS die problemen
1734 ervaren met intimiteit en/of seksualiteit?

- Er zijn geen studies geïdentificeerd.

1736 Overwegingen

1737 *Kwaliteit van het bewijs*

1738 Verschillende observationele studies geven aanwijzingen dat mensen met ALS vaker problemen
1739 ervaren op het gebied van seksualiteit en intimiteit dan voordat zij ALS hadden. Mensen ervaren vaker
1740 seksuele dysfunctie dan gezonde mensen. Ook zijn zij minder seksueel actief en ervaren zij minder
1741 tevreden te zijn over hun seksleven en hebben vaker seksuele problemen dan voor aanvang van ALS.
1742 Zo gaf in de studie van Shahbazi et al. 52,4% van de patiënten aan dat ALS hun seksleven
1743 beïnvloedde (3). De meerderheid van de patiënten had dit niet met hun behandelend arts besproken,
1744 ook al vond 53% van de patiënten dat dit wel had moeten gebeuren. Circa de helft van de

1746 zorgverleners gaf aan zich niet op hun gemak te voelen bij het bespreken van een dergelijk
1747 onderwerp, zelfs als er educatieve informatie aanwezig was.
1748 Samengevat blijkt uit deze onderzoeken dat 1) seksueel welzijn en seksueel functioneren belangrijke
1749 aandachtspunten moeten zijn in de zorg en dat 2) seksuele- en intimiteitsproblemen nog niet
1750 voldoende worden besproken door klinici bij de dagelijkse behandeling van mensen met ALS,
1751 ondanks de mogelijke impact op de levenskwaliteit.
1752

1753 *Balans van gunstige en ongunstige effecten*

1754 Een gesprek over seksuele en intimiteitsproblemen kent behalve ongemak onder zorgverleners en
1755 mogelijk ook bij patiënten en naasten, geen ongunstige effecten. Het is algemeen bekend dat
1756 seksualiteit en intimiteit bijdragen aan de kwaliteit van leven en daarom belangrijk zijn (5).
1757

1758 *Professioneel perspectief*

1759 Elk lichamenlijk en/of psychisch probleem en elke medische interventie heeft potentieel een effect op
1760 het seksueel functioneren. Seksualiteit zou in de begeleidingsperiode dan ook besproken moeten
1761 worden met patiënten met ALS en hun partners. Dit kan tijdens elk consult, er hoeft hiervoor geen van
1762 tevoren vastgelegd moment gekozen te worden. Het initiatief zou moet liggen bij de behandelaar zoals
1763 de revalidatiearts of maatschappelijk werkende. Bij vragen of klachten brengt het ALS-behandelteam
1764 in kaart welke factoren seksualiteit en intimiteit negatief beïnvloeden. Factoren die mogelijk een rol
1765 kunnen spelen zijn medicatie, fysieke klachten, bulbaire klachten of communicatieproblemen.
1766

1767 Bij het voorschrijven van medicatie in het kader van symptoombehandeling, moet de revalidatiearts en
1768 andere artsen ook rekening houden met de eventuele impact op seksuele functioneren en het
1769 seksueel welzijn. Ook moet de patiënt en eventueel de partner geïnformeerd worden wanneer de
1770 medicatie van invloed kan zijn op het seksuele functioneren en het seksueel welzijn. Klachten van het
1771 bewegingsstelsel kunnen ook van invloed zijn op seksueel functioneren. Het is van belang wanneer
1772 fysieke klachten zich voordoen naar de impact van die klachten op seksualiteit en intimiteit te vragen.
1773 De fysiotherapeut, ergotherapeut en logopedist kunnen op eigen gebied hun expertise inzetten en
1774 adviezen geven waarmee seksueel functioneren positief beïnvloed wordt. Dit kan bijvoorbeeld door
1775 houdingsadviezen, hulpmiddelen aan te bieden et cetera.
1776 Bulbaire klachten, zoals het niet weg kunnen slikken van speeksel, kunnen de seksualiteit, beleving
1777 en/of intimiteitbeleving ook beïnvloeden (6). Hier zou medicatie uitkomst kunnen bieden. Ook
1778 communicatieproblemen kunnen van invloed zijn wanneer er belemmeringen zijn in onderlinge
1779 communicatie over dit onderwerp tussen partners. Zie voor meer informatie de module [zingeving en](#)
1780 [spiritualiteit](#).
1781

1782 Bij mensen met ALS met FTD moet de behandelaar alert zijn op grensoverschrijdend en ontremd
1783 seksueel gedrag. Dit kan schadelijk zijn voor de partner en andere direct betrokkenen en daarmee
1784 indirect ook voor de patiënt. Bij FTD is het daarom van belang om de partner van tijd tot tijd
1785 individueel te spreken en hier navraag naar te doen.
1786 Indien er sprake is van FTD en grensoverschrijdend gedrag zou psycho-educatie aan directe
1787 omgeving van patiënt moeten worden aangeboden over het ontremde gedrag door bijvoorbeeld een
1788 psycholoog of neuropsycholoog. Zij kunnen ook adviseren over het inzetten van beschermende
1789 maatregelen voor de omgeving. De revalidatiearts kan hiervoor ook medicatie overwegen.
1790

1791 *Perspectief van patiënten en naasten*

1792 Vrijwel alle volwassenen beschouwen seksualiteit als een belangrijk aspect van hun kwaliteit van
1793 leven (7). Een onderzoek vond dat 90% van de deelnemers met ALS aangeeft dat de ziekte een
1794 impact heeft op hun seksualiteit en dat seksualiteit-gerelateerde gesprekken onderdeel zouden
1795 moeten zijn van de zorg (3,6).
1796 Seksueel plezier, seksuele bevrediging en een positief seksueel zelfbeeld bevorderen lichamelijke en
1797 geestelijke gezondheid, geluk en kwaliteit van leven voor jong en oud. Dit geldt ook voor mensen met
1798 een medische aandoening (8,9). In een recente monitor seksuele gezondheid geven 92% van de
1799 mannen en 75% van de vrouwen aan te genieten van seks (10). Patiënten en hun partner vinden het
1800 belangrijk dat het onderwerp besproken wordt (6).
1801

1802 *Aanvaardbaarheid en haalbaarheid*

1803 Zoals eerder vermeld willen de meeste patiënten graag dat hun zorgverlener intimiteit en seksualiteit
1804 ter sprake brengt (3). Dit wordt niet door alle zorgverleners gedaan. Vaak komt dat om zij het idee
1805 hebben dat zij daarvoor te weinig kennis en vaardigheden hebben. Het is van belang dat

1806 zorgverleners zich realiseren dat het niet nodig is om het probleem voor de patiënt en partner op te
1807 lossen, maar wel om het onderwerp ter sprake te brengen, mee te denken over oplossingen en te
1808 verwijzen indien nodig. Om structuur te geven aan het gesprek over seksualiteit en intimiteit kan het
1809 proces van stepped care (of het PLISSIT-model) gevolgd worden (11).

1810
1811 **Stap 1: Erkenning van het probleem en het op gang brengen van communicatie over het probleem.**
1812 Soms is de geruststelling dat de seksuele problemen een normale reactie zijn op veranderde
1813 omstandigheden al voldoende. Bij deze eerste stap past uitleg over de mogelijke effecten op
1814 seksualiteit van bijvoorbeeld spanningen, vermoeidheid, ziekte, lichamelijke beperkingen, medicatie,
1815 rouw om verlies van gezondheid en somberheid. Ook kan worden besproken hoe andere
1816 belemmerende factoren een rol kunnen spelen bij seksuele problemen. Voorbeelden hiervan zijn
1817 gebrek aan tijd en aandacht voor elkaar, (zorg)rol wisseling en negatieve gedachten over jezelf of je
1818 lichaam of elkaar. Voorlichting over seksualiteit blijkt vaak nodig en nuttig. Seksuele mythen moeten
1819 soms ook worden bestreden. Belangrijk is de uitleg dat seksuele opwinding en zin in seks niet
1820 spontaan ontstaan, maar het gevolg zijn van seksuele prikkeling en dat de betrokkenen indien
1821 gewenst, hierin zelf een actieve, creatief zoekende rol kunnen nemen.

1822
1823 **Stap 2: Geef specifieke suggesties en adviezen, bijvoorbeeld het opzoeken van nieuwe vormen van**
1824 **seksualiteit aangepast aan de nieuwe omstandigheden en mogelijkheden.**

1825
1826 **Stap 3: Wanneer eenvoudige adviezen niet voldoende resultaat opleveren, dient er verwezen te**
1827 **worden voor intensievere begeleiding met biomedische en sekstherapeutische cognitieve en**
1828 **systemische interventies.**

1829
1830 In het ALS-behandelteam zouden afspraken gemaakt moeten worden over wie in elk geval intimiteit
1831 en seksualiteit bespreekt met de patiënt (aandachtsfunctionaris). De revalidatiearts en de
1832 maatschappelijk werkende zijn voor de hand liggende keuzes. De aandachtsfunctionaris bespreekt
1833 het onderwerp met regelmaat, ook bij alleenstaande patiënten. Sommige mensen spreken liever over
1834 intimiteit en seksualiteit zonder het bijzijn van de partner. Dit zou ook tot de mogelijkheden moeten
1835 behoren.

1836 Wanneer ook andere zorgverleners uit het behandelteam de seksualiteit en intimiteit tijdens hun
1837 consulten ter sprake kunnen brengen is dat een pré. Zij kunnen proactief meedenken en bespreken
1838 wat klachten van de patiënt kunnen betekenen voor intimiteit en seksualiteit. Basiskennis en -
1839 vaardigheid over gespreksvoering over seksualiteit en intimiteit zou in het hele ALS-behandelteam
1840 aanwezig moeten zijn. Daarom wordt geadviseerd om een vorm van scholing te volgen over dit
1841 onderwerp. Voor de aandachtsfunctionaris wordt geadviseerd dat deze zich verder bekwaamt in
1842 seksualiteit en intimiteit. Scholing op regelmatige basis en het bijhouden van literatuur lijken hier
1843 geschikte opties.

1844

1845 *Rationale voor de aanbeveling*

1846 Problemen op gebied van intimiteit en seksualiteit komen veel voor bij mensen met ALS en hun
1847 partners. Zij willen dat daar over gesproken wordt. Er is geen onderzoek beschikbaar welke
1848 interventies patiënten het beste kunnen ondersteunen. De werkgroep is van mening het in ieder geval
1849 besproken moet worden door tenminste één zorgverlener uit het ALS-behandelteam. Ook andere
1850 zorgverleners zouden seksualiteit en intimiteit bespreekbaar kunnen maken en proactief met de
1851 patiënt mee kunnen denken. Het is een simpele interventie die potentieel veel kan betekenen voor de
1852 patiënt.

1853

1854 **Referenties**

- 1855 1. Nasimbera A, Rosales J, Silva B, Alonso R, Bohorquez N, Lepera S, et al. Everything you
1856 always wanted to know about sex and neurology: Neurological disability and sexuality. *Arq*
1857 *Neuropsiquiatr* [Internet]. 2018 Jul 1 [cited 2020 Oct 12];76(7):430–5. Available from:
1858 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30066793/>
- 1859 2. Wasner M, Bold U, Vollmer TC, Borasio GD. Sexuality in patients with amyotrophic lateral
1860 sclerosis and their partners. *J Neurol*. 2004 Apr;251(4):445–8.
- 1861 3. Shahbazi M, Holzberg S, Thirunavukkarasu S, Ciani G. Perceptions of sexuality in individuals
1862 with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and their treating clinicians. *NeuroRehabilitation*
1863 [Internet]. 2017 [cited 2020 Oct 12];41(2):331–42. Available from:
1864 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29036846/>

- 1865 4. Kaub-Witteimer D, Von Steinbüchel N, Wasner M, Laier-Groeneveld G, Borasio GD. Quality of
1866 life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their
1867 caregivers. *J Pain Symptom Manage* [Internet]. 2003 Oct 1 [cited 2020 Oct 12];26(4):890–6.
1868 Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14527757/>
- 1869 5. Kedde R. Seksuele disfuncties in Nederland: prevalentie en samenhangende factoren. *Tijdschr*
1870 *voor Seksuol.* 2012;36(2):98–108.
- 1871 6. Poletti B, Carelli L, Solca F, Pezzati R, Faini A, Ticozzi N, et al. Sexuality and intimacy in ALS:
1872 Systematic literature review and future perspectives [Internet]. Vol. 90, *Journal of Neurology,*
1873 *Neurosurgery and Psychiatry.* BMJ Publishing Group; 2019 [cited 2020 Oct 12]. p. 712–9.
1874 Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30538137/>
- 1875 7. Marwick C. Survey says patients expect little physician help on sex [Internet]. Vol. 281, *Journal*
1876 *of the American Medical Association.* JAMA; 1999 [cited 2020 Oct 12]. p. 2173–4. Available
1877 from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10376552/>
- 1878 8. Kingsberg SA. Testosterone therapy for menopausal women. Vol. 55, *Drug and Therapeutics*
1879 *Bulletin.* BMJ Publishing Group; 2017. p. 57–60.
- 1880 9. Kleinplatz PJ. Consumer protection is the major purpose of sex therapy certification [Internet].
1881 Vol. 38, *Archives of Sexual Behavior.* Arch Sex Behav; 2009 [cited 2020 Oct 12]. p. 1031–2.
1882 Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19479368/>
- 1883 10. de Graaf H, van den Borne M, Nikkelen S, Twisk D, Meijer S. [Sex under the age of 25 in 2017:
1884 the sexual health of young people in the Netherlands]. *Ned Tijdschr Geneeskd.* 2018 May;162.
- 1885 11. Laan, E., & van Lunsen RHW. Seksuele problemen. In: van Amelsvoort, T., Bekker, M., van
1886 Mens-Verhulst, J. & Olf M, editor. *Handboek Psychopathologie bij vrouwen en mannen.*
1887 Amsterdam: Boom; 2019. p. 251–65.
1888
1889
1890
1891
1892

1893 **Bijlagen**

1894

1895 **Bijlage 1. Geldigheid**

1896

1897 Actualisatie

1898 Deze richtlijn is goedgekeurd op [Volgt]. De Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA) bewaakt
1899 samen met betrokken verenigingen de houdbaarheid van deze (modules van de) richtlijn. Zo nodig zal de
1900 richtlijn tussentijds op onderdelen worden bijgesteld. De geldigheidstermijn van de richtlijn is maximaal vijf
1901 jaar na vaststelling. Indien de richtlijn dan nog actueel wordt bevonden, wordt de geldigheidsduur van de
1902 richtlijn verlengd.

1903

1904 Houderschap richtlijn

1905 De houder van de richtlijn (IKNL/VRA) moet kunnen aantonen dat de richtlijn zorgvuldig en met de vereiste
1906 deskundigheid tot stand is gekomen.

1907 IKNL draagt zorg voor het beheer en de ontsluiting van de richtlijn.

1908

1909 Juridische betekenis van richtlijnen

1910 Een richtlijn is een kwaliteitsstandaard. Een kwaliteitsstandaard beschrijft wat goede zorg is, ongeacht de
1911 financieringsbron (Zorgverzekeringswet (Zvw), Wet langdurige zorg (Wlz), Wet maatschappelijke
1912 ondersteuning (Wmo), aanvullende verzekering of eigen betaling door de cliënt/patiënt). Opname van een
1913 kwaliteitsstandaard in het Register van Zorginstituut Nederland betekent dus niet noodzakelijkerwijs dat de
1914 in de kwaliteitsstandaard beschreven zorg verzekerde zorg is.

1915 De richtlijn bevat aanbevelingen van algemene aard. Het is mogelijk dat deze aanbevelingen in een
1916 individueel geval niet van toepassing zijn. Er kunnen zich feiten of omstandigheden voordoen waardoor het
1917 wenselijk is dat in het belang van de patiënt van de richtlijn wordt afgeweken. Wanneer van de richtlijn
1918 wordt afgeweken, dient dit beargumenteerd gedocumenteerd te worden. De toepassing van de richtlijnen in
1919 de praktijk is de verantwoordelijkheid van de behandelende arts.

1920 **Bijlage 2. Algemene gegevens**

1921

1922 **Initiatief**

1923 Platform PAZORI (Palliatieve Zorg Richtlijnen)

1924 Integraal Kankercentrum Nederland (IKNL)

1925 Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA)

1926

1927 **Eigenaarschap en verantwoording**

1928 Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA)

1929

1930 **Autoriserende/instemmende en bij de richtlijnwerkgroep betrokken verenigingen**

1931 VOLGT

1932

1933 **Financiering**

1934 Deze richtlijn c.q. module is gefinancierd door IKNL. De inhoud van de richtlijn c.q. module is niet beïnvloed door de financierende instantie.

1936

1937 **Procesbegeleiding**

1938 IKNL (Integraal Kankercentrum Nederland) is het kennis- en kwaliteitsinstituut voor professionals en bestuurders in de oncologische en palliatieve zorg dat zich richt op het continu verbeteren van de

1939 oncologische en palliatieve zorg.

1940 IKNL benadert preventie, diagnose, behandeling, nazorg en palliatieve zorg als een keten waarin de patiënt

1941 centraal staat. Om kwalitatief goede zorg te waarborgen ontwikkelt IKNL producten en diensten ter

1942 verbetering van de oncologische zorg, de nazorg en de palliatieve zorg, zowel voor de inhoud als de

1943 organisatie van de zorg binnen en tussen instellingen. Daarnaast draagt IKNL nationaal en internationaal bij

1945 aan de beleidsvorming op het gebied van oncologische en palliatieve zorg.

1946

1947 IKNL rekt het (begeleiden van) ontwikkelen, implementeren en evalueren van multidisciplinaire,

1948 evidence-based richtlijnen voor de oncologische en palliatieve zorg tot een van haar primaire taken. IKNL

1949 werkt hierbij conform de daarvoor geldende (inter)nationale kwaliteitscriteria. Bij ontwikkeling gaat het in

1950 toenemende mate om onderhoud (modulaire revisies) van reeds bestaande richtlijnen.

1951

1952 **Bijlage 3. Samenstelling van de werkgroep**

1953

1954 Samenstelling van de werkgroep

- 1955 • Drs. E.T. Kruitwagen- van Reenen, voorzitter, revalidatiearts, Universitair Medisch Centrum Utrecht,
- 1956 Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- 1957 • Dr. A.A. Seeber, neuroloog, St. Antonius Ziekenhuis, Nederlandse Vereniging voor Neurologie
- 1958 • C. van der Meijden, patiëntvertegenwoordiger, Spierziekten Nederland
- 1959 • T. Meister, patiëntvertegenwoordiger, ALS Patients Connected
- 1960 • Drs. S. de Morée, psycholoog, Amsterdam Medisch Centrum locatie AMC, Nederlands Instituut van
- 1961 Psychologen
- 1962 • K. Holtmaat, verpleegkundig specialist, ALS Centrum Nederland, Verpleegkundigen en Verzorgenden
- 1963 Nederland
- 1964 • Drs. D. van Dorsser, geestelijk verzorger, De Hoogstraat Revalidatie, Vereniging van Geestelijk
- 1965 VerZorgers
- 1966 • Dr. M. Gaytant, Internist, Universitair Medisch Centrum Utrecht, Vereniging Samenwerkingsverband
- 1967 Chronische Ademhalingsondersteuning
- 1968 • Drs. S. Pieters, revalidatiearts, Basalt, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- 1969 • S. Pleur, maatschappelijk werker, RadboudMC, Nederlandse Vereniging van Maatschappelijk Werkers
- 1970 • M. Jeuken, wijkverpleegkundige, TVN Zorgt, Verpleegkundige en Verzorgende Nederland

1971

1972 Met ondersteuning van:

- 1973 • J. Liu, secretaresse, Integraal Kankercentrum Nederland
- 1974 • Dr. W.A. van Enst, methodoloog en procesondersteuner, Medical Guidelines en Integraal
- 1975 Kankercentrum Nederland
- 1976 • R. Deurenberg, informatiespecialist, Siross

1977

1978 Samenstelling van de klankbordgroep:

- 1979 • T. Hoogendoorn-van Gaans, palliatief verpleegkundige, Lelie zorggroep, regio Midden Nederland,
- 1980 Verpleegkundige en Verzorgende Nederland

1981

1982 **Bijlage 4. Belangenverklaringen**

1983

1984 Om de beïnvloeding van de richtlijnontwikkeling of formulering van de aanbevelingen door conflicterende
1985 belangen te minimaliseren zijn de leden van werkgroep gemandateerd door de wetenschappelijke en
1986 beroepsverenigingen.

1987 Alle leden van de richtlijnwerkgroep hebben verklaard onafhankelijk gehandeld te hebben bij het opstellen
1988 van de richtlijn. Een onafhankelijkheidsverklaring 'Code ter voorkoming van oneigenlijke beïnvloeding door
1989 belangenverstremgeling' zoals vastgesteld door onder meer de KNAW, KNMG, Gezondheidsraad, CBO,
1990 NHG en Orde van Medisch Specialisten is door de werkgroepleden bij aanvang en bij afronding van het
1991 traject ingevuld. De bevindingen zijn schriftelijk vastgelegd in de belangenverklaring en opvraagbaar via
1992 info@iknl.nl.

CONCEPT

1993 **Bijlage 5. Inbreng patiëntenperspectief**

1994
1995
1996
1997
1998
1999
2000
2001
2002
2003
2004
2005
2006
2007
2008
2009
2010
2011
2012

De Patiëntenfederatie Nederland is gevraagd hoe het patiëntenperspectief voor deze richtlijn kon worden vorm gegeven. Op hun advies zijn Spierziekten Nederland en ALS Patiënt Connected gevraagd om te participeren in de werkgroep. Van beide verenigingen nam een patiëntvertegenwoordiger zitting in de richtlijnwerkgroep. Zij worden beiden in het gehele traject betrokken, vanaf de knelpuntenanalyse tot de autorisatiefase. De input van patiëntvertegenwoordigers is nodig voor de ontwikkeling van kwalitatief goede richtlijnen. Goede zorg voldoet immers aan de wensen en eisen van zowel zorgverlener als patiënt.

Door middel van onderstaande werkwijze is informatie verkregen en zijn de belangen van de patiënt meegenomen:

- Bij aanvang van het richtlijntraject is enquête kenbaar gemaakt onder patiëntenverenigingen.
- Patiëntvertegenwoordigers van Spierziekten Nederland en ALS Patiënt Connected waren aanwezig bij de invitational conference waarin knelpunten konden worden aangedragen.
- De patiëntvertegenwoordiger(s) waren zo mogelijk aanwezig bij de vergaderingen van de richtlijnwerkgroep.
- De patiëntvertegenwoordigers hebben de conceptteksten beoordeeld om het patiëntenperspectief in de formulering van de definitieve tekst te optimaliseren.
- De Patiëntenfederatie Nederland wordt geconsulteerd in de externe commentaarronde.

CONCEPT

2013 **Bijlage 6. Zoekverantwoording**

2014

2015 **Advance care planning**

2016

2017 Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance care planning
2018 bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

2019

Patients	Mensen die palliatieve zorg krijgen of zorgverleners die palliatieve zorg verlenen
Intervention	Advance care planning
Control	Geen advance care lanning
Outcomes	Patiënttevredenheid, kwaliteit van leven, kwaliteit van leven van mantelzorger, belasting van de patiënt (in tijd en ervaring), belasting van de mantelzorger (in tijd en ervaring), belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring), kosten, kwaliteit van sterven

2020

2021 Medline zoekacties op 27 nov 2019

2022 Database: Ovid MEDLINE(R) ALL <1946 to November 22, 2019>

2023 Search Strategy:

2024

-
- 2025 1 "advanced care planning algemeen".ti. (0)
 - 2026 2 exp Advance Care Planning/ (8951)
 - 2027 3 (advance? adj2 care adj (plan or plans or planning)).tw. (2866)
 - 2028 4 (advance? adj2 care adj (plan or plans or planning)).kf. (1057)
 - 2029 5 (advance? adj2 (directive* or decision*)).tw. (4520)
 - 2030 6 (advance? adj2 (directive* or decision*)).kf. (639)
 - 2031 7 (living adj will*).tw. (1221)
 - 2032 8 (living adj will*).kf. (112)
 - 2033 9 Right to Die/ (4877)
 - 2034 10 ((right adj2 die) or (death adj3 dignit*)).tw. (1464)
 - 2035 11 ((right adj2 die) or (death adj3 dignit*)).kf. (228)
 - 2036 12 or/2-11 (16703)
 - 2037 13 Palliative Care/ (52240)
 - 2038 14 palliative.tw. (59312)
 - 2039 15 palliative.kf. (8879)
 - 2040 16 or/13-15 (84463)
 - 2041 17 12 and 16 (2925)
 - 2042 18 patient satisfaction/ or patient preference/ (86315)
 - 2043 19 personal satisfaction/ (17790)
 - 2044 20 "Quality of Life"/ (184599)
 - 2045 21 Workload/ (20609)
 - 2046 22 ((patient adj2 (preferenc* or satisfact*)) or (staff adj2 (preferen* or satisfact*)) or (quality adj2 life) or workload or (work adj load)).tw. (331331)
 - 2047 23 ((patient adj2 (preferenc* or satisfact*)) or (staff adj2 (preferen* or satisfact*)) or (quality adj2 life) or workload or (work adj load)).kf. (34165)
 - 2048 24 or/18-23 (476252)
 - 2049 25 17 and 24 (758)
 - 2050 26 (dutch or german or french or english).la. (27367353)
 - 2051 27 25 and 26 (741)
 - 2052 28 "filter systematic reviews".ti. (0)
 - 2053 29 meta analysis.pt. (107641)
 - 2054 30 (meta-anal\$ or metaanal\$).tw,kf. (162113)
 - 2055 31 (quantitativ\$ adj10 (review\$ or overview\$)).tw. (8816)
 - 2056 32 (systematic\$ adj10 (review\$ or overview\$)).tw. (174937)
 - 2057 33 (methodologic\$ adj10 (review\$ or overview\$)).tw. (11341)
 - 2058 34 (quantitativ\$ adj10 (review\$ or overview\$)).kf. (63)
 - 2059 35 (systematic\$ adj10 (review\$ or overview\$)).kf. (17055)
 - 2060 36 (methodologic\$ adj10 (review\$ or overview\$)).kf. (68)
 - 2061 37 medline.tw. and review.pt. (77155)
 - 2062 38 (pooled adj3 analy*).tw. (18399)
 - 2063 39 (pooled adj3 analy*).kf. (241)
 - 2064 40 "cochrane\$".fc_jour. (14692)
 - 2065 41 or/29-40 (332215)
 - 2066 42 27 and 41 (37)

2069 43 "Filter observationele studies".ti. (0)
 2070 44 epidemiologic studies/ (8153)
 2071 45 exp case-control studies/ (1035693)
 2072 46 exp cohort studies/ (1925818)
 2073 47 cross-sectional studies/ (310667)
 2074 48 (case adj3 control).tw,kf. (126931)
 2075 49 (cohort adj5 (study or studies or analy\$)).tw,kf. (250274)
 2076 50 (follow-up adj5 (study or studies)).tw,kf. (87215)
 2077 51 (longitudinal or retrospective or prospective or (cross adj5 sectional)).tw,kf. (1491486)
 2078 52 (observational adj5 (study or studies)).tw,kf. (134470)
 2079 53 or/44-52 (3062034)
 2080 54 comparative study/ (1847249)
 2081 55 53 or 54 (4506849)
 2082 56 (27 and 55) not 41 (144)
 2083 57 "bij hartfalen".ti. (0)
 2084 58 exp Heart Failure/ (117004)
 2085 59 (heart adj2 failure*).tw. (158778)
 2086 60 (cardiac adj2 failure*).tw. (14724)
 2087 61 (myocardial adj2 failure*).tw. (3075)
 2088 62 (heart adj2 decompensat*).tw. (3862)
 2089 63 (heart adj2 failure*).kf. (27152)
 2090 64 (cardiac adj2 failure*).kf. (230)
 2091 65 (myocardial adj2 failure*).kf. (6)
 2092 66 (heart adj2 decompensat*).kf. (284)
 2093 67 or/58-66 (208501)
 2094 68 Amyotrophic Lateral Sclerosis/ (18126)
 2095 69 (ALS or (amyotrophic adj2 lateral adj2 sclerosis)).tw. (34970)
 2096 70 (ALS or (amyotrophic adj2 lateral adj2 sclerosis)).kf. (5458)
 2097 71 Pulmonary Disease, Chronic Obstructive/ (37557)
 2098 72 (copd or (chronic adj2 obstructive adj2 pulmonar* adj2 disease*)).tw. (59994)
 2099 73 (copd or (chronic adj2 obstructive adj2 pulmonar* adj2 disease*)).kf. (11104)
 2100 74 Constipation/ (13662)
 2101 75 Intestinal Obstruction/ (29386)
 2102 76 Hiccup/ (1088)
 2103 77 Pruritus/ (11424)
 2104 78 itching.tw. (8040)
 2105 79 Mentally Disabled Persons/ (3536)
 2106 80 (mental* adj disabled).tw. (517)
 2107 81 (mental* adj disabled).kf. (15)
 2108 82 or/68-81 (169718)
 2109 83 67 or 82 (373893)
 2110 84 12 and 83 and 24 and 26 and 41 (14)
 2111 85 12 and 16 and 24 and 26 and 41 (37)
 2112 86 84 or 85 (41)
 2113 87 12 and 83 and 24 and 26 and 55 (60)
 2114 88 12 and 16 and 24 and 26 and 55 (154)
 2115 89 87 or 88 (183)
 2116 90 "medline rct filter".ti. (0)
 2117 91 controlled-clinical-trial.pt. (93436)
 2118 92 randomized-controlled-trial.pt. (495067)
 2119 93 randomized controlled trial/ (495067)
 2120 94 randomi?ed controlled trial?.tw. (165385)
 2121 95 randomi?ed controlled trial?.kf. (9579)
 2122 96 random-allocation.tw,kf. (1636)
 2123 97 double-blind-method.tw,kf. (483)
 2124 98 single-blind-method.tw,kf. (87)
 2125 99 (random adj8 (selection? or sample?)).kf,tw. (44462)
 2126 100 random*.tw,kf. (1094235)
 2127 101 or/91-100 (1301162)
 2128 102 12 and 83 and 24 and 26 and 101 (34)
 2129 103 12 and 16 and 24 and 26 and 41 (37)
 2130 104 102 or 103 (65)
 2131 105 12 and (16 or 83) and 26 (3274)
 2132 106 105 and 41 (130)=SR

2133 107 (105 and 101) not 41 (167)=rct
2134 108 (105 and 55) not (41 or 101) (585)=observat
2135
2136 Database: Ovid MEDLINE(R) ALL <1946 to November 22, 2019>
2137 Search Strategy:
2138 -----
2139 1 "advanced care planning algemeen".ti. (0)
2140 2 exp Advance Care Planning/ (8951)
2141 3 (advance? adj2 care adj (plan or plans or planning)).tw. (2866)
2142 4 (advance? adj2 care adj (plan or plans or planning)).kf. (1057)
2143 5 (advance? adj2 (directive* or decision*)).tw. (4520)
2144 6 (advance? adj2 (directive* or decision*)).kf. (639)
2145 7 (living adj will*).tw. (1221)
2146 8 (living adj will*).kf. (112)
2147 9 Right to Die/ (4877)
2148 10 ((right adj2 die) or (death adj3 dignit*)).tw. (1464)
2149 11 ((right adj2 die) or (death adj3 dignit*)).kf. (228)
2150 12 or/2-11 (16703)
2151 13 Palliative Care/ (52240)
2152 14 palliative.tw. (59312)
2153 15 palliative.kf. (8879)
2154 16 or/13-15 (84463)
2155 17 12 and 16 (2925)
2156 18 patient satisfaction/ or patient preference/ (86315)
2157 19 personal satisfaction/ (17790)
2158 20 "Quality of Life"/ (184599)
2159 21 Workload/ (20609)
2160 22 ((patient adj2 (preferenc* or satisfact*)) or (staff adj2 (preferen* or satisfact*)) or (quality adj2 life) or
2161 workload or (work adj load)).tw. (331331)
2162 23 ((patient adj2 (preferenc* or satisfact*)) or (staff adj2 (preferen* or satisfact*)) or (quality adj2 life) or
2163 workload or (work adj load)).kf. (34165)
2164 24 or/18-23 (476252)
2165 25 17 and 24 (758)
2166 26 (dutch or german or french or english).la. (27367353)
2167 27 25 and 26 (741)
2168 28 "filter systematic reviews".ti. (0)
2169 29 meta analysis.pt. (107641)
2170 30 (meta-anal\$ or metaanal\$).tw,kf. (162113)
2171 31 (quantitativ\$ adj10 (review\$ or overview\$)).tw. (8816)
2172 32 (systematic\$ adj10 (review\$ or overview\$)).tw. (174937)
2173 33 (methodologic\$ adj10 (review\$ or overview\$)).tw. (11341)
2174 34 (quantitativ\$ adj10 (review\$ or overview\$)).kf. (63)
2175 35 (systematic\$ adj10 (review\$ or overview\$)).kf. (17055)
2176 36 (methodologic\$ adj10 (review\$ or overview\$)).kf. (68)
2177 37 medline.tw. and review.pt. (77155)
2178 38 (pooled adj3 analy*).tw. (18399)
2179 39 (pooled adj3 analy*).kf. (241)
2180 40 "cochrane\$.fc_jour. (14692)
2181 41 or/29-40 (332215)
2182 42 27 and 41 (37)
2183 43 "Filter observationele studies".ti. (0)
2184 44 epidemiologic studies/ (8153)
2185 45 exp case-control studies/ (1035693)
2186 46 exp cohort studies/ (1925818)
2187 47 cross-sectional studies/ (310667)
2188 48 (case adj3 control).tw,kf. (126931)
2189 49 (cohort adj5 (study or studies or analy\$)).tw,kf. (250274)
2190 50 (follow-up adj5 (study or studies)).tw,kf. (87215)
2191 51 (longitudinal or retrospective or prospective or (cross adj5 sectional)).tw,kf. (1491486)
2192 52 (observational adj5 (study or studies)).tw,kf. (134470)
2193 53 or/44-52 (3062034)
2194 54 comparative study/ (1847249)
2195 55 53 or 54 (4506849)
2196 56 (27 and 55) not 41 (144)

2197 57 "bij hartfalen".ti. (0)
 2198 58 exp Heart Failure/ (117004)
 2199 59 (heart adj2 failure*).tw. (158778)
 2200 60 (cardiac adj2 failure*).tw. (14724)
 2201 61 (myocardial adj2 failure*).tw. (3075)
 2202 62 (heart adj2 decompensat*).tw. (3862)
 2203 63 (heart adj2 failure*).kf. (27152)
 2204 64 (cardiac adj2 failure*).kf. (230)
 2205 65 (myocardial adj2 failure*).kf. (6)
 2206 66 (heart adj2 decompensat*).kf. (284)
 2207 67 or/58-66 (208501)
 2208 68 Amyotrophic Lateral Sclerosis/ (18126)
 2209 69 (ALS or (amyotrophic adj2 lateral adj2 sclerosis)).tw. (34970)
 2210 70 (ALS or (amyotrophic adj2 lateral adj2 sclerosis)).kf. (5458)
 2211 71 Pulmonary Disease, Chronic Obstructive/ (37557)
 2212 72 (copd or (chronic adj2 obstructive adj2 pulmonar* adj2 disease*)).tw. (59994)
 2213 73 (copd or (chronic adj2 obstructive adj2 pulmonar* adj2 disease*)).kf. (11104)
 2214 74 Constipation/ (13662)
 2215 75 Intestinal Obstruction/ (29386)
 2216 76 Hiccup/ (1088)
 2217 77 Pruritus/ (11424)
 2218 78 itching.tw. (8040)
 2219 79 Mentally Disabled Persons/ (3536)
 2220 80 (mental* adj disabled).tw. (517)
 2221 81 (mental* adj disabled).kf. (15)
 2222 82 or/68-81 (169718)
 2223 83 67 or 82 (373893)
 2224 84 12 and 83 and 24 and 26 and 41 (14)
 2225 85 12 and 16 and 24 and 26 and 41 (37)
 2226 86 84 or 85 (41)
 2227 87 12 and 83 and 24 and 26 and 55 (60)
 2228 88 12 and 16 and 24 and 26 and 55 (154)
 2229 89 87 or 88 (183)
 2230 90 "medline rct filter".ti. (0)
 2231 91 controlled-clinical-trial.pt. (93436)
 2232 92 randomized-controlled-trial.pt. (495067)
 2233 93 randomized controlled trial/ (495067)
 2234 94 randomi?ed controlled trial?.tw. (165385)
 2235 95 randomi?ed controlled trial?.kf. (9579)
 2236 96 random-allocation.tw,kf. (1636)
 2237 97 double-blind-method.tw,kf. (483)
 2238 98 single-blind-method.tw,kf. (87)
 2239 99 (random adj8 (selection? or sample?)).kf,tw. (44462)
 2240 100 random*.tw,kf. (1094235)
 2241 101 or/91-100 (1301162)
 2242 102 12 and 83 and 24 and 26 and 101 (34)
 2243 103 12 and 16 and 24 and 26 and 41 (37)
 2244 104 102 or 103 (65)
 2245 105 12 and (16 or 83) and 26 (3274)
 2246 106 105 and 41 (130)=SR
 2247 107 (105 and 101) not 41 (167)=rct
 2248 108 (105 and 55) not (41 or 101) (585)=observat
 2249 109 106 not 42 (97)
 2250 110 Sweating/ (6713)
 2251 111 sweat*.tw,kf. (23320)
 2252 112 110 or 111 (25717)
 2253 113 12 and 112 (1)
 2254
 2255
 2256 Psycinfo
 2257 Database: PsycINFO <1806 to December Week 4 2019>
 2258 Search Strategy:
 2259 -----
 2260 1 "advanced care planning algemeen".ti. (0)

2261 2 advance directives/ (1525)
 2262 3 symptoms based treatment/ or terminally ill patients/ (4841)
 2263 4 (advance? adj2 care adj (plan or plans or planning)).tw. (1134)
 2264 5 (advance? adj2 care adj (plan or plans or planning)).id. (662)
 2265 6 (advance? adj2 (directive* or decision*)).tw. (1802)
 2266 7 (advance? adj2 (directive* or decision*)).id. (929)
 2267 8 (living adj will*).tw. (379)
 2268 9 (living adj will*).id. (93)
 2269 10 "death and dying"/ (30055)
 2270 11 ((right adj2 die) or (death adj3 dignit*)).tw. (439)
 2271 12 ((right adj2 die) or (death adj3 dignit*)).id. (122)
 2272 13 or/2-12 (36217)
 2273 14 exp Palliative Care/ (13642)
 2274 15 palliative.tw. (11843)
 2275 16 palliative.id. (8463)
 2276 17 or/14-16 (16413)
 2277 18 13 and 17 (5012)
 2278 19 client satisfaction/ (5407)
 2279 20 client attitudes/ (16670)
 2280 21 life satisfaction/ or exp "quality of life"/ (50121)
 2281 22 work load/ (2759)
 2282 23 ((patient adj2 (preferenc* or satisfact*)) or (staff adj2 (preferen* or satisfact*)) or (quality adj2 life) or
 2283 workload or (work adj load)).tw. (83218)
 2284 24 ((patient adj2 (preferenc* or satisfact*)) or (staff adj2 (preferen* or satisfact*)) or (quality adj2 life) or
 2285 workload or (work adj load)).id. (41325)
 2286 25 or/19-24 (112697)
 2287 26 18 and 25 (815)
 2288 27 (dutch or german or french or english).la. (4511713)
 2289 28 26 and 27 (805)
 2290 29 "psycinfo filter rct".ti. (0)
 2291 30 randomi?ed controlled trial*.tw. (30055)
 2292 31 controlled clinical trial*.tw. (3029)
 2293 32 ((random adj allocation) or (double adj blind adj (method* or stud*))).tw. (2853)
 2294 33 single blind stud*.tw. (143)
 2295 34 or/30-33 (35597)
 2296 35 "sensitief filter trials prospective followup evaluations".ti. (0)
 2297 36 exp Posttreatment Followup/ or exp Followup Studies/ or followup.mp. (18973)
 2298 37 exp Prospective Studies/ or prospective.mp. (58649)
 2299 38 evaluations studies.mp. (22)
 2300 39 (control* or prospectiv* or volunteer* or evaluati*).tw. (1004782)
 2301 40 or/36-39 (1017497)
 2302 41 "filter systematic reviews psycinfo".ti. (0)
 2303 42 (meta-anal* or metaanal*).tw. (36053)
 2304 43 (quantitativ* adj5 (review* or overview*)).tw. (2383)
 2305 44 (quantitativ* adj5 (review* or overview*)).id. (64)
 2306 45 (systematic* adj5 (review* or overview*)).tw,id. (32843)
 2307 46 (methodolo* adj5 (review* or overview*)).tw,id. (6603)
 2308 47 ((medline or cochrane) adj5 (review* or overview*)).tw. (2650)
 2309 48 (literature adj5 (overview or review)).tw,id. (78732)
 2310 49 (synthes* adj3 (literature* or research or studies or data)).tw,id. (8527)
 2311 50 (pooled adj5 analys*).tw,id. (2171)
 2312 51 (data adj2 pool*).tw,id. (2203)
 2313 52 ((hand or manual* or database* or computer* or electronic*) adj2 search*).tw,id. (10550)
 2314 53 "literature review"/ or meta analysis/ (26897)
 2315 54 or/42-53 (147504)
 2316 55 28 and 54 (76)
 2317 56 55 (76)
 2318 57 limit 56 to all journals (72)
 2319 58 exp cardiovascular disorders/ (60575)
 2320 59 from 57 keep 1-72 (72)
 2321 60 (heart adj2 failure*).tw,id. (3763)
 2322 61 (cardiac adj2 failure*).tw,id. (170)
 2323 62 (myocardial adj2 failure*).tw,id. (40)
 2324 63 (heart adj2 decompensat*).tw,id. (35)

2325 64 or/58-63 (61918)
 2326 65 amyotrophic lateral sclerosis/ (3744)
 2327 66 (ALS or (amyotrophic adj2 lateral adj2 sclerosis)).tw,id. (14333)
 2328 67 exp chronic obstructive pulmonary disease/ (1369)
 2329 68 (copd or (chronic adj2 obstructive adj2 pulmonar* adj2 disease*)).tw,id. (2436)
 2330 69 constipation/ (396)
 2331 70 exp gastrointestinal disorders/ (8257)
 2332 71 Hiccup.mp. (92)
 2333 72 pruritus/ (272)
 2334 73 itching.tw,id. (361)
 2335 74 sweating/ (251)
 2336 75 sweat*.tw,id. (2363)
 2337 76 exp intellectual development disorder/ (44135)
 2338 77 (mental* adj disabled).tw,id. (664)
 2339 78 or/65-77 (72631)
 2340 79 64 or 78 (133354)
 2341 80 13 and 25 and 27 and 79 (271)
 2342 81 80 and 54 (79)
 2343 82 55 or 81 (82)= alle SR
 2344 83 (80 and 34) not 54 (11)=rct
 2345 84 (80 and 40) not (34 or 54) (56)= prospective follow up
 2346 85 limit 80 to ("0430 followup study" or "0450 longitudinal study" or "0451 prospective study" or "0453
 2347 retrospective study" or 1600 qualitative study or 2100 treatment outcome) (70)
 2348 86 85 not (54 or 34 or 40) (30)= extra studietypen
 2349

CONCEPT

2350 Screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen

2351
2352 Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op cognitieve functiestoornissen en
2353 gedragsveranderingen bij mensen met ALS gewenst?

Patients	Mensen met ALS
Intervention	Screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen bij diagnose ALS middels ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen)
Control	Screening op ander moment dan bij diagnose ALS
Outcomes	Accuratesse, belasting van de patiënt (afnemen van de vragenlijst), kwaliteit van zorg, begeleiding naasten, Advance Care Planning

2354
2355 2. Wat is de waarde van vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen ten
2356 opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS?

Patients	Mensen met ALS
Intervention	Meer dan één keer screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen middels ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen)
Control	Eenmalig screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen
Outcomes	Accuratesse, belasting van de patiënt (afnemen van de vragenlijst), kwaliteit van zorg, begeleiding naasten, Advance Care Planning

2357
2358
2359 Database: Ovid MEDLINE(R) ALL <1946 to March 10, 2020>
2360 Search Strategy:

2361 -----
2362 1 "ALS in Cochrane SR".ti. (0)
2363 2 exp Motor Neuron Disease/ (27124)
2364 3 (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto?neuron\$1 disease).tw,kf. (6780)
2365 4 ((Lou Gehrig\$1 adj5 syndrome\$1) or (Lou Gehrig\$1 adj5 disease)).tw,kf. (211)
2366 5 charcot disease.tw,kf. (25)
2367 6 Amy?trophic Lateral Sclerosis.tw,kf. (23055)
2368 7 mnd.ti. (190)
2369 8 (frontotemperal adj2 dement*).tw,kf. (2)
2370 9 Amyotrophic Lateral Sclerosis/ (18386)
2371 10 2 or 3 or 4 or 5 or 6 or 7 or 8 or 9 (36852)=P
2372 11 "P voor ALS".ti. (0)
2373 12 Cognition/ (94966)
2374 13 exp Cognition Disorders/ (91358)
2375 14 Cognitive Dysfunction/ (15471)
2376 15 (cognitive adj3 (decline? or dysfunction? or impairment? or disorder?)).tw,kf. (101004)
2377 16 (cognition or cognitive).tw,kf. (380646)
2378 17 or/12-16 (433472)=cognition
2379 18 (ecas adj2 screen*).tw,kf. (37)
2380 19 (Edinburgh adj3 Cognitive adj3 Behavioral).tw,kf. (14)
2381 20 ecas.tw,kf. (318)
2382 21 (ALS adj3 screen*).tw,kf. (178)
2383 22 Mass Screening/ (101340)
2384 23 or/18-22 (101784)=screening
2385 24 10 and 17 and 23 (71)
2386 25 (dutch or english or german or french).la. (27725752)
2387 26 24 and 25 (70)
2388 27 26 (70)
2389 28 limit 27 to yr="2013 -Current" (60)=P + cognition + screening na 2013

2390
2391 Database: Embase <1974 to 2020 March 11>
2392 Search Strategy:

2393 -----
2394 1 "ALS in Cochrane SR".ti. (0)
2395 2 motor neuron disease/ or amyotrophic lateral sclerosis/ (43700)
2396 3 (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto?neuron\$1 disease\$1).tw,kw. (10212)
2397 4 ((Lou Gehrig\$1 adj5 syndrome\$1) or (Lou Gehrig\$1 adj5 disease)).tw,kw. (234)

2398 5 charcot disease.tw. (31)
2399 6 Amy?trophic Lateral Sclerosis.tw,kw. (31393)
2400 7 or/2-6 (48957)
2401 8 mnd.ti. (522)
2402 9 (frontotemporal adj2 dement*).tw,kw. (3)
2403 10 7 or 8 or 9 (49134)
2404 11 Cognition/ (229988)
2405 12 exp cognitive defect/ (478134)
2406 13 (cognitive adj3 (decline? or dysfunction? or impairment? or disorder?)).tw,kw. (158162)
2407 14 (cognition or cognitive).tw,kw. (534157)
2408 15 or/11-14 (873945)
2409 16 10 and 15 (13348)
2410 17 (ecas adj2 screen*).tw,kw. (91)
2411 18 (Edinburgh adj3 Cognitive adj3 Behavioral).tw,kw. (29)
2412 19 ecas.tw,kw. (476)
2413 20 (ALS adj3 screen*).tw,kw. (330)
2414 21 screening/ (177509)
2415 22 or/17-21 (178146)
2416 23 16 and 22 (303)
2417 24 (dutch or english or german or french).la. (30613420)
2418 25 23 and 24 (299)
2419 26 25 (299)
2420 27 limit 26 to yr="2013 -Current" (213)
2421 28 (freque* or longitudin* or progres*).tw,kw. (3930535)
2422 29 Longitudinal study/ (136685)
2423 30 follow up/ (1511468)
2424 31 or/28-30 (5110537)
2425 32 27 and 31 (103)= P + cognition + screening + longitudinal vanaf 2013
2426
2427 Database: APA PsycInfo <1806 to March Week 2 2020>
2428 Search Strategy:
2429 -----
2430 1 "ALS uit cochrane".ti. (0)
2431 2 amyotrophic lateral sclerosis/ (3790)
2432 3 (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto?neuron\$1 disease\$1).sh,tw,id. (1392)
2433 4 ((Lou Gehrig\$1 adj5 syndrome\$1) or (Lou Gehrig\$1 adj5 disease)).tw,sh,id. (56)
2434 5 charcot disease.tw,id,sh. (0)
2435 6 or/2-5 (4703)=P
2436 7 screening tests/ (6069)
2437 8 (ecas adj2 screen*).tw,sh,id. (11)
2438 9 (Edinburgh adj3 Cognitive adj3 Behavioral).tw,id,sh. (4)
2439 10 ecas.tw,sh,id. (95)
2440 11 cognition/ (33184)
2441 12 exp cognitive impairment/ (35999)
2442 13 (cognitive adj3 (decline? or dysfunction? or impairment? or disorder?)).tw,sh,id. (60142)
2443 14 (cognition or cognitive).tw,sh,id. (466307)
2444 15 or/11-14 (470228)=cognition
2445 16 6 and 15 (521)
2446 17 or/7-10 (6163)= screening
2447 18 16 and 17 (16)
2448 19 18 (16)
2449 20 limit 19 to yr="2013 -Current" (16)
2450 21 20 (16)
2451 22 limit 21 to all journals (15)= P + cognition + screening vanaf 2013
2452

2453 **Psycho-educatie bij cognitieve functiestoornissen**

2454
2455 Wat zijn de (on)gunstige effecten van psycho-educatie versus standaardzorg bij mensen met ALS en
2456 cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen?
2457

Patients	Mensen en naasten met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen
Intervention	Psycho-educatie
Control	Standaard zorg
Outcomes	Kwaliteit van leven, ervaring van mensen en naasten

2458
2459
2460 Medline search
2461 Database: Ovid MEDLINE(R) ALL <1946 to March 20, 2020>
2462 Search Strategy:

- 2463 -----
- 2464 1 "ALS in Cochrane SR".ti. (0)
 - 2465 2 exp Motor Neuron Disease/ (27192)
 - 2466 3 (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto?neuron\$1 disease).tw,kf. (6792)
 - 2467 4 ((Lou Gehrig\$1 adj5 syndrome\$1) or (Lou Gehrig\$1 adj5 disease)).tw,kf. (211)
 - 2468 5 charcot disease.tw,kf. (25)
 - 2469 6 Amyotrophic Lateral Sclerosis.tw,kf. (23088)
 - 2470 7 Amyotrophic Lateral Sclerosis.mp. (26852)
 - 2471 8 7 not 6 (3764)
 - 2472 9 Amy?trophic Lateral Sclerosis.tw,kf. (23111)
 - 2473 10 mnd.ti. (190)
 - 2474 11 (frontotemporal adj2 dement*).tw,kf. (2)
 - 2475 12 or/2-5,9-10 (36926)
 - 2476 13 12 and 8 (3764)
 - 2477 14 Amyotrophic Lateral Sclerosis/ (18439)
 - 2478 15 12 or 14 (36926)
 - 2479 16 2 or 3 or 4 or 5 or 9 or 10 or 14 (36926)=P ALS
 - 2480 17 "P voor ALS".ti. (0)
 - 2481 18 "benbrika\$.fc_au. and "cognitive".fc_titl. and "2019".fc_pubyr. (1)
 - 2482 19 "burkhardt\$.fc_au. and "longitudinal assessment".fc_titl. (1)
 - 2483 20 "hodgins \$.fc_au. and "2020".fc_pubyr. (13)
 - 2484 21 from 20 keep 3 (1)
 - 2485 22 "phukan\$.fc_au. and "2007".fc_pubyr. (4)
 - 2486 23 from 22 keep 1 (1)
 - 2487 24 18 or 19 or 21 or 23 (4)
 - 2488 25 16 and 24 (3)
 - 2489 26 Cognition/ (95288)
 - 2490 27 exp Cognition Disorders/ (91636)
 - 2491 28 (ALS adj2 screen*).tw,kf. (125)
 - 2492 29 (cognitive adj5 screen*).tw,kf. (4059)
 - 2493 30 (behavio* adj5 screen*).tw,kf. (5924)
 - 2494 31 28 or 29 or 30 (9918)
 - 2495 32 cognit*.tw,kf. (389887)
 - 2496 33 26 or 27 or 32 (441401)=cognition
 - 2497 34 31 and 33 (4388)
 - 2498 35 16 and 34 (93)
 - 2499 36 24 and 35 (1)
 - 2500 37 (dutch or english or german or french).la. (27769345)=talen
 - 2501 38 36 and 37 (1)
 - 2502 39 outcom*.tw,kf. (1682482)
 - 2503 40 "Quality of Life"/ (189616)
 - 2504 41 exp Patient Satisfaction/ (87988)
 - 2505 42 exp Patient Care Management/ (767195)
 - 2506 43 exp "Quality of Health Care"/ (6821587)
 - 2507 44 exp "patient acceptance of health care"/ or patient participation/ (148610)
 - 2508 45 patient*.tw,kf. (6575548)
 - 2509 46 accuracy.tw,kf. (391624)
 - 2510 47 exp "reproducibility of results"/ or exp "sensitivity and specificity"/ (830167)

2511 48 or/40-47 (10811060)
 2512 49 39 or 48 (11091029)
 2513 50 35 and 37 and 49 (89)
 2514 51 Patient Education as Topic/ (84252)
 2515 52 psychoeducat*.tw,kf. (4920)
 2516 53 exp Counseling/ (43313)
 2517 54 counsel*.tw,kf. (107497)
 2518 55 behavior therapy/ or exp cognitive behavioral therapy/ (54222)
 2519 56 or/51-55 (258253)
 2520 57 Mental Competency/ (8192)
 2521 58 56 or 57 (266133)
 2522 59 16 and 58 (379)
 2523 60 from 59 keep 3 (1)
 2524 61 49 and 59 (310)
 2525 62 from 61 keep 8 (1)
 2526 63 60 or 62 (2)
 2527 64 from 63 keep 1-2 (2)
 2528 65 from 61 keep 14-15,19,21-22,25,32,37,41,43,50-51,56,59,62-63,66,68,71,75,85,87-89,92,94,98-99 (28)
 2529 66 16 and 33 and 37 (1819)= P + cognition +talen
 2530 67 Directly Observed Therapy/ (1612)
 2531 68 Patient Compliance/ (57060)
 2532 69 Patient Participation/ (25285)
 2533 70 (patient adj3 (educat* or complia* or participat*)).tw. (39579)
 2534 71 psycho?educat*.tw,kw. (4996)
 2535 72 exp Education/ (796422)
 2536 73 teaching/ or self-directed learning as topic/ or programmed instructions as topic/ or computer-assisted
 2537 instruction/ (61190)
 2538 74 exp Psychotherapy, Group/ (26461)
 2539 75 (psych* adj3 therap*).tw,kf. (18428)
 2540 76 Family Therapy/ (8774)
 2541 77 (famil* adj3 therap*).tw,kf. (6634)
 2542 78 or/67-77 (930980)= psychotherapie
 2543 79 66 and 78 (19)= P + cognition +talen + psychotherapie
 2544
 2545 Embase
 2546 Database: Embase <1974 to 2020 March 20>
 2547 Search Strategy:
 2548 -----
 2549 1 "ALS in Cochrane SR".ti. (0)
 2550 2 motor neuron disease/ or amyotrophic lateral sclerosis/ (43797)
 2551 3 (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto?neuron\$1 disease\$1).tw,kw. (10227)
 2552 4 ((Lou Gehrig\$1 adj5 syndrome\$1) or (Lou Gehrig\$1 adj5 disease)).tw,kw. (233)
 2553 5 charcot disease.tw. (31)
 2554 6 Amy?trophic Lateral Sclerosis.tw,kw. (31476)
 2555 7 or/2-6 (49067)=P
 2556 8 mnd.ti. (522)
 2557 9 (frontotemporal adj2 dement*).tw,kw. (3)
 2558 10 7 or 8 or 9 (49244)=P variant
 2559 11 Cognition/ (230428)
 2560 12 exp cognitive defect/ (479028)
 2561 13 (cognitive adj3 (decline? or dysfunction? or impairment? or disorder?)).tw,kw. (158588)
 2562 14 (cognition or cognitive).tw,kw. (535437)
 2563 15 or/11-14 (875795)= cognitie
 2564 16 10 and 15 (13382)= P + cognitie
 2565 17 (ecas adj2 screen*).tw,kw. (91)
 2566 18 (Edinburgh adj3 Cognitive adj3 Behavioral).tw,kw. (29)
 2567 19 ecas.tw,kw. (478)
 2568 20 (ALS adj3 screen*).tw,kw. (332)
 2569 21 screening/ (177637)
 2570 22 or/17-21 (178277)
 2571 23 16 and 22 (304)
 2572 24 (dutch or english or german or french).la. (30661868)=talen
 2573 25 23 and 24 (300)
 2574 26 25 (300)

2575 27 limit 26 to yr="2013 -Current" (214)
 2576 28 (freque* or longitudin* or progres*).tw,kw. (3938147)
 2577 29 Longitudinal study/ (137049)
 2578 30 follow up/ (1514923)
 2579 31 or/28-30 (5120691)
 2580 32 27 and 31 (103)
 2581 33 psychoeducation/ (7763)
 2582 34 patient education/ or health education/ (202031)
 2583 35 psychoeducat*.tw,kw. (7539)
 2584 36 patient compliance/ (130576)
 2585 37 patient participation/ (26787)
 2586 38 (patient adj3 (educat* or complia* or participat*)).tw,kw. (67572)
 2587 39 Education/ (401660)
 2588 40 teaching/ (89029)
 2589 41 self-directed learning/ (991)
 2590 42 group therapy/ (18699)
 2591 43 (psych* adj3 therap*).tw,kw. (23427)
 2592 44 family therapy/ (12849)
 2593 45 (famil* adj3 therap*).tw,kw. (10169)
 2594 46 or/33-45 (867601)
 2595 47 7 and 15 and 24 and 46 (198)=P + cognitie+ talen + psychoeducation
 2596 48 *psychoeducation/ (1317)
 2597 49 (psych* adj3 therap*).ti,kw. (6030)
 2598 50 48 or 49 (7294)
 2599 51 47 and 50 (4)
 2600 52 psychoeducat*.ti,kw. (2343)
 2601 53 (patient adj3 (educat* or complia* or participat*)).ti,kw. (16520)
 2602 54 *Education/ (79248)
 2603 55 *teaching/ (35455)
 2604 56 48 or 49 or 52 or 53 or 54 or 55 (135551)=psychoeducation met focus
 2605 57 47 and 56 (11)=)=P + cognitie+ talen + psychoeducation met focus
 2606 58 psychosocial.tw,kw. (129235)
 2607 59 56 or 58 (262534)
 2608 60 47 and 59 (14)
 2609 61 "psychosocial rehabilitation"/ (1384)
 2610 62 56 or 58 or 61 (263265)
 2611 63 psychotherap*.tw,kw. (59607)
 2612 64 56 or 58 or 61 or 63 (317015)= varianten psychoeducation met focus
 2613 65 7 and 15 and 24 (12992)
 2614 66 64 and 65 (66)= P + cognitie+ talen + varianten psychoeducation met focus

2615 Psycinfo

2617 Database: APA PsycInfo <1806 to March Week 3 2020>

2618 Search Strategy:

2619 -----

2620 1 "ALS uit cochrane".ti. (0)
 2621 2 amyotrophic lateral sclerosis/ (3799)
 2622 3 (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto?neuron\$1 disease\$1).sh,tw,id. (1393)
 2623 4 ((Lou Gehrig\$1 adj5 syndrome\$1) or (Lou Gehrig\$1 adj5 disease)).tw,sh,id. (56)
 2624 5 charcot disease.tw,id,sh. (0)
 2625 6 or/2-5 (4710)
 2626 7 screening tests/ (6078)
 2627 8 (ecas adj2 screen*).tw,sh,id. (11)
 2628 9 (Edinburgh adj3 Cognitive adj3 Behavioral).tw,id,sh. (4)
 2629 10 ecas.tw,sh,id. (96)
 2630 11 cognition/ (33222)
 2631 12 exp cognitive impairment/ (36040)
 2632 13 (cognitive adj3 (decline? or dysfunction? or impairment? or disorder?)).tw,sh,id. (60217)
 2633 14 (cognition or cognitive).tw,sh,id. (466762)
 2634 15 or/11-14 (470685)
 2635 16 6 and 15 (522)
 2636 17 or/7-10 (6173)
 2637 18 16 and 17 (16)
 2638 19 18 (16)

2639 20 limit 19 to yr="2013 -Current" (16)
2640 21 20 (16)
2641 22 limit 21 to all journals (15)
2642 23 psychoeducation/ (4490)
2643 24 psycho?educat*.tw,id. (9704)
2644 25 psycho?educat*.sh. (4490)
2645 26 23 or 24 or 25 (10399)
2646 27 6 and 15 and 26 (0)
2647 28 6 and 26 (2)
2648 29 client education/ (3949)
2649 30 treatment compliance/ (14996)
2650 31 exp awareness/ (89410)
2651 32 23 or 24 or 25 or 29 or 30 or 31 (117635)
2652 33 6 and 15 and 32 (2)
2653 34 cogn*.tw,id,sh. (551458)
2654 35 15 or 34 (551458)
2655 36 6 and 35 and 32 (3)
2656 37 6 and 32 (30)= P + psychoeducatie
2657 38 37 (30)
2658 39 limit 38 to all journals (28)
2659

CONCEPT

2660 Seksualiteit

2661
2662 Hoe vaak ervaren mensen met ALS seksualiteit- en intimiteitproblemen ten opzichte van gezonde mensen?
Patients Mensen met ALS en hun partners
Exposure Seksuele problemen
Control Normale/gezonde populatie
Outcomes Rapportage door respondenten en/of partner over het voorkomen van seksuele- en intimiteitproblemen

2663
2664 Wat zijn de effecten van verschillende interventies bij mensen met ALS die problemen ervaren met
2665 seksualiteit of intimiteit?

Patients Mensen met ALS en hun partners
Exposure Gespreksvoering of medicatie
Control Reguliere zorg/niet bespreken
Outcomes Rapportage door patiënt en/of partner over seksuele- en intimiteitproblemen ten gevolge van ALS, welbevinden, kwaliteit van leven

2666
2667 Database: Ovid MEDLINE(R) ALL <1946 to April 08, 2020>
2668 Search Strategy:

2669 -----
2670 1 "medline filter voor patient issues 20200409".ti. (0)
2671 2 "medline filter voor patient issues 20200409".ti. (0)
2672 3 exp Consumer Participation/ (42038)
2673 4 ((patient\$ or consumer\$) adj3 (participat\$ or decisi\$ or decid\$)).tw. (48855)
2674 5 ((patient\$ or consumer\$) adj3 (participat\$ or decisi\$ or decid\$)).kf. (1180)
2675 6 "Patient Acceptance of Health Care"/ (45682)
2676 7 exp attitude to health/ (410606)
2677 8 exp *Consumer Satisfaction/ (10174)
2678 9 Patient Preference/ (8178)
2679 10 "patient-focused".ti,ab,kw. (1552)
2680 11 "patient-centered".ti,ab,kw. (15163)
2681 12 "patient-centred".ti,ab,kw. (5378)
2682 13 (patient adj3 (attitude\$ or preference\$)).tw,kw. (12848)
2683 14 "patient satisfaction".ti,kw. (8166)
2684 15 cooperative behavior/ (42979)
2685 16 exp self-efficacy/ (19824)
2686 17 self-efficacy.ti,ab,kw. (26820)
2687 18 exp adaptation, psychological/ (125572)
2688 19 coping.ti,ab. (52487)
2689 20 ("self-perception" or "self-concept").ti,ab,kw. (9105)
2690 21 exp health education/ (240771)
2691 22 patient education as topic/ (84390)
2692 23 exp attitude to health/ (410606)
2693 24 health knowledge, attitudes, practice/ (109291)
2694 25 "informed choice".ti,ab,kw. (1525)
2695 26 "shared decision making".ti,ab,kw. (8030)
2696 27 empowerment.tw,kw. (11814)
2697 28 ("focus group" adj3 (patient\$ or parent\$ or famil\$ or spouse\$)).ti,ab,kw. (724)
2698 29 **"Quality of Life"/ (86808)
2699 30 "Quality of Life"/px (26291)
2700 31 (QoL or "quality of life").ti,kw. (80820)
2701 32 personal autonomy/ (16830)
2702 33 self concept/ (56032)
2703 34 Consumer Advocacy/ (3371)
2704 35 freedom/ (5799)
2705 36 needs assessment/ (29853)
2706 37 patient advocacy/ (23705)
2707 38 self-help groups/ (9024)
2708 39 life change events/ (22546)
2709 40 attitude to death/ (15946)
2710 41 patient-centered care/ (18950)
2711 42 exp professional-patient relations/ (141210)

2712 43 self care/ (32667)
 2713 44 self-management.ti,kw. (7885)
 2714 45 ((patient\$ or consumer\$ or parent\$ or famil\$ or spouse\$) adj (attitude\$ or involvement or desir\$ or
 2715 perspective\$ or activation or view\$ or preference\$)).tw,kw. (45770)
 2716 46 "expert patient".ti,ab,kw. (164)
 2717 47 or/2-46 (1212113)
 2718 48 exp decision making/ (198657)
 2719 49 exp communication/ (303606)
 2720 50 stress, psychological/ (118611)
 2721 51 emotions/ (65695)
 2722 52 vignette*.ti,ab,kw. (10453)
 2723 53 or/48-52 (650383)
 2724 54 exp Patients/px (16902)
 2725 55 (patient\$ or consumer\$).ti,kw. (1863700)
 2726 56 or/54-55 (1873305)
 2727 57 53 and 56 (60316)
 2728 58 "focus group\$".ti,ab,kw. (45266)
 2729 59 "focus group\$".ti,ab,kw. (45266)
 2730 60 focus groups/ (29136)
 2731 61 narration/ (8159)
 2732 62 qualitative.ti. (44518)
 2733 63 or/58-62 (95447)
 2734 64 47 or 57 or 63 (1286311)
 2735 65 "ALS in Cochrane SR".ti. (0)
 2736 66 exp Motor Neuron Disease/ (27285)
 2737 67 (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto?neuron\$1 disease).tw,kf. (6791)
 2738 68 ((Lou Gehrig\$1 adj5 syndrome\$1) or (Lou Gehrig\$1 adj5 disease)).tw,kf. (212)
 2739 69 charcot disease.tw,kf. (25)
 2740 70 Amyotrophic Lateral Sclerosis.tw,kf. (23137)
 2741 71 Amyotrophic Lateral Sclerosis.mp. (26911)
 2742 72 71 not 70 (3774)
 2743 73 Amy?trophic Lateral Sclerosis.tw,kf. (23160)
 2744 74 mnd.ti. (190)
 2745 75 (frontotemperal adj2 dement*).tw,kf. (2)
 2746 76 or/66-69,73-74 (37007)
 2747 77 76 and 72 (3774)
 2748 78 Amyotrophic Lateral Sclerosis/ (18507)
 2749 79 76 or 78 (37007)
 2750 80 66 or 67 or 68 or 69 or 73 or 74 or 75 or 78 (37009)
 2751 81 "P voor ALS".ti. (0)
 2752 82 64 and 80 (1427)=patient issues + ALS
 2753 83 exp Sexuality/ (40986)
 2754 84 Sexual Behavior/ (55585)
 2755 85 (sexual* or intimacy or marital or (sexual adj2 functio*)).tw,kw. (264190)
 2756 86 (sexual* or intimacy or marital or (sexual adj2 functio*)).tw,kw. (264190)
 2757 87 or/83-86 (299426)
 2758 88 behavior/ or exp sexual behavior/ (132677)
 2759 89 83 or 85 or 86 or 88 (335122)
 2760 90 82 and 89 (21)= med ALS sex en intimacy
 2761 91 ae.fs. (1712952)
 2762 92 80 and 87 and 91 (5)
 2763 93 (psycho adj social).tw,kw. (4009)
 2764 94 psychosocial.tw,kw. (92515)
 2765 95 Stress, Psychological/ (118611)
 2766 96 ((mental adj2 sufferin*) or (psychol* adj2 stress*)).tw,kw. (11355)
 2767 97 93 or 94 or 95 or 96 (209047)
 2768 98 64 and 80 and 97 (156)
 2769 99 80 and 89 and 97 (11)
 2770 100 92 or 99 (16)= med aanvulling met adverse effect of psychosocial
 2771
 2772 Database: APA PsycInfo <1806 to April Week 1 2020>
 2773 Search Strategy:
 2774 -----
 2775 1 ((patient\$ or consumer\$) adj3 (participat\$ or decis\$ or decid\$)).tw. (14531)

2776 2 ((patient\$ or consumer\$) adj3 (participat\$ or decisi\$ or decid\$)).sh,id. (5792)
 2777 3 exp *Consumer Satisfaction/ (4301)
 2778 4 "patient-focused".ti,ab,sh,id. (364)
 2779 5 "patient-centered".ti,ab,sh,id. (4732)
 2780 6 "patient-centred".ti,ab,sh,id. (1479)
 2781 7 (patient adj3 (attitude\$ or preference\$)).tw,sh,id. (4237)
 2782 8 "patient satisfaction".ti,sh,id. (2440)
 2783 9 exp self-efficacy/ (22291)
 2784 10 self-efficacy.ti,ab,sh,id. (41784)
 2785 11 coping.ti,ab. (74893)
 2786 12 ("self-perception" or "self-concept").ti,ab,sh,id. (72479)
 2787 13 exp health education/ (18311)
 2788 14 "informed choice".ti,ab,sh,id. (512)
 2789 15 "shared decision making".ti,ab,sh,id. (2614)
 2790 16 empowerment.tw,sh,id. (17113)
 2791 17 **"Quality of Life"/ (32938)
 2792 18 self concept/ (43168)
 2793 19 freedom/ (3047)
 2794 20 needs assessment/ (4204)
 2795 21 self care/ (4471)
 2796 22 self-management.ti,sh,id. (7250)
 2797 23 ((patient\$ or consumer\$ or parent\$ or famil\$ or spouse\$) adj (attitude\$ or involvement or desir\$ or
 2798 perspective\$ or activation or view\$ or preference\$)).tw,sh,id. (40536)
 2799 24 "expert patient".ti,ab,sh,id. (60)
 2800 25 exp decision making/ (118714)
 2801 26 exp communication/ (298758)
 2802 27 emotions/ (46150)
 2803 28 vignette*.ti,ab,sh,id. (19558)
 2804 29 (patient\$ or consumer\$).ti,sh,id. (331710)
 2805 30 "focus group\$".ti,ab,sh,id. (34665)
 2806 31 focus*.ti,ab,id,sh. (504065)
 2807 32 qualitative.ti. (25428)
 2808 33 "ALS uit cochrane".ti. (0)
 2809 34 amyotrophic lateral sclerosis/ (3806)
 2810 35 (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto?neuron\$1 disease\$1).sh,tw,id. (1395)
 2811 36 ((Lou Gehrig\$1 adj5 syndrome\$1) or (Lou Gehrig\$1 adj5 disease\$1)).tw,sh,id. (56)
 2812 37 charcot disease.tw,id,sh. (0)
 2813 38 or/34-37 (4718)=P
 2814 39 psychoeducation/ (4507)
 2815 40 psycho?educat*.tw,id. (9739)
 2816 41 psycho?educat*.sh. (4507)
 2817 42 39 or 40 or 41 (10437)
 2818 43 client education/ (3958)
 2819 44 treatment compliance/ (15037)
 2820 45 exp awareness/ (89711)
 2821 46 42 or 43 or 44 or 45 (118021)
 2822 47 1 or 2 or 3 or 4 or 5 or 6 or 7 or 8 or 9 or 10 or 11 or 12 or 13 or 14 or 15 or 16 or 17 or 18 or 19 or 20
 2823 or 21 or 22 or 23 or 24 or 25 or 26 or 27 or 28 or 29 or 30 (1024592)
 2824 48 38 and 47 (1059)=P +patient issues
 2825 49 Sexuality/ (15752)
 2826 50 sexuality/ or exp psychosexual development/ or exp sex/ or sexual health/ or sexual satisfaction/ or
 2827 sociosexual orientation/ (134297)
 2828 51 exp psychosexual behavior/ or exp sexual attitudes/ or sexual development/ (231074)
 2829 52 (sexual* or intimacy or marital or (sexual adj2 functio*)).tw,id,sh. (231286)
 2830 53 or/49-52 (370219)= seks intimacy
 2831 54 48 and 53 (15)= P + patient issues + seks intim
 2832 55 54 (15)
 2833 56 limit 55 to all journals (13)
 2834 57 (psycho adj social).tw,id,sh. (3587)
 2835 58 psychosocial.tw,id,sh. (85819)
 2836 59 exp Stress/ or exp Emotional Adjustment/ (133264)
 2837 60 or/57-59 (211932)
 2838 61 38 and 53 and 60 (6)
 2839 62 61 (6)

2840 63 limit 62 to all journals (4)
 2841 64 from 56 keep 1-13 (13)
 2842 65 from 63 keep 1-4 (4)
 2843 66 intimacy/ or physical contact/ (9574)
 2844 67 53 or 66 (372034)
 2845 68 38 and 53 and 67 (36)
 2846 69 68 (36)
 2847 70 limit 69 to all journals (34)= P + patient issues + seks intim aanvulling psychosocial
 2848
 2849 Cinahl
 2850 ALS
 2851 Sexuality intimacy

S25	S5 and S24	62 opgeslagen
S24	S19 OR S20 OR S22 OR S23	89,472
S23	TI (marital or (sexual N2 functio*)) OR AB (marital or (sexual N2 functio*)) OR MW (marital or (sexual N2 functio*))	31,582
S22	TI (intimacy or affection or sexuality) OR AB (intimacy or affection or sexuality) OR MW (intimacy or affection or sexuality)	44,241
S21	(MH "Intimacy")	2,082
S20	(MH "Attitude to Sexuality+")	6,590
S19	(MH "Sexuality+")	50,666
S18	S10 and S17	Display
S17	S11 or S12 or S13 or S14 or S15 or S16	Display
S16	TI (((psych* N3 therap*) or (famil* N3 therap*) or (group N3 therap*))) OR AB (((psych* N3 therap*) or (famil* N3 therap*) or (group N3 therap*))) OR MW (((psych* N3 therap*) or (famil* N3 therap*) or (group N3 therap*)))	Display
S15	(MH "Psychotherapy, Group+")	Display
S14	MW ((MH "Patient Compliance+") or (MH education)) OR TI (education or (patient N1 compliance))) OR AB (education or (patient N1 compliance)))	Display
S13	(MH "Patient Compliance+")	Display
S12	TI ((psychoeducat* or (psycho N1 educat*))) OR AB ((psychoeducat* or (psycho N1 educat*))) OR MW ((psychoeducat* or (psycho N1 educat*)))	Display
S11	TI ((patient N3 (educat* or complia* or participat*))) OR AB ((patient N3 (educat* or complia* or participat*))) OR MW ((patient N3 (educat* or complia* or participat*)))	Display
S10	S5 and S9	Display
S9	S6 or S7 or S8	Display
S8	(MH "Cognition Disorders+")	Display
S7	TI (cognition or cognitive function or cognitive performance or cognitive abilities or cognitive ability) OR AB (cognition or cognitive function or cognitive	Display

	performance or cognitive abilities or cognitive ability) OR MW (cognition or cognitive function or cognitive performance or cognitive abilities or cognitive ability)	
	TI (cognition or cognitive function or brain function or cognitive function or memory or brain) OR AB (cognition or cognitive function or brain function or cognitive function or memory or brain) OR MW (cognition or cognitive function or brain function or cognitive function or memory or brain)	
S6		Display
S5	S1 or S2 or S3 or S4	10,797
S4	(MH "Amyotrophic Lateral Sclerosis")	Display
	TI (amyotrophic lateral sclerosis or als) OR AU Amyotrophic Lateral Sclerosis OR MW Amyotrophic Lateral Sclerosis	
S3		Display
	TI (((motor N1 neuron* disease*) or (motoneuron* N1 disease*))) OR AB (((motor N1 neuron* disease*) or (motoneuron* N1 disease*))) OR MW (((motor N1 neuron* disease*) or (motoneuron* N1 disease*)))	
S2		Display
S1	(MH "Motor Neuron Diseases+")	Display

2852

CONCEPT

Bijlage 7. Evidence tabellen en GRADE profielen

Evidence tabellen en GRADE profielen behorende bij de uitgangsvragen die via de GRADE methodiek zijn uitgewerkt.

Advance care planning

Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

Patients	Mensen die palliatieve zorg krijgen of zorgverleners die palliatieve zorg verlenen
Intervention	Advance Care Planning
Control	Geen Advance Care Planning
Outcomes	Patiënttevredenheid, kwaliteit van leven, kwaliteit van leven van mantelzorg, belasting van de patiënt (in tijd en ervaring), belasting van de mantelzorg (in tijd en ervaring), belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring), kosten, kwaliteit van sterven

Tabellen karakteristieken geselecteerde studies – Systematische review

Author, publication year: Kernick, 2018							
Included studies in the review	Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
A. Wong (2016) B. Rogers (2017) C. Denvir (2016) D. Brännström (2014) E. Schellinger (2011) F. Johnson (2012) G. McAlister (2015) H. Butler (2015)	Type of study: RCTs, quasi-experimental studies, single-arm observational studies Search date: 23 March 2017 Number of included studies: N= 8 Country A. Hong Kong B. US C. UK D. Sweden E. US F. UK G. Canada H. US Source of funding: None Inclusion criteria: - Population: heart failure	N total at baseline: A. 84 B. 150 C. 100 D. 72 E. 1,894 F. 126 G. 8,339 H. 3,592 Age, years (mean): A. 78.3 B. 71 C. 81 D. 81.9 E. 81% > 65 years F. 78 G. 77 H. 63.9 Disease category: A. NHYA III-IV: 89.3% B. NHYA III-IV: 88% C. No NHYA data D. NHYA III-IV: 100% E. No NHYA data F. NHYA II-IV: 100%	A. ACP involves discussion of EOL issues and treatment preferences B. Multicomponent, interdisciplinary intervention including ACP education by nurse practitioner C. Future Care Planning: an initial, one hour semi-structured meeting with the trial cardiologist and the trial nurse, followed by 2 home visits over 12 weeks by the trial nurse D. Integrated interdisciplinary home-based model, APC based on European Society of Cardiology principles E. In-depth planning discussion for patients, their chosen health agent and/or family. F. Assess both services for recognition of advanced heart failure close to death, evidence of end of life care in relation to place of death G. Do Not Resuscitate patients H. Advance directive patients	A. Usual Care B. Usual Care C. Usual Care, delayed FCP D. Usual Care E. Not stated F. National data. G. CPR patients H. No advance directive patients	Length of follow-up: A. 12 weeks B. 4 years C. 24 weeks D. 6 months E. 2 years F. 12 months G. Not reported H. 5 years Loss-to-follow-up: Not reported.	Quality of Life / Symptoms: - ACP improved QOL in multiple studies. Rogers (2017) found a clinically and significantly improved Kansas City Cardiomyopathy Questionnaire score (9.49 points, 95%CI 0.94, 18.05, p=0.03). Brännström (2014) found a better QOL summary score in the ACP group (49.5 vs 61.3, p=0.04). Wong (2016) found an improvement favouring ACP in the McGill QOL score (6.16 vs 7.37, p<0.01) and total Chronic Heart Failure Questionnaire (4.47 vs 5.26, p<0.01). - Patient reported symptoms improved in three RCTs; Wong (2016) found improvement in the	The four RCTs were of moderate quality. The quality of the observational studies was reduced by risk of information bias, insufficient follow-up and the impact of potential confounders.

	<p>- Intervention: ACP/directive, living will, medical directive, resuscitation order/plan, end-of-life order/plan, anticipatory care plan, medical treatment plan</p> <p>- Comparator: usual care</p> <p>- Outcome: hospital (re)admissions, health utilisation, place of death, death in preferred location, patient and family satisfaction</p> <p>Exclusion criteria: Studies involving paediatric, cardiac transplant and left ventricular devices</p>	<p>G. NYHA II-IV: 100%</p> <p>H. No NYHA data</p>				<p>Edmonton Symptom Assessment Scale summary score (73% vs 41.4%, $p<0.05$) and Chronic Heart Failure Questionnaire dyspnoea and mastery domains (dyspnoea 4.89 vs 5.82, $p<0.01$; mastery 4.64 vs 5.36, $p<0.01$); Brännström (2014) showed that NYHA class improved by 36% in the ACP group compared to 9% in UC ($p=0.015$); Rogers (2017) reported improved scores of depression (-1.94, $p=0.02$), anxiety (-1.83, $p=0.048$) and spiritual wellbeing (3.98, $p=0.027$).</p> <p>Patient burdening:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Four studies showed a reduction in hospital admission/readmission, including two of the larger RCTs; mean average readmission in the ACP group at 6 months of 0.42 compared to 1.47 in the control group ($p<0.09$) (Brännström 2014) and reduced RR of readmission at 12 weeks in the ACP group (0.55, $p=0.009$) (Wong 2016). - Fewer nights spent in hospital in the intervention group (8.6 vs 11.8, $p=0.01$) (Denvir 2016). - Increased hospice use in the ACP groups (Denvir 2016; McAlister 2015; Butler 2015). <p>Quality of death: Two studies reported increased deaths in preferred location and</p>	
--	---	---	--	--	--	--	--

						increased out-of-hospital deaths with ACP than known baseline estimates (Denvir 2016; Johnson 2012).	
--	--	--	--	--	--	--	--

Author, publication year: Lim, 2016

Included studies in the review	Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
A. Kirchoff (2012) B. Perry (2005)	Type of study: RCTs and quasi-RCTs Search date: 27 June 2016 Number of included studies: N= 2 Country A. USA B. USA Source of funding: None Inclusion criteria: Studies with people with end-stage kidney disease (ESKD) Exclusion criteria: Studies with people with clinically-diagnosed mental illness, and people with ESKD not on haemodialysis	N total at baseline: A. 313 B. 203 Age, years (mean): A. Intervention group: 71.4; control group 70.6 B. 44 Disease category: A. Coronary heart failure (n=179), ESKD (n=134) B. Patients receiving haemodialysis	A. Patient Centred-Advance Care Planning: an interview with patient and a surrogate, delivered by a trained facilitator and lasting 1 to 1.5 hours. B. Peer mentoring (group 1), printed material (group 2)	A. Usual Care B. Usual Care	Length of follow-up: A. Not reported B. 2-4 months post intervention Loss-to-follow-up: Not reported.	Both studies did not report on any of the pre-specified primary or secondary outcomes. Quality of death: - PC-ACP led to higher rates of concordance between patients' preferences and end-of-life care among intervention group participants, including cardiopulmonary arrest. - The intervention resulted in a higher proportion of participants completing an advance directive or expressing a desire to complete one.	

Author, publication year: Lin, 2019

Included studies in the review	Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
--------------------------------	-----------------------	-------------------------	------------------	--------------------------	-----------	----------------------------------	----------

<p>A. El-Jawahri (2010) B. Epstein (2013) C. Volandes (2013) D. Jones (2011) E. Stein (2013) F. Clayton (2007) G. Rodenbach (2017) H. Epstein (2017) I. Walczak (2017)</p>	<p>Type of study: RCTs</p> <p>Search date: 31 March 2017</p> <p>Number of included studies: N=9</p> <p>Country A. USA B. USA C. USA D. UK E. Australia F. Australia G. USA H. USA I. Australia</p> <p>Source of funding: None</p> <p>Inclusion criteria: All RCTs testing an ACP intervention for advanced cancer patients in the last 12 months of their life</p> <p>Exclusion criteria: Paediatric patients, studies focusing on interventions for promoting ACP completion rates or reporting non-primary data.</p>	<p>N total at baseline: A. 50 B. 56 C. 150 D. 77 E. 120 F. 174 G. 180 H. 265 I. 110</p> <p>Age: Not reported.</p> <p>Disease category: A. Malignant glioma B. Progressive pancreas or hepatobiliary cancer C. Lung, colon, or breast cancer (advanced) D. Bowel, prostate, or gynaecological cancer (recurrent, advanced) E. Colorectal, lung, other cancer (metastatic) F. Gastrointestinal, lung, other cancer (advanced) G. Non-hematologic cancer (advanced) H. Stage III or IV cancer I. Lung, prostate, or bowel/anus cancer (advanced)</p>	<p>A. 6-min video with verbal narrative of goals-of-care B. 30min video decision aids with image of cardiopulmonary resuscitation and mechanical ventilation C. 3-min video depicting a patient on a ventilator and cardiopulmonary resuscitation being performed on a simulated patient D. Meeting with a trained medical staff using a checklist of topic domains E. Semi-structured discussion with a psychologist using a pamphlet called 'Living with Advanced Cancer' F. Provision of a question prompt list to patients before consultation with physicians G. Communication coaching with a question prompt list for patients before the consultation with oncologist H. Values and options in cancer care (VOICE) I. Communication support programme</p>	<p>A. Verbal narrative of goals-of-care B. Verbal narrative about cardiopulmonary resuscitation and mechanical ventilation C. Verbal narrative describing cardiopulmonary resuscitation D. Usual care E. Usual care F. Standard consultation G. Usual care H. Usual care I. Usual care</p>	<p>Length of follow-up: Not reported.</p> <p>Loss-to-follow-up: Not reported.</p>	<p>Quality of life / Symptoms: Studies showed no difference in patients' depression and anxiety, or quality of life.</p>	<p>The systematic review was mainly focused on the conceptual models of ACP.</p>
--	---	--	---	--	---	---	--

Author, publication year: Brinkman-Stoppelenburg, 2014							
Included studies in the review	Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
For all included studies, see reference list in the review.	Type of study: Empirical studies on ACP. Experimental (n=6) and	Number of patients in study: 0-100: n=13 101-500: n=35 501-1000: n=16 >1000: n=49	Type of ACP in study: Do Not Resuscitate order: n=52 Do Not Hospitalize order: n=16 Advance directive/living will/durable power of attorney: n=45	Not reported	Length of follow-up: Not reported Loss-to-follow-up: Not reported	Quality of life/quality of care/satisfaction: Decreased (n=1), increased (n=5), mixed results (n=1), no difference (n=12)	

	<p>observational (n=107)</p> <p>Search date: December 2012</p> <p>Number of included studies: N= 113</p> <p>Country US (n=91) Canada (n=5) Other (n=17)</p> <p>Source of funding: No funding</p> <p>Inclusion criteria: - Studies concerning quantitative research - Reporting on: effects on medical treatment in the last phase of life, effects on quality of life and patients' and families' satisfaction with care, effects on patients' and families' prevalence and/or severity of symptoms - Both intervention and observational studies with control group - Studies published on paper in English between January 2000 and December 2012</p> <p>Exclusion criteria: - Studies in which ACP is only part of a more complex intervention</p>	<p>Setting: Community (n=9) Nursing home (n=37) Hospital (n=37) Hospital ICU (n=18) Outpatient clinic (n=1) Mixed (n=12)</p>	<p>Complex ACP intervention: n=20</p>			<p>Patients' and families' symptoms: Decreased (n=5), mixed results (n=1), no difference (n=7)</p> <p>Life-sustaining treatment: Decreased (n=28), increased (n=3), mixed results (n=7), no difference (n=13)</p> <p>Hospice and/or palliative care: Increased (n=18), mixed results (n=3), no difference (n=2)</p> <p>Hospitalization/length of stay: Decreased (n=21), increased (n=5), mixed result (n=1), no difference (n=8)</p> <p>ICU admission/length of stay: Decreased (n=2), increased (n=3), no difference (n=3)</p> <p>Cardiopulmonary resuscitation: Decreased (n=4), no difference (n=1)</p> <p>Compliance with patients' end of life wishes: Increased (n=3), no difference (n=3)</p>	
--	---	--	---------------------------------------	--	--	---	--

	<ul style="list-style-type: none">- Studies on children- Studies on psychiatric patients- Studies on hypothetical situations- Studies solely on effects on costs of care, on patients' preferences or on completion of ACP documents						
--	---	--	--	--	--	--	--

CONCEPT

Tabellen karakteristieken geselecteerde studies – RCT's en observationeel onderzoek

Author, publication year: Duenk, 2017						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: pragmatic cluster controlled trial</p> <p>Setting: general hospitals</p> <p>Country: the Netherlands</p> <p>Source of funding: the Netherlands Organization for Health Research and Development-ZonMw</p>	<p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Acute exacerbation of COPD - Above 18 years of age - Poor prognosis as defined by meeting two or more of the 11 indicators for poor prognosis <p>Exclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Unable to speak Dutch - Severe cognitive disorder - Already treated by a specialized palliative care team (SPCT) <p>N total at baseline: Intervention: 90 Control: 138</p> <p>Important prognostic factors: age ± SD: I: 68.67 (9.08) C: 68.45 (9.54)</p> <p>Sex: I: 51.1% M C: 46.4% M</p> <p>In the intervention group, compared to the control group, more patients had severe dyspnea scores, were living alone, and were suffering from CHF. No substantial differences were seen between groups on baseline outcome measures.</p>	<p>Additional proactive palliative care from a specialized palliative care team (SPCT). Patients had a first consultation with the SPCT during the initial hospitalization, or the latest within 1 week after hospital discharge. Thereafter, the SPCT had monthly meetings with the patient in the outpatient setting for 1 year or until death.</p>	<p>Usual care</p>	<p>Length of follow-up: 12 months</p> <p>Loss-to-follow: Not reported</p> <p>Incomplete outcome data: Intervention: 46 (51%) Reasons not reported</p> <p>Control: 82 (59%) Reasons not reported</p>	<p>Quality of Life / Symptoms:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Measured with the St George Respiratory Questionnaire (SGRQ) at 3, 6, 9 and 12 months. No significant differences between both groups at all timepoints for the SGRQ total score and the symptoms and activity subscales. There was a significant difference between groups in the change scores of the impact subscale at 6 months (-5.73 vs 0.86, p=0.04). - There were no differences in QoL as measured with the McGill Quality of Life questionnaire. - There were no differences in anxiety or depression during follow-up. <p>Patient burdening: No differences in readmission rates.</p>	

Author, publication year: Lyon, 2014						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: RCT</p> <p>Setting: Through oncology physicians</p>	<p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Adolescents 14-21 years - Patient aware of cancer diagnosis 	<p>Lyon Family-Centered Advance Care Planning (3 sessions):</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. the Lyon Family-Centered Advance Care Planning Survey, 	<p>An ACP education brochure.</p>	<p>Length of follow-up: 3 months</p> <p>Loss-to-follow-up: Intervention:</p>	<p>Quality of life / Symptoms:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No differences between groups as measured with the Pediatric Quality of 	

<p>Country: USA</p> <p>Source of funding: American Cancer Society and Children's National Medical Center</p>	<p>- Legal guardian available or family member who was at least 21 years of age</p> <p>Exclusion criteria: - Severe depression - Homicidality, suicidality - Psychosis - Being in foster care - Severe developmental delays - Impaired mental status</p> <p>N total at baseline: Intervention: 17 Control: 13</p> <p>Important prognostic factors: age: I: 16.5 C: 16.0</p> <p>Sex: I: 71% M C: 46% M</p> <p>There were no statistically significant differences in baseline characteristics.</p>	<p>which engage the participant in end of life questions</p> <ol style="list-style-type: none"> the Respecting Choices Disease Specific Advance Care Planning Interview the Five Wishes, a legal document that helps people express how they want to be treated if they are seriously ill and unable to speak for themselves. 		<p>1 (6%)</p> <p>Control: 1 (8%)</p> <p>Reasons: One patient died and one was too ill to participate.</p> <p>Incomplete outcome data: None.</p>	<p>Life Inventory 4.0 (β 3.1, $p=0.61$).</p> <p>- No difference in reported Beck Anxiety Inventory change (β -3.1, $p=0.35$) between groups. Lower Beck Depression Inventory scores over time in the intervention group (β -5.4, $p=0.03$).</p> <p>Patient burdening: The intervention group had higher scores on the Spiritual Well-Being Scale of the Functional Assessment of Chronic Illness Therapy (β 8.1, $p=0.03$)</p> <p>Caregiver burdening: Anxiety scores dropped in the control group (β -1.2, $p=0.03$) but increased in the intervention group (β -1.2 + 2.0 = .8).</p>	
--	--	---	--	---	---	--

Author, publication year: Johnson, 2018						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: RCT</p> <p>Setting: Outpatient and inpatient departments of oncology centres</p> <p>Country: Australia</p> <p>Source of funding: The National Health and Medical Research Council</p>	<p>Inclusion criteria: - Age 18 years or older - Diagnosis of incurable cancer - Expected survival time of 3-12 months - Prior systemic anticancer therapy - Ability to complete questionnaires and have an ACP conversation in English</p> <p>Exclusion criteria: - Previously completed formal ACP - Patients without an adult family member/friend (FM) to participate in the trial with them</p>	<p>The ACP intervention is delivered in a structured meeting between the patient, their FM and the ACP facilitator, conducted within 2 weeks of study enrolment. The ACP facilitator reviewed the patient's medical notes and met with the patient's oncologist prior to intervention delivery to discuss medical goals of care, appropriate treatment options and the patient's prognosis.</p>	<p>Usual Care</p>	<p>Length of follow-up: Max. 3 years</p> <p>Loss-to-follow-up: Intervention: 37 (35.6%) Reasons: withdrew (n=16), died before first follow-up (n=17), missed session (n=4)</p> <p>Control: 27 (26.0%) Reasons: withdrew (n=5), died before first follow-up (n=19), missed session (n=3)</p> <p>Incomplete outcome data: Intervention: 51 (49.0%)</p>	<p>Patient satisfaction: No difference in patient satisfaction with care or FM satisfaction with care.</p> <p>Patient burdening: Concordance between documented preferences and end of life care received was higher in the ACP arm for CPR (75% vs 23%, $p<0.01$), ICU admissions (28% vs 11%, $p<0.01$), and ventilation (49% vs 12%, $p<0.01$). There was no difference in concordance between chemotherapy received in last 4 week,</p>	

	<p>N total at baseline: Intervention: 104 Control: 104</p> <p>Important prognostic factors: age: I: 66 years C: 65 years</p> <p>Sex: I: 53.9% M C: 52.9% M</p> <p>Baseline demographic and clinical variables were similar between the arms.</p>			<p>Reasons not reported.</p> <p>Control: 41 (39.4%) Reasons not reported.</p>	<p>surgery, 'other' significant interventions in the last 2 weeks, or other goals of care.</p> <p>Caregiver burdening: There was no evidence of differences between groups in FM stress, distress, physical well being before or after death. There was greater improvement in mental well being from baseline to the bereavement interview in the usual care group (p<0.01).</p> <p>Quality of death: Concordance between documented preferences and place of death (49% vs 26%, p<0.01) was higher in the ACP arm.</p>	
--	--	--	--	---	--	--

Author, publication year: DeCoursey, 2019

Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: Cross-sectional survey</p> <p>Setting: Bereaved parents of deceased children</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Agency for Healthcare Research and Quality</p>	<p>Inclusion criteria: - Bereaved parents of children, adolescents or young adults with complex chronic conditions - English-speaking - resided in North America - At least 12 months elapsed after their child's death - child had received care at the Boston Children's Hospital and died between January 2006 and December 2015</p> <p>Exclusion criteria: - None</p> <p>N total at baseline: Intervention: 70 Control: 37</p> <p>Important prognostic factors: age: I: 47 years</p>	<p>ACP communication as measured through the survey.</p>	<p>No ACP communication.</p>	<p>Length of follow-up: n.a.</p> <p>Loss-to-follow-up: n.a.</p> <p>Incomplete outcome data: n.a.</p>	<p>Quality of life: Increased perceived good to excellent quality of life during EOL care in the ACP group (aOR 3.59, 95%CI 1.23,10.37).</p> <p>Caregiver burdening: - Increased Parental preparedness for circumstances during the last 2 days of child's life in the ACP group (aOR 3.78, 95%CI 1.33,10.77). - Increased ability to plan child's location of death in ACP group (aOR 2.93, 95%CI 1.06,8.07). - No difference in decisional regret (aOR 0.52, 95%CI 0.19,1.41).</p>	

	<p>C: 48.5 years</p> <p>Sex: I: 15% M C: 24% M</p> <p>There were no differences in demographics of parents whose children had ACP versus those without. Children whose parents reported ACP were more likely to have resuscitation orders (78% vs 34%, $p<0.01$), palliative care involvement (94% vs 50%, $p<0.01$), and less likely to have intensive life-sustaining therapies at end of life (18% vs 42%, $p<0.01$).</p>					
--	--	--	--	--	--	--

Author, publication year: Peltier, 2017						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: Retrospective review of prospectively collected observational data</p> <p>Setting: Tertiary oncology setting</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Not reported.</p>	<p>Inclusion criteria: - Patients referred to Surgical or Medical Oncology - Met a certified facilitator - Died following the implementation of the program</p> <p>Exclusion criteria: None reported.</p> <p>N total at baseline: Intervention: 24 Control: 45</p> <p>Important prognostic factors: Sex: I: 41.7% M C: 57.8% M</p> <p>Patients enrolled in the intervention program were proportionally more likely to belong to a racial minority (20% vs 83%).</p>	<p>Honoring Choices Wisconsin: a state-wide initiative designed to increase advocacy and education around ACP, utilizing a trained facilitator framework modelled after "Respecting Choices".</p>	<p>Usual care</p>	<p>Length of follow-up: 4 months</p> <p>Loss-to-follow-up: n.a.</p> <p>Incomplete outcome data: n.a.</p>	<p>Patient burdening: No difference in risk to be submitted to an ICU (17.8% vs 12.5%, $p=0.57$) or to be admitted to a hospice (74.4% vs 79.2%, $p=0.66$),</p> <p>Quality of death: No difference in risk to die in a hospice (53.3% vs 70.8%, $p=0.37$).</p>	<p>Pilot trial with limited comparable outcome data. High risk of bias.</p>

GRADE Evidence Profile

ACP vergeleken met gewone zorg in patiënten die palliatieve zorg ontvangen

Patiënten of populatie: Patiënten die palliatieve zorg ontvangen of zorgverleners die palliatieve zorg verlenen
 Setting: Palliatieve zorg
 Interventie: ACP
 Controle: Gewone zorg

Uitkomsten	Impact	Aantal (studies)	deelnemers	Certainty of the evidence (GRADE)
Patiënttevredenheid	Combinatie van observationele studies met enkele RCT's. De meeste studies vonden geen verschil in patiënttevredenheid, wat op veel verschillende manieren werd gemeten.	(studies)	observationele	⊕○○○ ZEER LAAG a,b
Kwaliteit van leven	Combinatie van observationele studies en RCT's. Er was geen uniforme methode voor het meten van kwaliteit van leven. Sommige studies toonden een verbetering in kwaliteit van leven in de interventiegroep. Andere studies vonden geen verschil tussen beide groepen. Geen van de studies vond een negatief effect van de interventie op kwaliteit van leven.	(studies)	observationele	⊕○○○ ZEER LAAG a,c
Belasting van de patiënt	Combinatie van observationele studies en RCT's. Belasting werd voornamelijk uitgedrukt in zorggebruik. Enkele studies toonden een afname in ziekenhuisopnames en ligduur en een toename in hospice gebruik. Anderen toonden geen verschil.	(studies)	observationele	⊕○○○ ZEER LAAG a,d
Belasting van de mantelzorger	Combinatie van observationele studies en RCT's. Er was geen uniforme meetmethode. Richting van de resultaten was zowel positief als negatief.	(studies)	observationele	⊕○○○ ZEER LAAG a,e
Kwaliteit van sterven	Combinatie van observationele studies en RCT's. Een meerderheid van studies toonde een gunstig effect van de interventie op sterfte in de gewenste locatie.	(studies)	observationele	⊕○○○ ZEER LAAG a

GRADE Working Group grades of evidence
 High certainty: We are very confident that the true effect lies close to that of the estimate of the effect
 Moderate certainty: We are moderately confident in the effect estimate: The true effect is likely to be close to the estimate of the effect, but there is a possibility that it is substantially different
 Low certainty: Our confidence in the effect estimate is limited: The true effect may be substantially different from the estimate of the effect
 Very low certainty: We have very little confidence in the effect estimate: The true effect is likely to be substantially different from the estimate of effect

Toelichtingen

- Risk of bias van toepasselijke studies als hoog gescoord.
- Geen uniforme methode voor het meten van patiënttevredenheid en inconsistentie van resultaten.
- Geen uniforme methode voor het meten van kwaliteit van leven en inconsistentie van resultaten.
- Geen uniforme methode voor het meten van belasting van de patiënt en inconsistentie van resultaten.
- Geen uniforme methode voor het meten van belasting van de mantelzorger en inconsistentie van resultaten.

Screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen

Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen bij mensen met ALS gewenst?

Patients Mensen met ALS
 Intervention Screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen bij diagnose ALS middels ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen)
 Control Screening op ander moment dan bij diagnose ALS
 Outcomes Accuratesse, belasting van de patiënt (afnemen van de vragenlijst), kwaliteit van zorg, begeleiding naasten, Advance Care Planning

Wat is de waarde van vervolg screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS?

Patients Mensen met ALS
 Intervention Meer dan één keer screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen middels ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen)
 Control Eenmalig screenen op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen
 Outcomes Accuratesse, belasting van de patiënt (afnemen van de vragenlijst), kwaliteit van zorg, begeleiding naasten, Advance Care Planning

Burkhardt, 2017						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
Type of study: observational study Setting: ALS disease center Country: Switzerland Source of funding: Schweizerischer Nationalfonds	Inclusion criteria: - Patients who fulfilled the criteria for possible, probable, probable laboratory-supported or definite ALS according to the revised El Escorial criteria Exclusion criteria: - A clinical diagnosis of dementia according to ICD-10 criteria or other relevant central neurological diseases affecting cognition - Known co-morbid frontotemporal dementia N total at baseline: 40 ALS patients Important prognostic factors:	Repeated assessment with the Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS) at baseline, 6 months and 12-18 months.	Not applicable.	Length of follow-up: 18 months Loss-to-follow-up: At 6 months (n=24) 9 died 2 unable to come to outpatient clinic 5 wished to dropout At 12-18 months (n=10): 3 dead 4 unable to come to outpatient clinic 7 wished to dropout	No significant difference between baseline and 6 months follow-up was present on the total ECAS score, ALS specific and ALS non-specific subscores or in any of the subdomains. Re-test of the ECAS after more than 12 months compared to initial examination at baseline showed unchanged scores in the domains, subscores, ECAS total score and test duration.	Bias towards slow progressors in patients tested after 12 months, which may not fully reflect the general ALS population.

Age, mean: 61.6 years					
Years of education: 14.1 years					
Mean time since symptoms onset at baseline: 44.4 months					

Crockford, 2018						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: observational study</p> <p>Setting: 3 research sites</p> <p>Country: UK, Ireland</p> <p>Source of funding: ALS Association, University of Edinburgh</p>	<p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Patients who fulfilled the criteria for possible, probable, or definite ALS according to the revised El Escorial criteria <p>Exclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> - History of dyslexia, marked premorbid reading, or writing difficulties or a learning disability - Non-fluent premorbid English reading and writing abilities - History of other neurologic conditions that could affect cognition - Alcohol and drug dependencies - Severe physical disability or weakness at the time of assessment <p>N total at baseline: 161</p> <p>Important prognostic factors: Age \pm SD: 61.4 years (11.6)</p> <p>Gender: 108 (67%) male</p> <p>Years of education: 13.9 years</p> <p>Median time since diagnosis: 3 months</p>	<p>Assessment with the Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS) and the King's Clinical Staging System.</p>	<p>Not applicable.</p>	<p>Length of follow-up: Cross-sectional.</p> <p>Loss-to-follow-up: Not applicable.</p>	<p>A significant effect, corrected for multiple comparisons, was observed for ALS specific score (TJT = 3,804.5, $p = 0.022$), ECAS total score (TJT = 3,845.5, $p = 0.026$), and number of behavioural features (TJT = 5,295.5, $p < 0.001$), demonstrating lower cognitive ability and a higher number of behavior features across advancing disease stages.</p> <p>No significant effect was observed for ALS-nonspecific functions.</p> <p>Analysis of the behavioral domains showed that apathy ($z = 4.00$, $p < 0.001$), disinhibition ($z = 2.65$, $p = 0.012$), loss of sympathy or empathy ($z = 3.06$, $p = 0.005$), perseveration ($z = 1.68$, $p = 0.036$), and eating behaviors ($z = 2.76$, $p = 0.012$) were significantly related to disease stages after correction for multiple comparisons.</p>	<p>Patients with lower cognitive functioning and more severe behavioural abnormalities may have been less likely to participate. Thus, it may be that the present results underestimate the prevalence of neuropsychological impairment across disease stages.</p>

Diaz, 2019						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: observational study</p> <p>Setting: Respiratory care unit</p> <p>Country: Spain</p> <p>Source of funding: Institute of Health Research INCLIVA, Valencian Thoracic Society</p>	<p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Probably or definitive diagnosis of ALS - Managed at the respiratory care unit - Clinically stable <p>Exclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Previous pulmonary disease - Dementia - Other serious mental or neurologic illness <p>N total at baseline: 40</p> <p>Important prognostic factors: Age \pm SD: 64.5 years (11.6)</p> <p>Gender: 22 (55%) male</p> <p>Mean time since symptoms onset at baseline: 65.6 months</p> <p>Mean time since definitive diagnosis: 56.4 months</p>	<p>Assessment with the Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS)</p>	<p>Not applicable.</p>	<p>Length of follow-up: Cross-sectional.</p> <p>Loss-to-follow-up: Not applicable.</p>	<p>There was no relationship between cognitive-behavioral impairment and time since onset of symptoms, nor between cognitive-behavioral impairment and time since diagnosis (P=0.844 and 0.583, respectively).</p>	<p>Limited study sample.</p>

Poletti, 2018						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: observational study</p> <p>Setting: Department of Neurology</p> <p>Country: Italy</p> <p>Source of funding: Italian Ministry of Health</p>	<p>Inclusion criteria: - Patients who fulfilled the criteria for possible, probable, probable laboratory-supported or definite ALS according to the revised El Escorial criteria</p> <p>Exclusion criteria: - In terminal stage of disease - Major comorbid medical, neurological, psychiatric, or cardio-vascular diseases</p> <p>N total at baseline: 168 ALS patients</p> <p>Important prognostic factors: Age \pm SD: 62.3 years (12.1)</p> <p>Gender: 114 (68%) male</p> <p>Years of education: 11.1 years</p> <p>Mean time since symptoms onset at baseline: 19.0 months</p>	<p>Repeated assessment with the Edinburgh Cognitive and Behavioural Amyotrophic Lateral Sclerosis Screen (ECAS) at baseline, 6, 12, and 24 months.</p>	<p>Not applicable.</p>	<p>Length of follow-up: 24 months</p> <p>Loss-to-follow-up: At 6 months (n=48): 12 died 8 unable to come to outpatient clinic 51 out-of-region 33 lost to follow-up 16 to do</p> <p>At 12 months (n=18): 2 died 2 unable to come to outpatient clinic 4 out-of-region 10 lost to follow-up 5 wished to drop out 1 not administrable 8 to do</p> <p>At 24 months (n=5): 1 died 4 lost to follow-up 1 not administrable 7 to do</p>	<p>No statistically significant difference was found between any ECAS score from baseline to 6 months of follow-up.</p> <p>When considering the subgroup who performed the assessments at baseline, and 6 and 12 months of follow-up (n=18), results from ANOVA demonstrated a significant increase in ECAS total and ALS non-specific scores among the follow-ups.</p>	<p>Results indicative of potential practice effect.</p>

Psycho-educatie

Wat zijn de (on)gunstige effecten van psycho-educatie versus standaardzorg bij mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen?

Patients	Mensen en naasten met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen
Intervention	Psycho-educatie
Control	Standaard zorg
Outcomes	Kwaliteit van leven, ervaring van mensen en naasten

Er kon geen literatuur geïnccludeerd worden.

CONCEPT

Seksualiteit

Hoe vaak ervaren mensen met ALS seksualiteit- en intimiteitproblemen ten opzichte van gezonde mensen?

Patients	Mensen met ALS en hun partners
Exposure	Seksuele problemen
Control	Normale/gezonde populatie
Outcomes	Rapportage door respondenten en/of partner over het voorkomen van seksuele- en intimiteitproblemen

Wat zijn de effecten van verschillende interventies bij mensen met ALS die problemen ervaren met seksualiteit of intimiteit?

Patients	Mensen met ALS en hun partners
Exposure	Gespreksvoering of medicatie
Control	Reguliere zorg/niet bespreken
Outcomes	Rapportage door patiënt en/of partner over seksuele- en intimiteitproblemen ten gevolge van ALS, welbevinden, kwaliteit van leven

Author, publication year: Nasimbera 2018						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
Type of study: cross-sectional case-control Setting: not reported Country: Argentina Source of funding: not reported	Inclusion criteria: patient with ALS, Parkinson's disease, multiple sclerosis, or stroke. Exclusion criteria: not reported N total at baseline: ALS patients: 9 Age-matched controls: 29 Important prognostic factors: age \pm SD: ALS: 52.8 (10.8) Control: 49.4 (19.3) Sex: ALS: 44.4% male Control: 41.4% male	Sexual function was rated with the International Index Erectile Function for men and the Female Sexual Function Index for women.	Not applicable.	Not applicable.	Prevalence of (overall) sexual dysfunction: ALS: 77.8% Control: 31.0% Prevalence of severe sexual dysfunction: ALS: 55.6% Control: 20.7%	No statistical tests performed.

Author, publication year: Kaub-Witteimer 2003						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: cross-sectional</p> <p>Setting: nation-wide survey</p> <p>Country: Germany</p> <p>Source of funding: not reported</p>	<p>Inclusion criteria: ALS patients all over Germany who were recorded on file to be ventilated (non-invasive ventilation or invasive (tracheostomy) ventilation)</p> <p>Exclusion criteria: None</p> <p>N total at baseline: 53</p> <p>Important prognostic factors: age (range): NIV: 60.0 (46-74) TV: 61.6 (47-82)</p> <p>Sex: NIV: 72% male TV: 91% male</p>	Reported possibility of sexual activity.	Not applicable.	Not applicable.	<p>31% of patients with non-invasive ventilation were still able to have sex.</p> <p>14% of patients with invasive ventilation reported to still be able to have sex.</p>	

Author, publication year: Shahbazi 2017						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: cross-sectional</p> <p>Setting: outpatient ALS clinic at Hospital for Special Surgery in New York</p> <p>Country: United States</p> <p>Source of funding: None</p>	<p>Inclusion criteria: Patient with definite or probable ALS, over the age of 18, seen at the clinic</p> <p>Exclusion criteria: Incomplete response on questionnaire</p> <p>N total at baseline: 21</p> <p>Important prognostic factors: Age: 71.4% above the age of 55</p>	11-item questionnaire asking about decrease in sexual activity due to ALS	Not applicable.	Not applicable.	<p>52.4% of respondents reported that ALS had affected their sexual activity.</p> <p>47.6% of the ALS population experienced a decrease in intercourse.</p>	

	Sex: 35% male					
Author, publication year: Wasner 2004						
Study characteristics	Patient characteristics	Intervention (I)	Comparison / control (C)	Follow-up	Outcome measures and effect size	Comments
<p>Type of study: cross-sectional</p> <p>Setting: outpatient clinic of the Munich University Hospital</p> <p>Country: Germany</p> <p>Source of funding: Not reported</p>	<p>Inclusion criteria: Patients with definite or probable ALS</p> <p>Exclusion criteria: None</p> <p>N total at baseline: 33</p> <p>Important prognostic factors: age (range): 56 (32-73) Sex: 57.6% male</p>	Sexuality self-reporting scale	Not applicable.	Not applicable.	<p>Before disease onset 94% of patients reported having sexual intercourse at least once a month. This had decreased to 76% at time of survey.</p> <p>Satisfaction with their sexual life decreased from 73% to 44%.</p> <p>62% of the patients reported sexual problems at time of survey, compared to 19% before disease onset.</p> <p>Disturbances in sexual function (erection, ejaculation) were rarely mentioned.</p>	

CONCEPT

Bijlage 8. Exclusietabellen

Advance Care Planning

Referentie	Reden voor exclusie
Mitsumoto, H., et al. (2005). "Promoting excellence in end-of-life care in ALS." <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis & Other Motor Neuron Disorders</i> 6(3): 145-154.	narrative overview, not on ACP as such
Murray, L. and P. N. Butow (2016). "Advance care planning in motor neuron disease: A systematic review." <i>Palliative & Supportive Care</i> 14(4): 411-432.	excluded palliative studies
Au, D. H., et al. (2012). "A randomized trial to improve communication about end-of-life care among patients with COPD." <i>Chest</i> 141(3): 726-735.	not on ACP as such
Denvir, M. A., et al. (2015). "Future care planning: a first step to palliative care for all patients with advanced heart disease." <i>Heart</i> 101(13): 1002-1007.	narrative overview
El-Jawahri, A., et al. (2016). "Randomized, Controlled Trial of an Advance Care Planning Video Decision Support Tool for Patients With Advanced Heart Failure." <i>Circulation</i> 134(1): 52-60.	ACP use as outcome
Malhotra, C., et al. (2018). "Associations between understanding of current treatment intent, communication with healthcare providers, preferences for invasive life-sustaining interventions and decisional conflict: results from a survey of patients with advanced heart failure in Singapore." <i>BMJ Open</i> 8(9): e021688	baseline data, no intervention
Nedjat-Haiem, F. R., et al. (2017). "Implementing an Advance Care Planning Intervention in Community Settings with Older Latinos: A Feasibility Study." <i>Journal of Palliative Medicine</i> 20(9): 984-993.	no palliative care patients, wrong intervention
Peretti-Watel, P., et al. (2008). "District nurses' attitudes toward patient consent: the case of mechanical ventilation on amyotrophic lateral sclerosis patients: results from a French national survey." <i>Journal of Critical Care</i> 23(3): 332-338.	no ACP intervention study
Reinke, L. F., et al. (2017). "The long term impact of an end-of-life communication intervention among veterans with COPD." <i>Heart & Lung</i> 46(1): 30-34.	ACP use as outcome
Sinclair, C., et al. (2017). "Advance care planning uptake among patients with severe lung disease: a randomised patient preference trial of a nurse-led, facilitated advance care planning intervention." <i>BMJ Open</i> 7(2): e013415.	ACP use as outcome
Andreassen, P., et al. (2017). "The diverse impact of advance care planning: a long-term follow-up study on patients' and relatives' experiences." <i>BMJ supportive & palliative care</i> 7(3): 335-340.	no comparative study
Cosgriff, J. A., et al. (2007). "The association between treatment preferences and trajectories of care at the end-of-life." <i>Journal of General Internal Medicine</i> 22(11): 1566-1571.	ACP not assessed
Gordon, N. A., et al. (2017). "Let Us Talk About It: Heart Failure Patients' Preferences Toward Discussions about Prognosis, Advance Care Planning, and Spiritual Support." <i>Journal of Palliative Medicine</i> 20(1): 79-83.	ACP as outcome
Levi, B. H., et al. (2017). "Advance care planning for patients with amyotrophic lateral sclerosis." <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration</i> 18(5-6): 388-396.	ACP as outcome, no comparative study
Strachan, P. H., et al. (2009). "Mind the gap: Opportunities for improving end-of-life care for patients with advanced heart failure." <i>Canadian Journal of Cardiology</i> 25(11): 635-640.	no intervention
Uhler, L. M., et al. (2015). "InformedTogether: Usability Evaluation of a Web-Based Decision Aid to Facilitate Shared Advance Care Planning for Severe Chronic Obstructive Pulmonary Disease." <i>JMIR Human Factors</i> 2(1): e2.	not on ACP as such
Andersen, P. M., et al. (2018). "Therapeutic decisions in ALS patients: cross-cultural differences and clinical implications." <i>Journal of Neurology</i> 265(7): 1600-1606.	not on ACP
Beringer, A. J. and E. J. Heckford (2014). "Was there a plan? End-of-life care for children with life-limiting conditions: a review of multi-service healthcare records." <i>Child: Care, Health & Development</i> 40(2): 176-183.	not on ACP as such
Bostwick, D., et al. (2017). "Comparing the Palliative Care Needs of Those With Cancer to Those With Common Non-Cancer Serious Illness." <i>Journal of Pain & Symptom Management</i> 53(6): 1079-1084.e1071.	not on ACP as such
Bradshaw, C. L., et al. (2019). "Medical Record Documentation of Goals-of-Care Discussions Among Older Veterans With Incident Kidney Failure." <i>American Journal of Kidney Diseases</i> 31: 31.	wrong outcomes, ACP unclear
Carlucci, A., et al. (2016). "End-of-Life Discussion, Patient Understanding and Determinants of Preferences in Very Severe COPD Patients: A Multicentric Study." <i>Copd: Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease</i> 13(5): 632-638.	not on ACP
Chambaere, K., et al. (2015). "End-of-life decisions in individuals dying with dementia in Belgium." <i>Journal of the American Geriatrics Society</i> 63(2): 290-296.	not on ACP
Cheung, K. C., et al. (2018). "Advance care planning for patients with advanced neurology diseases." <i>Annals of Palliative Medicine</i> 7(3): 349-354.	no comparative study
Chung, R. Y., et al. (2017). "Knowledge, Attitudes, and Preferences of Advance Decisions, End-of-Life Care, and Place of Care and Death in Hong Kong. A Population-Based Telephone Survey of 1067 Adults." <i>Journal of the American Medical Directors Association</i> 18(4): 367.e319-367.e327.	healthy population, not on ACP intervention
Curtin, K. B., et al. (2017). "Pediatric advance care planning (pACP) for teens with cancer and their families: Design of a dyadic, longitudinal RCCT." <i>Contemporary Clinical Trials</i> 62: 121-129.	study protocol

Dassel, K. B., et al. (2018). "The Influence of Hypothetical Death Scenarios on Multidimensional End-of-Life Care Preferences." <i>American Journal of Hospice & Palliative Medicine</i> 35(1): 52-59.	healthy population, not on ACP intervention
Ermers, D. J. M., et al. (2019). "Advance care planning for patients with cancer in the palliative phase in Dutch general practices." <i>Family Practice</i> 36(5): 587-593.	not on ACP as such
Fakhri, S., et al. (2016). "Factors Affecting Patients' Preferences for and Actual Discussions About End-of-Life Care." <i>Journal of Pain & Symptom Management</i> 52(3): 386-394.	ACP as outcome
Flieger, S. P., et al. (2019). "Quality Improvement Initiatives to Reduce Mortality: An Opportunity to Engage Palliative Care and Improve Advance Care Planning." <i>American Journal of Hospice & Palliative Medicine</i> 36(2): 97-104.	no comparative study
Gainza-Miranda, D., et al. (2019). "Breaking Barriers: Prospective Study of a Cohort of Advanced Chronic Obstructive Pulmonary Disease Patients To Describe Their Survival and End-of-Life Palliative Care Requirements." <i>Journal of Palliative Medicine</i> 22(3): 290-296.	ACP as outcome
Heffner, J. E. (2011). "Advance care planning in chronic obstructive pulmonary disease: barriers and opportunities." <i>Current Opinion in Pulmonary Medicine</i> 17(2): 103-109.	narrative review
Hoerger, M., et al. (2018). "Defining the Elements of Early Palliative Care That Are Associated With Patient-Reported Outcomes and the Delivery of End-of-Life Care." <i>Journal of Clinical Oncology</i> 36(11): 1096-1102.	not on ACP
Hughes, P. M., et al. (2010). "What progress has been made towards implementing national guidance on end of life care? A national survey of UK general practices." <i>Palliative Medicine</i> 24(1): 68-78.	not on ACP as such
Jabbarian, L. J., et al. (2019). "Assessing Emotional Functioning with Increased Power: Relative Validity of a Customized EORTC Short Form in the International ACTION Trial." <i>Value in Health</i> 22(1): 92-98.	not on ACP, questionnaire validation study
Janssen, D. J. A., et al. (2011). "A call for high-quality advance care planning in outpatients with severe COPD or chronic heart failure." <i>Chest</i> 139(5): 1081-1088.	ACP as outcome
Kimmel, A. L., et al. (2015). "FAMily CEntered (FACE) advance care planning: Study design and methods for a patient-centered communication and decision-making intervention for patients with HIV/AIDS and their surrogate decision-makers." <i>Contemporary Clinical Trials</i> 43: 172-178.	study protocol
Kok, M., et al. (2018). "Feasibility of hospital-initiated non-facilitator assisted advance care planning documentation for patients with palliative care needs." <i>BMC Palliative Care</i> 17(1): 79.	no comparative study
Kurita, K., et al. (2018). "Associations between Mild Cognitive Dysfunction and End-of-Life Outcomes in Patients with Advanced Cancer." <i>Journal of Palliative Medicine</i> 21(4): 536-540.	no intervention
Mitchell, G., et al. (2011). "Enhancing palliative care in rural Australia: the residential aged care setting." <i>Australian Journal of Primary Health</i> 17(1): 95-101.	pdf missing, seems to be not on ACP as such
Needle, J. S., et al. (2019). ""Can you tell me why you made that choice?": A qualitative study of the influences on treatment decisions in advance care planning among adolescents and young adults undergoing bone marrow transplant." <i>Palliative Medicine</i> : 269216319883977.	not on palliative care, no comparative study
Nilsson, M. E., et al. (2009). "Mental health, treatment preferences, advance care planning, location, and quality of death in advanced cancer patients with dependent children." <i>Cancer</i> 115(2): 399-409.	ACP as outcome
Schneider, M. K., et al. (2019). "The earlier the better: the role of palliative care consultation on aggressive end of life care, hospice utilization, and advance care planning documentation among gynecologic oncology patients."	wrong intervention
Seal, M. (2007). "Patient advocacy and advance care planning in the acute hospital setting." <i>Australian Journal of Advanced Nursing</i> 24(4): 29-36.	not on ACP as such
Sprange, A., et al. (2019). "Advance Care Planning Preferences and Readiness in Cirrhosis: A Prospective Assessment of Patient Perceptions and Knowledge." <i>Journal of Palliative Medicine</i> 16: 16.	ACP as outcome
Ufere, N. N., et al. (2019). "Barriers to Use of Palliative Care and Advance Care Planning Discussions for Patients With End-Stage Liver Disease." <i>Clinical Gastroenterology & Hepatology</i> 17(12): 2592-2599.	ACP as outcome
Van Scoy, L. J., et al. (2017). "Community Game Day: Using an End-of-Life Conversation Game to Encourage Advance Care Planning." <i>Journal of Pain & Symptom Management</i> 54(5): 680-691.	ACP as outcome
Chow, J. and H. Senderovich (2018). "It's Time to Talk: Challenges in Providing Integrated Palliative Care in Advanced Congestive Heart Failure. A Narrative Review." <i>Current cardiology reviews</i> 14(2): 128-137.	not on ACP as such, narrative review
Delmaczynska, E. and R. Newham (2019). "To explore the prevalence and outcomes of advance care planning for patients with left ventricular assist devices: A review." <i>Journal of Clinical Nursing</i> 28(9-10): 1365-1379.	no comparative study
Diagnosis, E. T. F. o., et al. (2012). "EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force." <i>European Journal of Neurology</i> 19(3): 360-375.	not on ACP
Lovell, A. and P. Yates (2014). "Advance Care Planning in palliative care: a systematic literature review of the contextual factors influencing its uptake 2008-2012." <i>Palliative Medicine</i> 28(8): 1026-1035.	ACP as outcome

McDermott, E. and L. E. Selman (2018). "Cultural Factors Influencing Advance Care Planning in Progressive, Incurable Disease: A Systematic Review With Narrative Synthesis." <i>Journal of Pain & Symptom Management</i> 56(4): 613-636.	ACP as outcome
Zwakman, M., et al. (2018). "Advance care planning: A systematic review about experiences of patients with a life-threatening or life-limiting illness." <i>Palliative Medicine</i> 32(8): 1305-1321.	no comparative study
Andersen, P. M., et al. (2012). "EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-Revised report of an EFNS task force." <i>European Journal of Neurology</i> 19(3): 360-375.	not on ACP, duplicate
Janssen, D. J., et al. (2012). "Advance care planning for patients with COPD: Past, present and future." <i>Patient Education and Counseling</i> 86(1): 19-24.	narrative review
Johnson, S. B., et al. (2018). "How well do current measures assess the impact of advance care planning on concordance between patient preferences for end-of-life care and the care received: A methodological review." <i>Journal of Pain and Symptom Management</i> 55(2): 480-495.	methodological paper
O'Hanlon, C. E., et al. (2018). "A framework to guide economic analysis of advance care planning." <i>Journal of Palliative Medicine</i> 21(10): 1480-1485	narrative overview
Sechaud, L., et al. (2014). "Advance care planning for institutionalised older people: An integrative review of the literature." <i>International Journal of Older People Nursing</i> 9(2): 159-168.	wrong outcomes
Simon, J., et al. (2008). "Facilitated advance care planning: What is the patient experience?" <i>Journal of Palliative Care</i> 24(4): 256-264.	no pdf
Murray, L., et al. (2016). "Advance care planning in motor neuron disease: A qualitative study of caregiver perspectives." <i>Palliative Medicine</i> 30(5): 471-478.	no comparative analysis

Cognitieve functiestoornissen en gedragsverandering

Referentie	Reden voor exclusie
Aho-Ozhan, H., et al. (2016). "Changes in cognitive profile during the course of 6 months in ALS." <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration</i> 17 (Supplement 1): 264-265.	Conference abstract
Aho-Ozhan, H. E. A., et al. (2017). "Language is the cognitive function, which is most vulnerable to change in ALS." <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration</i> 18 (Supplement 2): 70.	Conference abstract
Poletti, B., et al. (2017). "Longitudinal assessment in ALS using the Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS)." <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration</i> 18 (Supplement 2): 71-72.	Conference abstract

Intimiteit en seksualiteit

Referentie	Reden voor exclusie
Atkins, L., et al. (2010) "Marital relationship in amyotrophic lateral sclerosis" <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis</i> 11(4):344-50	No prevalence reported
Goldstein, L., et al. (2006) "Longitudinal predictors of psychological distress and self-esteem in people with ALS" <i>Neurology</i> 67(9):1652-1658	No prevalence reported
Goldstein, L.H., et al. (1998) "The psychological impact of MND on patients and carers" <i>J Neurological Sciences</i> 160 Suppl 1:S114-21	No prevalence reported
Hyunjin, O., et al. (2013) "Wives Becoming Caregivers" <i>J Hospice & Palliative Nursing</i> 15(4):244-250	Article not available
Marconi, A., et al. (2012) "Aggressiveness, sexuality, and obsessiveness in late stages of ALS patients and their effects on caregivers" <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis</i> 13(5):452-8	No prevalence reported
Marsden, R., et al. (2010) "Discussing sexuality with patients in a motor neurone disease clinic" <i>Nursing Standard</i> 25(15-17):40-46	No prevalence reported
O'Connor, E.J., et al. (2008) "The impact of neurological illness on marital relationship" <i>J Sex & Marital Therapy</i> 34(2):115-132	No prevalence reported
Poletti, B., et al. (2019) "Sexuality and intimacy in ALS: Systematic literature review and future perspectives" <i>J Neurology, Neurosurgery & Psychiatry</i> 90(6):712-719	Details of individuals studies not sufficiently reported
Watermeyer, T.J., et al. (2015) "Impact of disease, cognitive and behavioral factors on caregiver outcome in amyotrophic lateral sclerosis" <i>Amyotrophic Lateral sclerosis & Frontotemporal Degeneration</i> 16(5-6):316-23	No prevalence reported

Bijlage 9. Methode ontwikkeling

Methode ontwikkeling

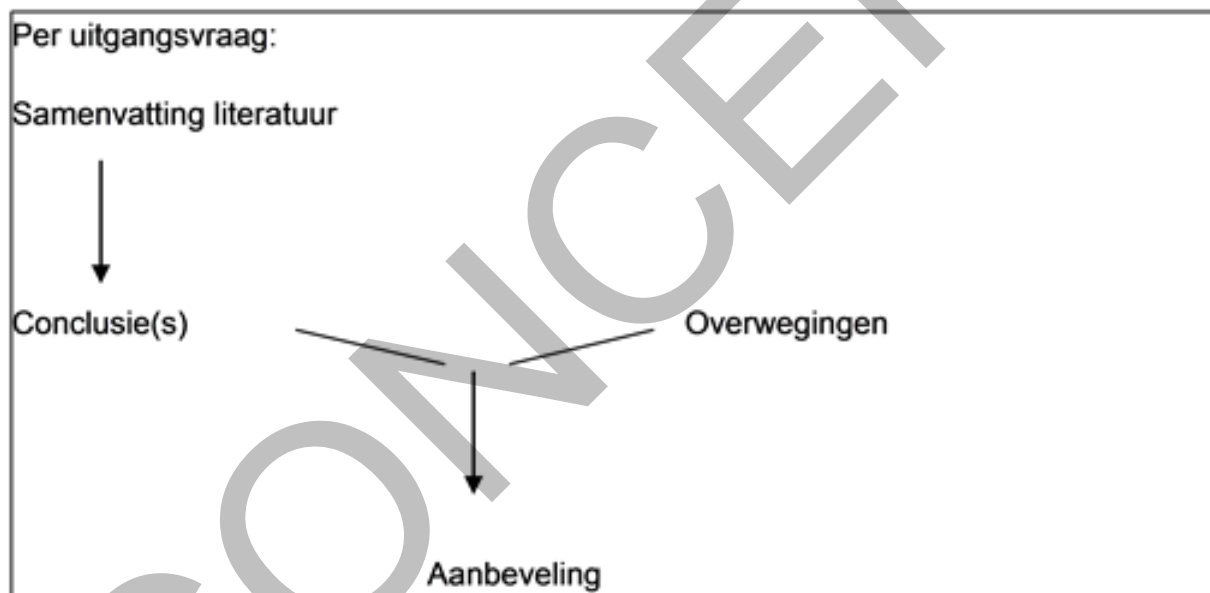
Elk hoofdstuk van de richtlijn bestaat uit een richtlijntekst. De teksten naar aanleiding van de uitgangsvragen zijn opgebouwd volgens het volgende vaste stramien: uitgangsvraag onderbouwing, conclusies, overwegingen en aanbevelingen. De referenties zijn benoemd per module (of submodule) en de evidence tabellen staan in [bijlage 7](#). De antwoorden op de uitgangsvragen (dat zijn de aanbevelingen in deze richtlijn) zijn voor zover mogelijk gebaseerd op gepubliceerd wetenschappelijk onderzoek.

Methodiek bij de uitgangsvraag zonder systematisch literatuuronderzoek

Bij twee modules is geen systematisch literatuuronderzoek verricht omdat de werkgroep verwachtte geen studies te vinden die antwoord geven op de vraag, specifiek voor de Nederlandse situatie. Er zijn dan ook geen conclusies vermeld. De teksten zijn gebaseerd op ervaringen en consensus van de werkgroep. De aanbevelingen zijn uitsluitend gebaseerd op overwegingen die zijn opgesteld door de werkgroepleden op basis van kennis uit de praktijk en waar mogelijk onderbouwd door (niet systematisch) literatuuronderzoek.

Methode voor het formuleren van 'Overwegingen'

De overwegingen staan onder een apart kopje in de richtlijntekst. Hierin wordt de context van de dagelijkse praktijk beschreven en vindt een afweging plaats van de voor- en nadelen van de verschillende beleidsopties.



Bij het schrijven van de overwegingen zijn onderstaande zaken in acht genomen:

Kwaliteit van het bewijs

Hoe hoger de algehele kwaliteit van het bewijs, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke (positieve of negatieve) aanbeveling.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

Hoe groter het verschil is tussen de gewenste en ongewenste effecten, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke (positieve of negatieve) aanbeveling. Hoe kleiner dit verschil of hoe meer onzekerheid over de grootte van het verschil, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een conditionele aanbeveling.

Toelichting:

- bespreken effectiviteit in relatie tot bijwerkingen en complicaties in het licht van de kwaliteit van bewijs, de precisie van de effectgrootte en minimaal klinisch relevant geacht voordeel
- sterkte van het effect vergeleken met geen interventie
- aanwezigheid van comorbiditeit
- klinisch niet relevantie van het effect

Professioneel perspectief

Hoe groter de uniformiteit in waarden en voorkeuren van professionals ten aanzien van de toepasbaarheid van een interventie, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke (positieve of negatieve) aanbeveling.

Toelichting:

- kennis en ervaring met technieken/therapieën
- risico's die professional loopt bij het toepassen van de interventie
- verwachte tijdsbesparing
- verlies aan tijd door het invoeren van de interventie

N.B.: de hierna volgende factoren (5, 6 en 7) alleen evalueren als een positief geformuleerde aanbeveling wordt overwogen! Een positief geformuleerde aanbeveling is een aanbeveling waarbij een bepaalde interventie wel 'dient' plaats te vinden (sterk) of wel 'kan worden overwogen' (zwak/conditioneel). Als dat daarentegen juist niet het geval is, is sprake van een negatief geformuleerde aanbeveling.

Patiëntenperspectief

Hoe groter de uniformiteit in waarden en voorkeuren van patiënten bij het afwegen van de voor- en nadelen van een interventie, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke (positieve of negatieve) aanbeveling.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Hoe minder middelen er worden gebruikt (m.a.w. hoe lager de kosten van een interventie zijn vergeleken met de beschouwde alternatieven en andere kosten gerelateerd aan de interventie), des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke aanbeveling. Hoe meer onzekerheid over het middelenbeslag, des te waarschijnlijker wordt een conditionele aanbeveling.

Organisatie van zorg

Hoe meer onzekerheid of de geëvalueerde interventie daadwerkelijk op landelijke schaal toepasbaar is, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een conditionele aanbeveling.

Toelichting:

- de beschikbaarheid/aanwezigheid van faciliteiten & medicijnen
- de wijze waarop de organisatie van de zorg aangeboden dient te worden/grootte van de verandering in de organisatie-zorgproces/infrastructuur voor implementatie
- voorbeeld: een bepaalde diagnostiek of behandeling kan alleen in bepaalde centra worden uitgevoerd in verband met de aanwezigheid van faciliteiten zoals een PET-scan

Maatschappelijk perspectief

(Juridische overwegingen/ethische overwegingen/industriële belangen/vergoeding door verzekeraars/politieke en strategische consequenties) Hoe groter de onzekerheid hierover is, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een conditionele aanbeveling.

Toelichting:

Indien twee behandelingen even effectief zijn waarvan één behandeling wordt vergoed, zal deze laatste behandeling mogelijk de voorkeur hebben.

Methodiek bij de uitgangsvraag met systematisch literatuuronderzoek

Selectie

Naast de selectie op relevantie werd tevens geselecteerd op bewijskracht. Hiervoor werd gebruik gemaakt van de volgende hiërarchische indeling van studiedesigns gebaseerd op bewijskracht:

1. Gerandomiseerde gecontroleerde studies (RCT's)
 2. Niet gerandomiseerde gecontroleerde studies (CCT's)
- Waar deze niet voorhanden waren werd verder gezocht naar vergelijkend cohortonderzoek.

Critical appraisal – de GRADE methodiek

De kwaliteit van bewijs wordt weergegeven in vier categorieën: hoog, matig, laag en zeer laag. RCT's starten hoog en observationele studies starten laag. Vijf factoren verlagen de kwaliteit van de evidentie (beperkingen in onderzoeksoptzet, inconsistentie, indirectheid, imprecisie, publicatie bias) en drie factoren kunnen de kwaliteit van de evidentie verhogen (sterke associatie, dosis-respons relatie,

plausibele (residuele) confounding) (zie Tabel 3).

Tabel 3. GRADE-methodiek voor het graderen van bewijs

Quality of evidence	Study design	Lower if *	Higher if *
High (4)	Randomized trial	Study limitations	Large effect + 1 Large + 2 Very large Dose response + 1 Evidence of a gradient All plausible confounding + 1 Would reduce a demonstrated effect, or + 1 Would suggest a spurious effect when results show no effect
Moderate (3)		-1 Serious -2 Very serious	
Low (2)	Observational study	Inconsistency -1 Serious -2 Very serious Indirectness -1 Serious -2 Very serious Imprecision -1 Serious -2 Very serious Publication bias -1 Likely -2 Very likely	
Very low (1)			

Algehele kwaliteit van bewijs

Omdat het beoordelen van de kwaliteit van bewijs in de GRADE-benadering per uitkomstmaat geschiedt, is er behoefte aan het bepalen van de algehele kwaliteit van bewijs. Zowel voor als na het literatuuronderzoek wordt door de richtlijnwerkgroep bepaald welke uitkomstmaten cruciaal, belangrijk en niet belangrijk zijn. Het niveau van de algehele kwaliteit van bewijs wordt in principe bepaald door de cruciale uitkomstmaat met de laagste kwaliteit van bewijs. Als echter de kwaliteit van het bewijs verschilt tussen de verschillende cruciale uitkomstmaten zijn er twee opties:

- De uitkomstmaten wijzen in verschillende richtingen (zowel gewenst als ongewenste effecten) of de balans tussen gewenste en ongewenste effecten is onduidelijk, dan bepaalt de laagste kwaliteit van bewijs van de cruciale uitkomstmaten de algehele kwaliteit van bewijs.
- De uitkomstmaten in dezelfde richting wijzen (richting gewenst of richting ongewenst effecten), dan bepaalt de hoogste kwaliteit van bewijs van de cruciale uitkomstmaat dat op zichzelf voldoende is om de interventie aan te bevelen de algehele kwaliteit van bewijs.

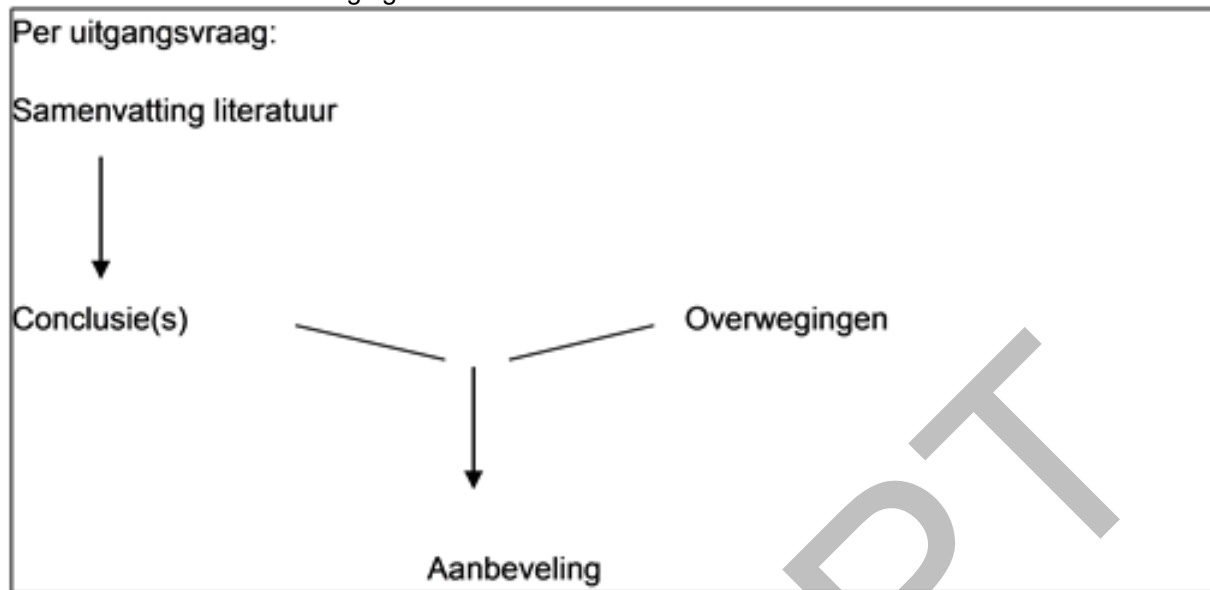
Tabel 4. Formulering conclusies op basis van kwaliteit van bewijs per uitkomstmaat

Kwaliteit van bewijs	Interpretatie	Formulering conclusie
Hoog	Er is veel vertrouwen dat het werkelijk effect dicht in de buurt ligt van de schatting van het effect.	Er is bewijs van hoge kwaliteit dat.. <i>(Referenties)</i>
Matig	Er is matig vertrouwen in de schatting van het effect: het werkelijk effect ligt waarschijnlijk dicht bij de schatting van het effect, maar er is een mogelijkheid dat het hier substantieel van afwijkt.	Er is bewijs van matige kwaliteit dat.. <i>(Referenties)</i>
Laag	Er is beperkt vertrouwen in de schatting van het effect: het werkelijke effect kan substantieel verschillend zijn van de schatting van het effect.	Er is bewijs van lage kwaliteit dat.. <i>(Referenties)</i>
Zeer laag	Er is weinig vertrouwen in de schatting van het effect: het werkelijke effect wijkt waarschijnlijk substantieel af van de schatting van het effect.	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat.. <i>(Referenties)</i>
Formulering algehele kwaliteit van bewijs: hoog/matig/laag/zeer laag		

Methode voor het formuleren van 'Overwegingen'

Naast de evidence uit de literatuur (conclusies) zijn er andere overwegingen die meespelen bij het formuleren van de aanbeveling. Deze aspecten worden besproken onder het kopje 'Overwegingen' in de richtlijntekst. Hierin worden de conclusies (op basis van de literatuur) geplaatst in de context van de dagelijkse praktijk en vindt een afweging plaats van de voor- en nadelen van de verschillende

beleidsopties. De uiteindelijk geformuleerde aanbeveling is het resultaat van de conclusie(s) in combinatie met deze overwegingen.



Figuur 3. Van bewijs naar aanbeveling

Bij het schrijven van de overwegingen zijn onderstaande zaken in acht genomen:

Kwaliteit van het bewijs

Hoe hoger de algehele kwaliteit van het bewijs, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke (positieve of negatieve) aanbeveling.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

Hoe groter het verschil is tussen de gewenste en ongewenste effecten, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke (positieve of negatieve) aanbeveling. Hoe kleiner dit verschil of hoe meer onzekerheid over de grootte van het verschil, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een conditionele aanbeveling.

Toelichting:

- bespreken effectiviteit in relatie tot bijwerkingen en complicaties in het licht van de kwaliteit van bewijs, de precisie van de effectgrootte en minimaal klinisch relevant geacht voordeel
- sterkte van het effect vergeleken met geen interventie
- aanwezigheid van comorbiditeit
- klinisch niet relevantie van het effect

Professioneel perspectief

Hoe groter de uniformiteit in waarden en voorkeuren van professionals ten aanzien van de toepasbaarheid van een interventie, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke (positieve of negatieve) aanbeveling.

Toelichting:

- kennis en ervaring met technieken/therapieën
- risico's die professional loopt bij het toepassen van de interventie
- verwachte tijdbesparing
- verlies aan tijd door het invoeren van de interventie

N.B.: de hierna volgende factoren (5, 6 en 7) alleen evalueren als een positief geformuleerde aanbeveling wordt overwogen! Een positief geformuleerde aanbeveling is een aanbeveling waarbij een bepaalde interventie wel 'dient' plaats te vinden (sterk) of wel 'kan worden overwogen' (zwak/conditioneel). Als dat daarentegen juist niet het geval is, is sprake van een negatief geformuleerde aanbeveling.

Patiëntenperspectief

Hoe groter de uniformiteit in waarden en voorkeuren van patiënten bij het afwegen van de voor- en

nadelen van een interventie, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke (positieve of negatieve) aanbeveling.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Hoe minder middelen er worden gebruikt (m.a.w. hoe lager de kosten van een interventie zijn vergeleken met de beschouwde alternatieven en andere kosten gerelateerd aan de interventie), des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een sterke aanbeveling. Hoe meer onzekerheid over het middelenbeslag, des te waarschijnlijker wordt een conditionele aanbeveling.

Organisatie van zorg

Hoe meer onzekerheid of de geëvalueerde interventie daadwerkelijk op landelijke schaal toepasbaar is, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een conditionele aanbeveling.

Toelichting:

- de beschikbaarheid/aanwezigheid van faciliteiten & medicijnen
- de wijze waarop de organisatie van de zorg aangeboden dient te worden/grootte van de verandering in de organisatie-zorgproces/infrastructuur voor implementatie
- voorbeeld: een bepaalde diagnostiek of behandeling kan alleen in bepaalde centra worden uitgevoerd in verband met de aanwezigheid van faciliteiten zoals een PET-scan

Methode voor het formuleren van aanbevelingen

GRADE kent twee soorten aanbevelingen: sterke aanbevelingen of conditionele (zwakke) aanbevelingen. De sterkte van aanbevelingen reflecteert de mate van vertrouwen waarin – voor de groep patiënten waarvoor de aanbevelingen zijn bedoeld - de gewenste effecten opwegen tegen de ongewenste effecten.

Formulering:

- Sterke aanbevelingen: Er dient.... te worden gegeven/gedaan
- Zwakke/conditionele aanbevelingen: Overweeg..... te geven/te doen.

Maatschappelijk perspectief

(Juridische overwegingen/ethische overwegingen/industriële belangen/vergoeding door verzekeraars/politieke en strategische consequenties) Hoe groter de onzekerheid hierover is, des te waarschijnlijker wordt het formuleren van een conditionele aanbeveling.

Toelichting:

Indien twee behandelingen even effectief zijn waarvan één behandeling wordt vergoed, zal deze laatste de voorkeur hebben.

Bijlage 10. Implementatie
Volgt na commentaarfase

CONCEPT

Bijlage 11. Kennishiaten

De richtlijnwerkgroep heeft tijdens het proces van richtlijnontwikkeling kennishiaten verzameld voor de richtlijn ALS.

Advance care planning

Kennislacunes

- Het is onvoldoende onderzocht wat de effecten zijn van advance care planning ten opzichte van geen advance care planning bij mensen met ALS?
- Het is onvoldoende onderzocht wat de effecten zijn van advance care planning ten opzichte van geen advance care planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?

Onderzoeksvragen

- Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance care planning bij mensen die palliatieve zorg ontvangen?
- Wat zijn de (on)gunstige effecten van advance care planning ten opzichte van geen advance care planning bij mensen met ALS?

Cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen

Kennislacunes

- Het is onvoldoende onderzocht op welk moment tijdens het behandeltraject screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen bij mensen met ALS gewenst is.
- Het is onvoldoende onderzocht op wat de waarde is van vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS?

Onderzoeksvragen

- Op welk moment tijdens het behandeltraject is screening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen bij mensen met ALS gewenst?
- Wat is de waarde van vervolgscreening op cognitieve functiestoornissen en gedragsveranderingen ten opzichte van eenmalig screenen op cognitieve achteruitgang bij mensen met ALS?

Psycho-educatie

Kennislacunes

- Het is onvoldoende onderzocht wat de effecten zijn van psycho-educatie versus standaardzorg bij mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen?

Onderzoeksvraag

- Wat zijn de (on)gunstige effecten van psycho-educatie versus standaardzorg bij mensen met ALS en cognitieve functiestoornissen of gedragsveranderingen?

Intimiteit en seksualiteit

Kennislacunes

- Het is onvoldoende onderzocht hoe vaak mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ervaren ten opzichte van gezonde mensen?
- Het is onvoldoende onderzocht wat de effecten zijn van gespreksvoering of medicatie bij mensen met ALS die problemen ervaren met intimiteit en/of seksualiteit?

Onderzoeksvragen

- Hoe vaak ervaren mensen met ALS intimiteit- en seksualiteitsproblemen ten opzichte van gezonde mensen?
- Wat zijn de effecten van verschillende interventies bij mensen met ALS die problemen ervaren met intimiteit en/of seksualiteit?