

# Update medicamenteuze behandeling ALS

Sotice Pieters, revalidatiearts ALS team, Basalt Den Haag

ALS Congres 30 september 2022

**CASUÏSTIEK**

# Workshop



# Casuïstiek

## SYMPTOOM BEHANDELING

- (Pseudo)bulbaire klachten
  - Speekselverlies
  - Droge mond en dwanggapen
  - Slijmvorming
- Spierkrampen
- Spierspasmen en pijn



# Casuïstiek speekselverlies

- 71-jarige patiënte met PLS(2020), dan spinaal debuit ALS, met progressieve bulbaire klachten, forse dysarthrie, slikstoornissen en communicatie middels communicatiehulpmiddel
- Longfunctie (FVC 46%) en non-invasieve beademing (NIV)
- PEG sonde ivm slikstoornissen, sondevoeding
- Speekselvloed, klachten maagzuur

# Speekselverlies

- Oorzaak: slikproblemen
  - speeksel loopt uit de mond
  - verslikken in grote hoeveelheid speeksel die doorgeslikt moet worden
  - speeksel glijdt ongemerkt de keel in (stille aspiratie)
- Bij laatste twee reacties verhoogd risico longontsteking



## Speekselverlies - Adviezen en instructie

*Maak onderscheid tussen sereus en muceus speeksel o.b.v. anamnese of evt. test*

Houding	ET	Zithouding Kinband
Voeding	DIE	Vermijd prikkelende stoffen Maagzuur Sereus speeksel: vermijd zure voedingsmiddelen Muceus speeksel: vermijd zoete zuivelproducten
Mondzorg	LO	Tandenpoetsen Wondjes /infecties mond Zorg of naasten betrekken
Mondgedrag en slikken	LO	Mondsluiting Sliicapaciteit Sereus/muceus speeksel
Uitzuigapparaat	RA/VS	Extra middel naast adviezen en behandeling CAVE: Intensief gebruik activatie speekseklieren





p  
r  
a  
c  
t  
i  
c  
e

<b>Speekselverlies – Medicatie</b>		
<b>Toedieningsvorm</b>		
<b>Belasting behandeling, cognitief functioneren, levensverwachting</b>		
Scopolaminepleister(Scopoderm)	W: Remt aanmaak speeksel. 1x/3 dagen achter oor.	BW: droge mond. Duizeligheid, pleister op de borst. Evt pleister halveren
Glycopyrroniumbromide-drank(Sialanar)	W: remt werking acetylcholine. Door de remming vermindert hoeveelheid speeksel. 3dd 1-2 mg = 5-10 ml(0.2mg/ml)	BW: prikkelbaarheid. Blozen. Neusverstopping, verminderde bronchiale secretie. Droge mond, braken, diarree, obstipatie. Urineretentie.
Nuedexta( <b>Kindine/Dextromorfan</b> )	W: vermindert dwanglachen en dwanghuilen bij ALS en PLS. Helpt patiënten tijdelijke verbetering in spreken, slikken en speekselvloed. Kinidine/Dextromorfan 10/20mg 2dd	BW: <b>diarree, misselijkheid, duizeligheid, hoofdpijn, sufheid en vermoeidheid</b>
Amitriptyline	W: anti-depressivum, frequente bijwerking droge mond. Lage dosering: 10mg 1dd	Bij slaapproblemen, niet gerelateerd aan nachtelijke hypoventilatie, positief effect op slaap CAVE: TCA, niet met Nuedexta.
Atropine oogdruppels	W: verdringt/remt acetylcholine, vermindering speeksel. Oraal (sublinguaal) – weinig effectief	BW: wazig zien, hartkloppingen. Hoofdpijn, duizeligheid, blozen. Urineretentie. Droge mond. Verwardheid. Koorts.



# Speekselverlies

- Overwegingen: belasting behandeling, cognitief functioneren, levensverwachting
- Bij zeer overmatige speekselvloed medicamenteuze behandeling overslaan

## BTX

- Kan in rolstoel
- Speekselklier droog leggen.
- Overleg met tandarts welke speekselklier
- BW: infectie, te droge mond, toename slikproblemen
- Effect en duur van het effect is wisselend

## RT/bestraling

- Liggend
- Masker wv 1 uur platliggen
- Uitschakelen speekselklier
- Irreversibel
- Overleg met tandarts welke speekselklier
- BW: pijn, te droge mond, schade tanden





# Casuïstiek speekselverlies

- 71-jarige patiënte met PLS(2020), dan spinaal debuit ALS, met progressieve bulbaire klachten, forse dysarthrie, slikstoornissen en communicatie middels communicatiehulpmiddelen.
- Longfunctie (FVC 46%) en non-invasieve beademing (NIV).
- PEG sonde ivm slikstoornissen, waardoor sondevoeding.
- Speekselvloed, klachten maagzuur.

**NAAST ALGEMENE  
ADVIEZEN, WELKE  
MEDICATIE ZOU U  
VOORSCHRIJVEN?**



# Casuïstiek speekselverlies

- 71-jarige patiënte met PLS(2020), dan spinaal debuit ALS, met progressieve bulbaire klachten, forse dysarthrie, slikstoornissen en communicatie middels communicatiehulpmiddel
- Longfunctie (FVC 46%) en non-invasieve beademing (NIV).
- PEG sonde ivm slikstoornissen, sondevoeding
- Speekselvloed, klachten maagzuur.

## Keuze

- Spreken en slikken:  
Kinidine/Dextromorphan
- Scopoderm: onvoldoende effect
- Glycopyrroniumbromide drank: goed effect, via PEG
- Maagzuur remmer via HA



# Casuïstiek droge mond

- 75-jarige vrouw met ALS(2022) en cognitieve veranderingen (pseudobulbair affect, geheugenklachten, teruggetrokken gedrag), dysarthrie, dysfagie, verminderde fijne handmotoriek beiderzijds, krachtsvermindering rechter been. Beperkt in mobiliteit, zelfverzorging, communicatie, veilig slikken en voedingsintake. Alleenwonend.
- Klachten van droge mond en dwangapen.

# Droge mond

Xerostomie: subjectief gevoel droge mond

≠

Hyposialie: verminderde speekselaanmaak

- Gevolgen droge mond:
  - Gebit: gaatjes, slijtage, tandvleesontstekingen
  - Infectiegevoeliger
  - Vaak gepaard gaand met taai slijm
- Goede mondhygiene!



## Droge mond - Adviezen en instructie

*Analyseer de oorzaak van de droge mond: medicatie-gerelateerd? andere verklaringen?*

Check medicatie	RA	Medicatie die droge mond geeft uitsluiten
Voeding	DIE	Water drinken/mond spoelen/op ijsblokjes zuigen Drinken of spoelen met ananassap/andere zure producten speekselproductie bevorderen
Mondzorg	LO/mondzorgverlener	3-4 x/dag tanden poetsen fluoride tandpasta Mond spoelen met NaCl 0.9 of natriumfluoride 0.05%. Lippenverzorging met vaseline, 1x/dag interdentaal reinigen tandenstokers
Mondgedrag	LO	Advies bij open mond ademhaling. Bruxisme: klemmen, tongpersen
Verlichtende adviezen	LO/mondzorgverlener	Voldoende luchtvochtigheid in huis Plakje koude komkommer in sla-olie op droge en pijnlijke tong Hydraterende tandpasta (bv. GUM) NaCl/dentaswaps
Speeksel stimulerende adviezen	LO/mondzorgverlener	Kauwen suikervrije kauwgom of zuigen op smaakpastilles



## Droge mond – Medicatie

### Toedieningsvorm

Kunstspeeksel  Mondgel	W: Verdikkingsmiddel zorgt dat gel/spray aan slijmvliezen kleeft - mond daardoor langer vochtig	Glandosane, Mucine, Oral Balance, Xialine  Oral Balance/Biotene/GUM Zonder recept verkrijgbaar bij apotheek en drogist
Xylimelts	W: tablet wordt op tanden of tandvlees geplaatst en lost langzaam op. De tablet bevat Xylitol en cellulose. Deze bestanddelen lossen langzaam op in de mond en stimuleren de aanmaak van speeksel	Zonder recept verkrijgbaar bij apotheek en drogist
Pilocarpine	W: stimuleert speekselklieren. Effect <20 minuten, duur 3-5 uur 5 mg 3x/dag, bij onvoldoende effect na 4 weken evt verhogen max. 30 mg/dag	BW: Griepachtig beeld. Hoofdpijn. Transpireren. Frequentie mictie. Duizeligheid (vaker gemeld bij ouderen), vasodilatatie, hartkloppingen, hypertensie



# Casuïstiek droge mond

- 75-jarige vrouw met ALS(2022) en cognitieve veranderingen (pseudobulbair affect, geheugenklachten, teruggetrokken gedrag), dysarthrie, dysfagie, verminderde fijne handmotoriek beiderzijds, krachtsvermindering rechter been. Beperkt in mobiliteit, zelfverzorging, communicatie, veilig slikken en voedingsintake. Alleenwonend.
- Klachten van droge mond en dwanggapen.

**WAT ZIJN UW  
ERVARINGEN MET  
ALGEMENE  
ADVIEZEN?**

**ZOU U MEDICATIE  
VOORSCHRIJVEN?**



# Casuïstiek droge mond

- 75-jarige vrouw met ALS(2022) en cognitieve veranderingen (pseudobulbair affect, geheugenklachten, teruggetrokken gedrag), dysarthrie, dysfagie, verminderde fijne handmotoriek beiderzijds, krachtsvermindering rechter been. Beperkt in mobiliteit, zelfverzorging, communicatie, veilig slikken en voedingsintake. Alleenwonend.
- Klachten van droge mond en dwanggapen.
- Gel, spray, zure vruchtensappen (ananassap / papayasap), luchtbevochtiger.
- Kinidine/Dextromorphan 2dd 1 capsule:
  - Slikken makkelijker, geen extra slik meer maken
  - Spreken duidelijker
  - Dwanggapen geen last meer
  - Open monddrag onveranderd
- Medicatie: geen pilocarpine





# Casuïstiek slijmvorming

- Een 83-jarige man met ALS(2022) progressieve dysarthrie, dysfagie, parese benen en armen.
- Geen pulmonale klachten(FVC 75%). PEG plaatsing 6/9 ivm progressieve slikstoornissen, voeding middels sondevoeding. ADL met hulp echtgenote en thuiszorg.
- Speekselvloed, moeite ophoesten slijm.



## Slijmvorming - Adviezen en instructie

### *Adempierkracht en hoestkracht*

Mondgedrag	LO	Signaleert problemen rondom slijmvorming
Voeding	DIE	Geen zoete melkproducten of chocolade Ananassap, (donker) bier, rode wijn en kamillethee, spa rood werken mogelijk slijmoplossend – spoelen/slokje drinken Na eten of drinken spoelen met water
Mondzorg	LO/mondzorgverlener	Advies over gebruik van swabs en/of natte gasjes om slijm in de mond weg te halen Naasten betrekken bij mondzorg
Hoesttechnieken	FT	Beoordeelt hoestkracht en adviseert over hoesttechnieken
Uitzuigapparaat	RA/VS	Yankauer (standaard harde canule Medium/Large) slijm achter in keel wegzuigen



## Slijmvorming – Medicatie

### *Toedieningsvorm*

Acetylcysteïne(Fluimicil®)	W: slijmverdunder, waardoor het slijm makkelijker is op te hoesten.	Sachets of bruistablet, beiden via maagsonde. Advies driemaal daags doseren; 3dd 200mg ipv 600mg 1dd. Keus voor dosering en sachet of bruistablet afhankelijk van voorkeur patiënt en orale capaciteit.
Medicijnvernevelaar	W: slijmverdunder, vernevelen met fysiologisch zout, evt. in combinatie met acetylcysteïne.  Sommige patiënten baat bij de toevoeging van luchtwegverwijder (bv Salbutamol). Doseren aantal vernevelingen met medicatie.	Medicijnvernevelaar wordt alleen vergoed als deze in combinatie met luchtwegverwijder wordt voorgeschreven
Optiflow of O2 toediening	Apparaat dat zuurstof onder hoge druk geeft. Luchtwegen openen en zuurstof beter opnemen. Door warme en vochtige lucht kan patiënt vastzittend slijm makkelijker ophoesten.	CTB adviseren Optiflow niet voor te schrijven bij patiënten met risico op zwakte van ademhalingsspieren - maskeren. hypoventilatie

# Casuïstiek slijmvorming

- Een 83-jarige man met ALS(2022) progressieve dysarthrie, ernstige dysfagie, progressieve parese benen en armen.
- Geen pulmonale klachten(FVC 75%). PEG plaatsing 6/9 ivm progressieve slikstoornissen, voeding middels sondevoeding. ADL met hulp echtgenote en thuiszorg.
- Speekselvloed, moeite ophoesten slijm.

**WELKE ADVIEZEN  
EN MEDICATIE ZOU  
U GEVEN?**



# Casuïstiek slijmvorming

- Een 83-jarige man met ALS(2022) progressieve dysarthrie, ernstige dysfagie, progressieve parese benen en armen.
- Geen pulmonale klachten(FVC 75%). PEG plaatsing 6/9 ivm progressieve slikstoornissen, voeding middels sondevoeding. ADL met hulp echtgenote en thuiszorg.
- Speekselvloed, moeite ophoesten slijm.

## Keuze

- Spreken en slikken: Kinidine/Dextromorphan
- Speekselvloed: Scopoderm goed effect, maar last van BW: suf, verward. Halve Scopoderm: goed effect speekselvloed, geen sufheid.
- Slijmvorming: Acetylcysteïne, bruistablet 600mg 1dd door PEG-sonde
- Uitzuigapparaat: slijm mondkeelholte, echtgenote ivm verminderde handfunctie



# Casuïstiek spierkrampen/spierspasmen

- Een 80-jarige vrouw bekend met ALS(2016), spinal onset.
- Geleidelijk progressieve krachtsvermindering benen > armen.
- Loopt met rollator, ADL zelfstandig. Alleenwonend.
- Klachten van spierkrampen benen, met name 's nachts

# Spierkrampen

- Bepaal onderliggende oorzaak
- Indien mogelijk elimineren oorzaak
- Onderscheid spierkrampen en spierspasmen en fasciculaties



## Differentiaal diagnose spierkrampen

Idiopathisch	's Nachts, vaak in de kuitspieren. Vaak bij ouderen.
Restless legs	Bewegingsdrang, tijdens inactiviteit, 's avonds en 's nachts(circadiaan), soms bewegingen aan benen.
Exercise-induced krampen	Uitgelokt door beweging
Spierkramp-fasciculatiesyndroom	Krampen en fasciculaties aanwezig voor jaren zonder verschijnselen van verlies van motorische functie (atrofie, spierzwakte). Uitgelokt door beweging en vermindert bij passief rekken van spier.





# Spierkrampen

- Behandeling
  - Niet-medicamenteus
  - Medicamenteus



# Niet-medicamenteuze behandeling

- (Preventieve) strekoefeningen
- Warme baden
- Aangepast schoeisel (plat)
- Voldoende vochtintake
- Aangepaste slaaphouding
- Tonic of bitterlemon 1x/dag



## Spierkrampen - Medicamenteuze behandeling

*Geen wetenschappelijk bewijs, keuze arts en patiënt, bijwerkingen en interacties*

Magnesiumhydroxide kauwtablet	1-3 dd 724 mg ( 724 mg Magnesiumhydroxide = 500 mg Magnesiumoxide)	Verkrijgbaar zonder recept. BW: laxerende werking.
Magnesium- citraat	ADH magnesium volwassen man 350mg, ADH magnesium vrouw 300mg. Normale voeding. Bij > 250 milligram magnesium per dag extra, BW: darmklachten, diarree	Verkrijgbaar zonder recept. Ook oplosbaar
<b>Vitamine B</b>	<b>Vit B complex 1dd vermindering nachtelijke kruitkrampen</b>	Verkrijgbaar zonder recept
Carbamazepine (Tegretol), Fenytoïne, Verapamil of Gabapentine		Geen 1 <sup>e</sup> keus wegens bijwerkingenprofiel
Hydrokinine (Inhibin)	200 mg bij avondmaaltijd, gevolgd door 100 mg voor slapen, gedurende 14 dagen (idiopathische krampen verminderen)	Gezien potentieel ernstige BW Inhibin beperken tot zeer ernstige krampen, als andere medicatie niet werkt. BW: misselijkheid, braken, bittere smaak of droge mond. Oorsuizen, duizeligheid. Hartgeleidingsstoornissen.
Vitamine E	Minder fasciculaties bij vitamine E in hoge dosering gebruikten (1000-3000 mg/dag)	Vrij verkrijgbaar in lagere dosering, veel tabletten om te slikken. Hogere dosering op recept. Niet vergoed.

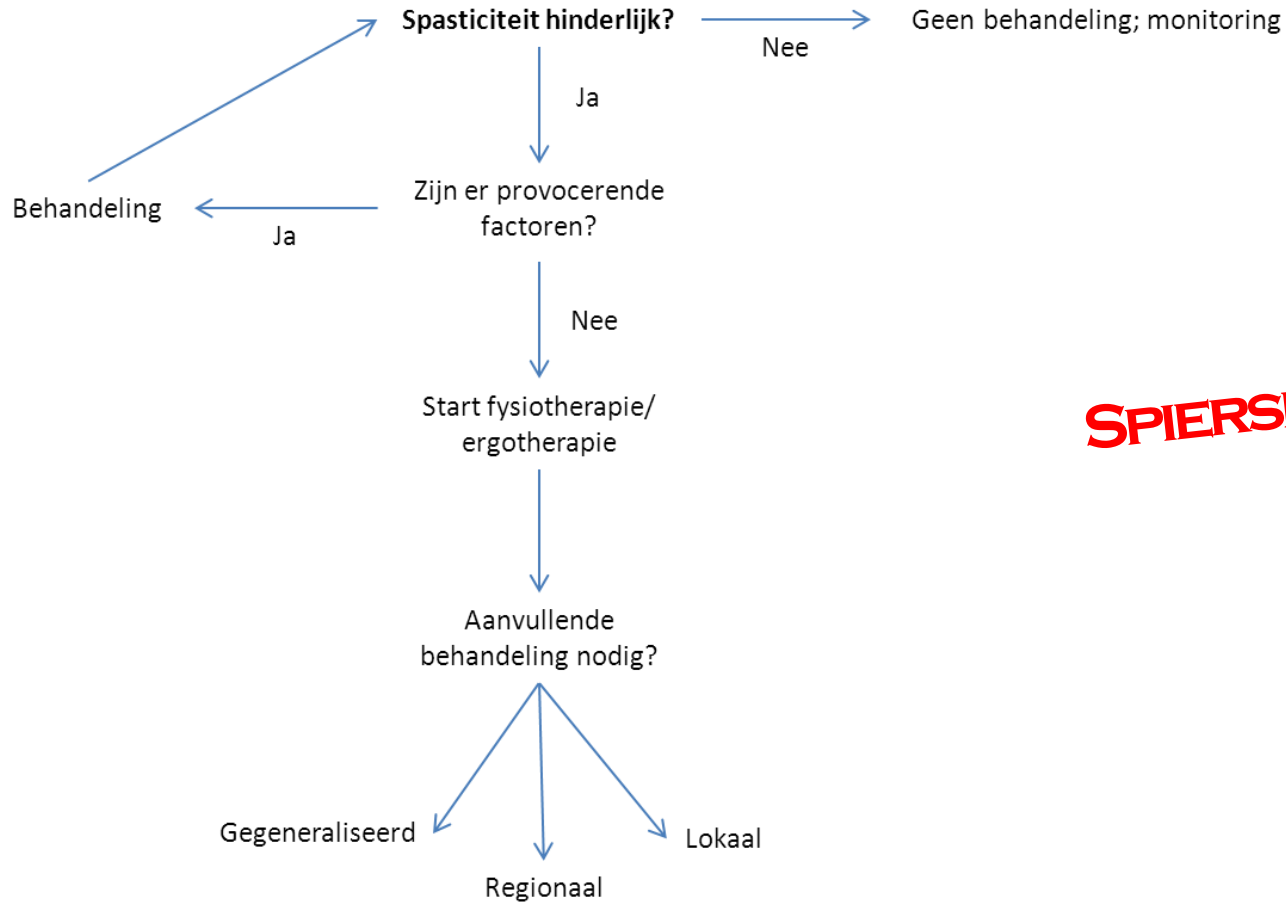
# Casuïstiek spierkrampen

- 80-jarige vrouw bekend met ALS(2016), spinal onset.
- Geleidelijk progressieve krachtsvermindering benen > armen.
- Loopt met rollator, ADL zelfstandig. Alleenwonend.
- Klachten van spierkrampen benen, met name 's nachts

## Keuze

- Tonic-bitterlemon 1 glas/dag, geen effect
- Vit B complex 1dd, vermindering spierkrampen





**SPIERSPASMEN**

# Pijn bij ALS

- Volg pijnladder en NHG-standaard(Cave: ademdepressie bij opioïden)
- PIJN is niet typisch bij ALS, maar vaak secundair aan verminderde mobiliteit, houding, spierkrampen
- Denk altijd aan andere oorzaak dan ALS en consulteer neuroloog



# Take home message

- Beperkte evidence
- Heldere practice based richtlijnen vanuit het werkveld
- Ervaringen blijven delen
- Participeren in WO naar medicamenteuze behandeling, bv Nuedexta(Kinidine/Dextromorphan)

Dank voor uw aandacht!